



## Spanish Cystic Fibrosis Registry : Annual Report 2016

*Registro Español de Fibrosis Quística : Informe anual 2016*



**FEDERACIÓN ESPAÑOLA  
de Fibrosis Quística**

Published: July 2018/*Publicado: julio 2018*

## Introducción

### **Carta de la Presidencia de la Sociedad Española contra la Fibrosis Quística**

La Sociedad Europea contra la Fibrosis Quística (FQ) lleva años de andadura con un registro que ha permitido recoger datos demográficos y clínicos de los enfermos europeos con esta enfermedad.

Nuestro país ha ido participando de forma paulatina y progresiva en este registro, lo que nos ha permitido ir conociendo las características generales de nuestros pacientes, sin olvidar la posibilidad que cada unidad tiene de comprobar sus avances de forma particular.

El registro europeo, además, nos ha mostrado de forma comparada las características de más de 42.000 enfermos de diferentes países. Y cada año publica dichas investigaciones con el buen hacer de un gran equipo.

Este año tenemos la oportunidad de tener nuestros propios datos publicados del año 2016. Debemos congratularnos por poder contar con este material, que contiene ya las características de casi 2.000 pacientes con FQ españoles.

Este enorme esfuerzo no se podría haber llevado a cabo sin la colaboración de todas las unidades españolas que han participado con la incorporación de los datos de sus enfermos. No quiero olvidar a los pioneros en realizar registros españoles, que han sido la base de este europeo.

Igualmente, hay que reconocer la labor del coordinador español del registro en Europa y artífice de este trabajo: el Dr. Carlos Vázquez. Su paciencia y laboriosidad ha dado sus frutos, con la incorporación de más del 70 % de los pacientes españoles y la publicación del primer documento con los datos españoles del registro.

Reitero mi agradecimiento a todos, desde la Junta Directiva, y os animo a que sigáis colaborando con el registro.

Sinceramente,

Dra. Concepción Prados  
Presidenta SEFQ y FuEFQ

## Presentación

Para el colectivo de personas con Fibrosis Quística y familiares que formamos la Federación Española de Fibrosis Quística y sus asociaciones, siempre ha sido un reto importante conseguir un registro nacional de pacientes que nos permitiera tener constancia, en primer lugar, de cuántas familias existen con esta problemática en nuestro país y, en segundo lugar, tener una visión real de sus necesidades para, de esta forma, poder atenderlas adecuadamente.

Por fin este año, gracias al Dr. Carlos Vázquez y su gran dedicación en los últimos años a este tema, podemos decir que ya contamos con un registro español de Fibrosis Quística con datos rigurosos y concretos sobre el porcentaje de la población afectada por esta enfermedad. Datos proporcionados por las distintas unidades de Fibrosis Quística con las que contamos en España y a las que agradecemos la labor de sus profesionales, y también de las familias que han querido unirse a este proyecto tan necesario. Sin olvidar, por supuesto, el importante apoyo recibido por parte de la Sociedad Europea de FQ.

Sabemos que con este registro las personas con FQ y familiares tendremos más información sobre la enfermedad, será más sencillo reclutar a pacientes candidatos para participar en estudios multicéntricos de investigación (como, por ejemplo, para los nuevos tratamientos ligados a las diferentes mutaciones en el gen de la FQ, por los que tanto estamos luchando) y conocer también los resultados colectivos de los mismos.

Todos estos nuevos datos que se van a ir recopilando y que nos darán constancia de las necesidades reales y actuales de los pacientes, nos permitirán además debatir con las autoridades sanitarias y estamentos relevantes sobre cómo mejorar la asistencia a las personas con FQ, con una base fundamentada.

Creemos que el desarrollo de este Registro Español de Fibrosis Quística es un hito importante y esperanzador, cuyos beneficios sin duda veremos en los próximos años.

Blanca Ruiz Pérez  
Presidenta Federación Española de Fibrosis Quística

## Foreword

I am happy to present the first ever comprehensive Spanish CF Registry Annual Report. The report presents clinical data of nearly 2,000 patients with CF in care at 22 CF Centres across the country, with a coverage of approximately 70% of the estimated total number of patients in Spain living with CF. It has been produced thanks, above all, to the cooperation of all the patients with CF and their families, who consented to the inclusion of their medical data in the Registry, and to the unselfish efforts of the many health care professionals, who entered the data, often during their scarce spare time.

Until now, for a variety of reasons, Spain has never had a National CF Registry. There were two earlier pioneer attempts; the first one goes back to the late nineties, when a manual data collection of the 1997 data was led by Dr. Nicolás Cobos and Dr. Silvia Gartner, both from the Paediatric CF Centre, at Hospital Vall d'Hebron, Barcelona; the second attempt, a few years later, was led by Dr. Javier De Gracia, from the Adult CF Clinic at the same Hospital; it used a web-based application, available through the Sociedad Española de Fibrosis Quística. The current report would not have been possible without the economic and human resources that the European Cystic Fibrosis Society has generously provided since 2009, when the emerging ECFS Patient Registry, enabled countries without a National Registry, to strive for one, giving individual Centres the opportunity to join the ECFSPR. The first ECFSPR collection software, ECFRecord, was replaced in 2011 by ECFSTracker, still in use. ECFSTracker gives users immediate feedback about their own centre's data, in the way of tables and graphs, and is an invaluable tool that can be used daily in clinical care to track the progress of individual patients. The data can also be used to compare centre clinical outcomes with national ones, and a benchmarking tool is being developed in the software, that will also allow comparisons with other countries in the Registry.

CF Registries are essential for epidemiological and clinical research, and also to select patients for clinical trials. All proposed research projects in Spain, must be submitted to the "Junta Directiva de la SEFQ", for evaluation and approval, so that the National Administrator can inform, and get consent from Centres, to use their patients' data. These data are de-identified in the Registry, and centres are known only by numerical codes; this ensures that privacy and patient confidentiality are upheld; only the Servicedesk and the National Administrators are trusted third parties, which know which centre uses which code, and they are committed to keeping this confidential. In addition, the data cannot be used without permission of their owners, and all applications for use of the data must meet European and Spanish data protection legislation regarding patient anonymity.

This report presents data on a national level, but also on a centre-by-centre basis. Cystic fibrosis is a complex disease, and multiple factors influence its progress; medical

treatment, is only one of them. Caution is warranted when comparing outcomes between Centres, as age, sex, age at diagnosis, CF genotype, and pancreatic function, amongst many other factors, can influence a patient's condition. Particular caution should be employed when considering the outcomes in smaller Centres. The bigger a Centre is, the more probable it is that outcomes are close to the national average.

Registries are also invaluable to assess the impact of new medications in real life, beyond clinical trials, and for pharmacovigilance. The upgraded version of ECFSTracker (ECFSTracker 2), which will be in use from 2019 onwards (the 2018 data-collection year), has been designed to respond to these needs, and will incorporate new variables and report functions.

I wish to express my heartfelt thanks to my colleagues throughout the country, who have given me their trust to access the data, to all the members of the multidisciplinary team of the Cystic Fibrosis Centre at Hospital Universitario de Cruces (HUC), especially Dr. M. Dolores Pastor, and to all the people who have run the ECFSPR since it was launched, especially ex-Directors Dr. Hanne Olesen, and Dr. Ed MacKone, its current Director Dr. Lutz Naehrlich, the Executive Coordinator Jacqueline Van Rens, Anna Zolin and Annalisa Orenti, the ECFSPR Statisticians, Patrizia Lansa, and, especially, Alice Fox, from the Servicedesk of the ECFSPR, always ready to help, and do her best to make our work easier (even learning Spanish!). Andreas Jung, and Vincent Gulmans, members of the Steering Group of the ECFSPR have always encouraged me. My thanks also go to Dr. José Ignacio Pijoan, Head of Clinical Epidemiology at HUC, who has helped me with presentations on the Spanish data in the ECFSPR for years, and he has also elaborated some of the graphs and tables in this Report. Dr. Catarina Fernandez Traba, House Officer of the Department of Paediatrics at HUC, with the natural instinct for the new technology typical of the young, has also lent me a hand. I am also grateful to the "Juntas Directivas" of the SEFQ, both for their support and for encouraging CF Centres to join the Registry, as well as for making room for presentations in the programs of the Spanish CF Conferences and meetings. Last but not least, patients' involvement in the extension of the Registry is paramount. I hope that this Report, the Poster for patients and their families, with information on key outcomes of the Registry, which was distributed to the local patient organisations last year, and the information presented during Conferences held by the Federacion Española contra la Fibrosis Quística, will all be of help.

We all share a common goal: better and longer life for our patients with CF.

Carlos Vazquez Cordero  
Country Coordinator, Spain

## Prefacio

*Me alegra poder presentar el primer informe anual comprehensivo del Registro Español de Fibrosis Quística. Este informe que, para su mayor difusión, es bilingüe inglés-español, presenta datos de casi 2.000 pacientes con Fibrosis Quística en seguimiento en 22 unidades a lo largo del país, con una cobertura aproximada del 70% del número total de pacientes vivos en España. Ha sido posible en primer lugar gracias a la cooperación de los pacientes con fibrosis quística y de sus familias, que otorgaron su consentimiento para que se incluyeran sus datos médicos en el Registro, pero también gracias al esfuerzo de muchos profesionales que de manera desinteresada han introducido los datos en su escaso tiempo disponible.*

*Distintas circunstancias han impedido que España haya contado hasta hora con un Registro Nacional. Hubo dos meritorios intentos pioneros previos: el primero fue una recogida manual de los datos del año 1997, y fue liderado desde la Unidad Pediátrica del Vall d'Hebron por los Dres. Nicolás Cobos y Silvia Gartner; el segundo, unos años más tarde, ya se hizo online a través de la web de la SEFQ, y fue liderado por el Dr. Javier De Gracia de la Unidad de Adultos del Vall d'Hebron. El presente informe existe gracias a la donación de recursos financieros y humanos, que generosamente la Sociedad Europea de Fibrosis Quística, a través del European Cystic Fibrosis Patient Registry, (ECFSPR) aportó a partir de 2009, para que los países europeos carentes de un Registro Nacional lo fueran constituyendo, a partir de la adhesión de las unidades de Fibrosis Quística Individuales. La primitiva aplicación, el ECFRecord, fue sustituida a partir del año 2011 por la actual, ECFSTracker, que le suministra al usuario una información inmediata de sus propios datos en forma de gráficos y tablas, constituyendo una herramienta de gran utilidad en la clínica diaria para monitorizar la evolución de los pacientes, así como para la mejora de la calidad asistencial a través de la autoevaluación, y la comparación de indicadores del estado de los pacientes con los globales del país; y su nueva versión -ECFSTracker 2- incorporará una nueva herramienta para poder hacerlo también con los de otros países. El Registro también es un gran instrumento para la investigación epidemiológica y clínica, así como para la selección de pacientes para ensayos clínicos. Cualquier proyecto de investigación a nivel español, basado en el Registro, debe ser dirigido para su revisión y aprobación, a la Junta Directiva de la SEFQ, quien se pondrá en contacto con el Administrador Nacional para que éste solicite el permiso de todas las unidades implicadas. Los datos de los pacientes están anonimizados, y las unidades aparecen solo como códigos numéricos aleatorios, para asegurar la privacidad y confidencialidad de los datos. Solamente el Servicedesk y los Administradores Nacionales son terceras partes autorizadas para conocer a qué unidades corresponde cada código numérico, y están comprometidos a mantener el anonimato y a pedir permiso a las unidades para la utilización de sus datos, como requieren las leyes de protección de datos.*

*Los Registros son esenciales, también, para evaluar el impacto de las medicaciones que reciben los pacientes en la vida real, más allá de los ensayos clínicos, y para la farmacovigilancia. La nueva versión del ECFSTRacker (ECFTracker 2), que será utilizada ya para la recogida de datos de 2018, responde a estos aspectos, y tendrá nuevas variables.*

*Se presentan datos tanto generales del país como de las unidades individuales. La fibrosis quística es una enfermedad compleja, y múltiples factores influyen en su evolución. El tratamiento es solo uno de ellos. A la hora de comparar indicadores entre las distintas unidades se debe ser cauto. Variaciones en la edad, sexo, genotipo FQ, edad al diagnóstico y función pancreática, entre muchos otros factores, son determinantes en la evolución de los pacientes. Los resultados de las unidades más pequeñas se deben considerar con especial cautela. Cuanto más grande sea una Unidad, es más de esperar que sus indicadores se aproximen a la media nacional.*

*Quiero expresar mi profundo agradecimiento a mis colegas de las unidades participantes, por darme su confianza para acceder a sus datos, a los miembros del equipo multidisciplinar de la Unidad de FQ del Hospital Universitario de Cruces (HU de Cruces), especialmente a la Dra. M. Dolores Pastor, a las personas que han dirigido el ECFSPR desde su creación: sus exdirectores la Dra. Hanne Olesen y el Dr. Ed Mc Kone, su director actual el Dr. Lutz Naehrlich, la coordinadora ejecutiva Jacqueline Van Rens, Andreas Jung, Vicent Gulmans, las estadísticas Anna Zolin y Annalisa Orenti, Patrizia Iansa y, en especial, a Alice Fox, encargada del Servicedesk que ha trabajado incansablemente (¡hasta ha aprendido español!) para ayudarnos, y para enseñarnos a utilizar cada vez mejor el ECFTracker. José Ignacio Pijoán, jefe de la Sección de Epidemiología Clínica del HU de Cruces, me ha ayudado desinteresadamente en la elaboración de algunas de las Tablas y de los Gráficos del presente Informe, y con varias presentaciones sobre el Registro, y la Dra. Catarina Fernandez Traba, médico residente de Pediatría del HU Cruces, también me ha echado una mano con la habilidad natural para la informática propia de los jóvenes. Agradezco también a las sucesivas juntas directivas de la Sociedad Española contra la Fibrosis Quística su apoyo, y que hayan alentado la incorporación al Registro y lo hayan difundido, reservando un espacio para presentaciones sobre el Registro en reuniones y congresos. La implicación de los pacientes a través de la Federación Española contra la Fibrosis Quística, es también muy importante para el éxito del registro. Tanto el informe actual, como el póster para los pacientes y familias, que ha sido distribuido y presentaciones en las reuniones de la Federación, esperamos que contribuyan a ello.*

*A todos nos une el objetivo común de una vida mejor y más larga para los pacientes con Fibrosis Quística*

*Carlos Vázquez Cordero.*

*Administrador nacional del ECFSPR en España*



## CONTENTS/*CONTENIDO*

Introduction/ <i>Introducción</i> .....	3
Presentation/ <i>Presentación</i> .....	4
Foreword/ <i>Prefacio</i> .....	5-8
List of participating CF Centres/ <i>Listado de Unidades de FEQ participantes</i> .....	10
Highlights/ <i>Algunos datos a resaltar</i> .....	11-12
Part one: Overall national data/ <i>Parte primera: Datos nacionales generales</i>	
— Demographics/ <i>Datos demográficos</i> .....	13-17
— Diagnosis and Genetics/ <i>Diagnóstico y Genética</i> .....	18-22
— Growth and Pulmonary function/ <i>Nutrición y función pulmonar</i> .....	23-46
— Transplantation and mortality/ <i>Trasplante y mortalidad</i> .....	47-51
Part two: Centre by centre data/ <i>Segunda parte: Datos por unidades</i>	
— Demographics/ <i>Datos demográficos</i> .....	52-57
— Growth and Pulmonary function/ <i>Nutrición y función pulmonar</i> .....	58-73
— Microbiology/ <i>Microbiología</i> .....	74-93
— Therapy/ <i>Tratamientos</i> .....	94-125
— Complications/ <i>Complicaciones</i> .....	126-139
Appendix/ <i>Apéndice</i> .....	140-145

## LIST OF PARTICIPATING CENTRES IN THE 2016 DATA-COLLECTION

CENTRE	ADMINISTRATORS
Country Administrator: Carlos Vázquez	
Hospital Universitario La Paz, Madrid (Adult Centre)	Concha Prado
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid (Combined Paediatric/Adult Centre)	Verónica Sanz, Adelaida Lamas, Lucrecia Suarez, Alejandro López Neyra, Ana de Blas
Hospital Clínico Universitario, Valencia (Paediatric Centre)	Silvia Castillo, Amparo Escribano
Hospital Universitario NS Candelaria, Sta Cruz de Tenerife (Paediatric Centre)	Alicia Callejón, Orlando Mesa
Hospital Universitario Doce de Octubre ,Madrid (Paediatric Centre)	M. Carmen Luna Paredes
Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell, Barcelona (Combined Paediatric/Adult Centre)	Oscar Asensio, Miguel García
Hospital Universitario La Paz, Madrid (Paediatric Centre)	María Isabel Barrio, Marta Ruiz de Valbuena, Manuel Molina
Hospital Universitario La Princesa, Madrid (Adult Centre)	Rosa María Girón
Hospital Universitario Virgen de Arrixaca, Murcia (Combined Paediatric/Adult Centre)	Pedro Mondéjar
Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid (Paediatric Centre)	José Ramón Villa, María Isabel González
Hospital Universitario de Cruces, Vizcaya (Combined Paediatric/Adult Centre)	Carlos Vázquez, M. Dolores Pastor
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (Paediatric Centre)	Carlos Martín
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (Adult Centre)	Inés Herrero
Hospital Universitario La Fe, Valencia (Combined Paediatric/Adult Centre)	Amparo Solé, Carmén Inés Pérez
Hospital Universitario Central de Asturias (Combined Paediatric/Adult Centre)	Ramón Gutiérrez, Carlos Bousoño
Hospital Universitario Sant Joan de Deu, Barcelona (Paediatric Centre)	Jordi Costa, María Cols
Hospital Regional Universitario de Málaga (Adult Centre)	Nuria Porras, Casilda Oliveira, Gabriel Oliveira
Complejo Hospitalario Universitario Las Palmas, Gran Canaria (Paediatric Centre)	Antonio José Aguilar
Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona (Paediatric Centre)	Silvia Gartner, Sandra Rovira
Hospital Universitario Materno-Infantil, Córdoba (Paediatric Centre)	Javier Torres, Noelia Sancho
Hospital Regional Universitario, Málaga (Paediatric Centre)	Estela Pérez, Pilar Caro
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla (Combined Paediatric/Adult Centre)	Esther Quintana, Isabel Delgado

## HIGHLIGHTS

- This report contains data of 1,898 patients with a confirmed diagnosis of cystic fibrosis seen in 2016; these patients represent an estimated 70% of the CF population in Spain. About 53% were male.
- Around 53% were younger than 18, 21% older than 30, and 167 (8.8%) older than 40. Median age at follow-up was 16.5.
- Age at diagnosis was below 1 year in about 61%; nearly 8% were older than 18. In 91% of those younger than 5, diagnosis was by newborn screening.
- Over 75% of the patient, carried at least one F508del mutation. F508del accounted for over 51% of the CF-causing alleles, G542X for almost 6%, and R334W for close to 3%.
- Mean FEV<sub>1</sub> was 97% of predicted in children between 6 and 11 years old, gradually falling to 66% of predicted at age 30, and levelling off from then on, in keeping with findings in other CF registries. Median FEV<sub>1</sub>% Predicted in males aged from 12 to 17 and from 18 to 24 was 8 and 5.5 points higher, respectively, compared to females.
- Thirteen percent of the children, and about 38% of the adults, had chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa*.
- About 70% (73 % of the children, and about 65% of the adults) were on pancreatic enzymes replacement therapy.
- Around 62% of the children and 42% of the adults were on nebulised hypertonic saline.
- Around 30% of the children and 25% of the adults were on nebulised DNase.
- About 3% of the children, and 25% of the adults had insulin-dependent diabetes.
- Around 20% of the children and the adults had cystic fibrosis-related liver disease. About 3% of the children, and 2% of the adults had liver cirrhosis.
- In 2016 116 (6.1%) of the patients were living with a lung transplantation, and 14 (0.74%) patients between aged between 10 and 65 had a lung transplantation during the year.
- Fourteen (0.74%) -ten females- died in 2016. Age at death ranged from 17.4 to 64.4 years.
- Mean age at death was 29.6, and median age at death was 28.8 years.

## ALGUNOS DATOS A RESALTAR

- *Este informe contiene datos de 1.898 pacientes con diagnóstico confirmado de fibrosis quística vistos en 2016, y tiene una cobertura aproximada del 70% de la población total estimada de pacientes españoles vivos con FQ. Alrededor de 53% eran varones.*
- *Un 53% tenían menos de 18 años, 21% más de 30 años, y 167 (8,8%) tenían más de 40 años. La edad mediana al seguimiento era 16,5 años. La edad al diagnóstico fue menor de un año en 61%, y en casi 8% era de más de 18 años. En 91% de los pacientes de menos de 5 años el diagnóstico se hizo mediante cribado neonatal.*
- *Más del 75% de los pacientes portaban al menos una mutación F508del, que representó más del 51% de los alelos mutantes, G542X representó casi el 6%, y R334W cerca del 3%.*
- *El FEV<sub>1</sub> medio era 97% del predicho en niños de 6-11 años, y descendió gradualmente hasta 66% del predicho a los 30 años, estabilizándose a partir de entonces, como se ha observado con frecuencia en otros registros de fibrosis quística. El FEV<sub>1</sub>% del predicho mediano de los pacientes de 12-17, y 18-24 años fue 8 y 5,5 puntos respectivamente más alto en los hombres.*
- *13% de los niños, y alrededor del 38% de los adultos tenían infección bronquial crónica con Pseudomonas aeruginosa.*
- *Alrededor de 70% de los pacientes (73% de los niños y 65% de los adultos) recibían tratamiento diario con enzimas pancreáticas.*
- *Aproximadamente 62% de los niños y 49% de los adultos recibían tratamiento diario con salino hipertónico nebulizado.*
- *Un 30% de los niños y 25% de los adultos eran tratados con DNasa nebulizada.*
- *Alrededor de 3 % de los niños y 25 % de los adultos tenían diabetes insulino-dependiente.*
- *En torno a 20% de los niños y adultos tenían enfermedad hepática relacionada con la FQ. Aproximadamente 3% de los niños y 2% de los adultos tenían cirrosis hepática.*
- *En 2016, 116 (6,1%) de los pacientes vivían con un trasplante pulmonar, y 14 (0,74%) de edad 10 a 65 años recibieron un trasplante pulmonar ese año.*
- *14 (0,74%) -10 mujeres- fallecieron en 2016. La edad a la muerte estuvo entre 17,4 y 64,4 años. La edad media a la muerte fue 29,6 años, y la edad mediana 28,8 años.*

## **PART ONE: OVERALL NATIONAL DATA/PRIMERA PARTE: DATOS NACIONALES GENERALES**

The outcomes in this report are based on data collected from individual centres using ECFSTracker, and extracted at national level. The list of mutations includes only those that account for more than 0.5% of the total CF-causing allele. Tables and graphs show outcomes from both transplanted and non-transplanted patients, except those that concern pulmonary function, which are based on data only from patients who have never had a lung transplant.

*Este informe se basa en datos recogidos en las unidades individuales que usaron el ECFSTracker, 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 función pulmonar, que muestran datos solamente de pacientes no trasplantados.*

### **DEMOGRAPHICS/DATOS DEMOGRÁFICOS**

**Table 1.1a. Number of patients in 2016/Tabla 1.1a. Número de pacientes en el Registro de 2016.**

<b>Number of patients</b>	
<b>Year</b>	<b>Frequency</b>
2016	2,062

**Table 1.1b. Number of patients in 2016 by diagnosis and status/Tabla 1.1b. Número de Pacientes en 2016 por diagnóstico y status.**

Number by diagnosis and status					
Diagnosis confirmed			Status (Status of the patient)		
	Frequency		Not seen during the year of follow-up <i>No vistos durante el año de seguimiento</i>	Lost to follow-up <i>Perdidos al seguimiento</i>	Total
	Deceased <i>Fallecidos</i>	Alive <i>Vivos</i>			
Missing	0	0	2	0	2
No	0	1	0	0	1
Yes	14	1,884	57	36	1,991
Diagnosis to be confirmed	1	59	5	3	68
Total	15	1,944	64	39	2,062

**Table 1.1c. Number of patients with diagnosis confirmed and seen in 2016/Tabla 1.1c. Número de pacientes con diagnóstico confirmado vistos en 2016.**

Diagnosis confirmed	
Year	Frequency
2016	1,898

**Table 1.2. Vital status of patients/Tabla 1.2. Estatus vital de los pacientes**

Patient Vital Status		
Status	Frequency	Percent
Deceased/ <i>Fallecidos</i>	14	0.72
Alive/ <i>Vivos</i>	1,884	96.37
Not seen during the year of follow-up	57	2.92

**Table 1.3. Age at follow-up. Patients alive, also not seen, on 31-12-2016/Tabla 1.3. Edad al seguimiento. Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2016.**

Age at follow-up/ <i>Edad al seguimiento</i>	Frequency <i>Frecuencia</i>	Percent %
0	38	1.96
1	45	2.32
2	62	3.19
3	83	4.28
4	55	2.83
6	60	3.09
7	66	3.40
8	57	2.94
9	74	3.81
10	52	2.68
11	71	3.66
12	59	3.04
13	58	2.99
14	57	2.94
15	54	2.78
16	45	2.32
17	68	3.50
18	48	2.47
19	47	2.42
20	34	1.75
21	50	2.58
22	36	1.85
23	35	1.80
24	33	1.70
25	45	2.32
26	34	1.75
27	24	1.24
28	26	1.44
29	38	1.96
30	19	0.98
31	29	1.49
32	26	1.34
33	23	1.18
34	31	1.60
35	21	1.08
36	36	1.85
37	24	1.24

38	24	1.24
39	23	1.18
40	21	1.08
41	18	0.93
42	16	0.82
43	18	0.93
44	13	0.77
45	5	0.26
46	3	0.15
47	6	0.31
48	9	0.46
49	12	0.62
50	2	0.10
51	8	0.41
52	4	0.21
53	5	0.26
54	8	0.41
55	2	0.10
56	3	0.15
57	2	0.10
58	2	0.10
59	2	0.10
60	2	0.10
64	2	0.10
65	3	0.15
67	1	0.05
68	1	0.05
69	1	0.05
70	1	0.05
73	2	0.10
81	2	0.10
	Missing : 14	



**Table 1.4. Proportion of children (<18 years) and adults (≥ 18 years). Patients alive, also not seen on 31/12/2016/Tabla 1.4. Proporción de niños (< 18 años) y adultos(≥ 18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31/12/2016.**

Age at follow-up	Frequency	Percent
<18	1,059	54.56
≥18	882	45.44
Frequency missing=14		

**Table 1.5. Age at follow-up. Patients alive, also not seen on 31/12/2016/Tabla 1.5. Edad al seguimiento. Pacientes vivos, también los no vistos, a 31/12/2016.**

Age at follow-up						
N	Mean	Minimum	25 <sup>th</sup> Pctl	Median	75 <sup>th</sup> Pctl	Maximum
1,941	19.4	0.1	8.4	16.5	28.5	81.2

**Table 1.6. Sex distribution on 31/12/2016/Tabla 1.6. Distribución por sexos, a 31/12/2016.**

Gender		
Gender	Frequency	Percent
Male	1,031	53.12
Female	910	46.88

**Table 1.7. Sex distribution. Patients aged ≥18 alive, also not seen on 31/12/2016/Tabla 1.7. Distribución por sexos. Pacientes vivos, también los no vistos, de ≥18 años a 31/12/2016.**

Gender		
Gender	Frequency	Percent
Male	473	53.63
Female	409	46.37

## DIAGNOSIS AND GENETICS/DIAGNÓSTICO Y GENÉTICA

**Table 2.1. Age at diagnosis. All patients seen in 2016/Tabla 2.1. Edad al diagnóstico. Todos los pacientes vistos en 2016.**

N	Missing	Mean	Minimum	25 <sup>th</sup> Pctl	Median	75 <sup>th</sup> Pctl	Maximum
1,856	42	4.57	0.00	0.12	0.47	3.00	75.00

**Table 2.2. Proportion of patients diagnosed at age 1 month or younger, and patients diagnosed when older than 1 month. All patients seen in 2016/Tabla 2.2. Proporción de pacientes diagnosticados a la edad de un mes o antes, y de diagnosticados a la edad de más de un mes. Todos los pacientes vistos en 2016.**

Age at diagnosis	Frequency	Percent
≤1 month	248	13.36
>1 month	1,608	86.64
Frequency Missing = 42		

**Table 2.3. Proportion of patients diagnosed when younger than 1 year, aged 1-18, and older than 18. All patients seen in 2016/Tabla 2.3. Proporción de pacientes diagnosticados antes de la edad de 1 año, con más de 18, y entre 1 y 18. Todos los pacientes vistos en 2016.**

Age at diagnosis	Frequency	Percent
<1	1,125	60.61
1-18	583	31.41
>18	146	7.97
Frequency Missing = 42		

**Table 2.4. Proportion of patients who underwent newborn screening. All patients seen in 2016/Tabla 2.4. Proporción de los pacientes en los que se realizó cribado neonatal. Todos los pacientes vistos en 2016.**

Newborn screening		
Newborn screening	Frequency	Percent
Missing/unknown	34	1.79
Not done	1,335	70.34
Performed	529	27.87

**Table 2.5. Proportion of patients who underwent newborn screening. Patients 5 years old or younger seen in 2016/Tabla 2.5. Proporción de los pacientes de 5 años o menos vistos en 2016, en los que se realizó cribado neonatal.**

Newborn screening		
Newborn screening	Frequency	Percent
Missing/unknown	3	0.90
Not done	27	8.11
Performed	303	90.99

**Table 2.6. Frequency of meconium ileus by age. All patients seen in 2016/Tabla 2.6. Frecuencia del íleo meconial según la edad. Todos los pacientes vistos en 2016.**

Frequency of meconium ileus by age						
Age		Meconium Ileus				Total
Frequency	Missing/unknown	No	Yes, operated	Yes, not operated	Yes, don't know if operated	
≤ 10	13 (2.04%)	537 (84.17%)	70 (10.97%)	18 (2.82%)	0 (0.00)	638
>10	36 (2.86%)	1,100 (87.30%)	93 (7.38%)	28 (2.22%)	3 (0.24%)	1260
Total	49 (2.5%)	1,637 (86.2%)	163 (8.58%)	46 (2.42%)	3 (0.15%)	1898

**Table 3.1. Proportion of patients with DNA analysis/Tabla 3.1. Proporción de pacientes con análisis del ADN.**

DNA test	Frequency	Percent
Done/Hecho	1,896	99.89
Not Done/No hecho	2	0.11

**Table 3.2. Proportion of alleles which underwent DNA analysis/Tabla 3.2. Proporción de alelos con análisis del ADN.**

DNA test	Frequency	Percent
Done	3,792	99.89
Not Done	4	0.11

**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 pacientes con ambas mutaciones identificadas, y número con al menos una mutación desconocida.**

Mutations identified	Frequency	Percent
Both identified/ <i>Ambas identificadas</i>	1,691	89.19
At least one unknown/ <i>Al menos una desconocida</i>	205	10.81
Frequency missing = 2		

**Table 3.4. Proportion of identified mutations/Tabla 3.4. Proporción de las mutaciones identificadas.**

Mutation category	Frequency	Percent
Identified	3,558	93.83
Unknown	234	6.17
Frequency missing = 4		

**Table 3.5. Prevalence of F508del homozygous and heterozygous patients. All patients seen in 2016/Tabla 3.5. Prevalencia de pacientes homocigotos y heterocigotos F508del. Todos los pacientes vivos en 2016.**

<b>F508del category</b>	<b>Frequency</b>	<b>Percent</b>
Heterozygote	906	47.78
Homozygote	517	27.27
Not F508del	473	24.95
Frequency Missing = 2		

**Table 3.6. Allelic frequencies of mutations. Only mutations accounting for  $\geq 0.5$  % of CF-causing alleles are shown/Tabla 3.6. Frecuencias alélicas de las mutaciones. Se muestran únicamente las mutaciones que aportan  $\geq 0.5$  % de los alelos causantes mutantes de FQ.**

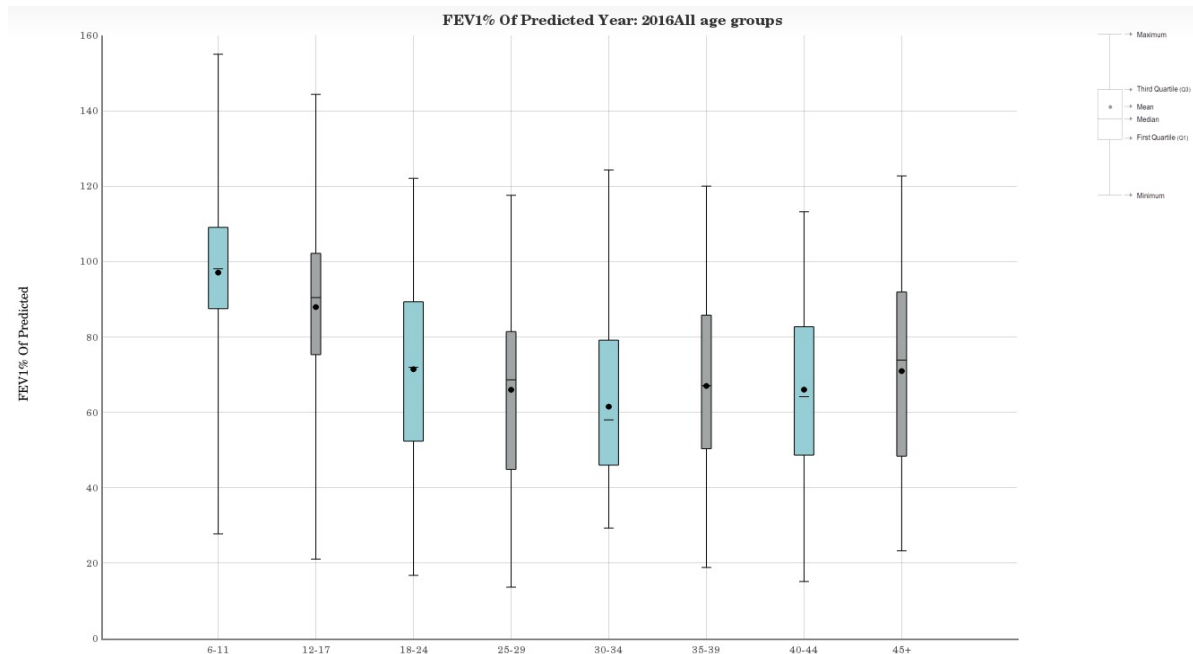
Mutation	Frequency	Percent
F508del	1,940	51.16
Unknown	234	6.17
G542X	226	5.96
R334W	104	2.74
N1303K	101	2.66
L206W	84	2.22
I507del	53	1.40
2789+5G->A	52	1.37
2183AA>G	38	1.00
Q890X	37	0.98
1811+1.6kbA->G	35	0.92
R1162X	33	0.87
G85E	31	0.82
711+1G->T	30	0.79
R1066C	28	0.74
V232D	27	0.71
3272-26A->G	26	0.69
712-1G->A	26	0.69
1609delICA	24	0.63
3849+10kbC->T	23	0.61
621+1G->T	20	0.53
W1282X	20	0.53

## GROWTH AND PULMONARY FUNCTION/*NUTRICIÓN Y FUNCIÓN PULMONAR*

**Table 4.1. FEV<sub>1</sub>% of predicted: descriptive statistics. All patients seen in 2016, who have never had a lung transplant, alive at 31/12/2016/Tabla 4.1 FEV<sub>1</sub>% del predicho. Todos los pacientes vistos en 2016 que no habían recibido nunca un trasplante pulmonar, vivos a 31/12/2016.**

Age groups	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
6-11	355	97.1	27.8	87.5	98.1	109.1	155.0
12-17	299	87.9	21.1	75.3	90.5	102.2	144.3
18-24	229	71.4	16.8	52.4	72.0	89.3	122.1
25-29	120	66.0	13.6	44.9	68.6	81.4	117.6
30-34	94	61.5	29.3	46.0	58.0	79.2	124.3
35-39	87	67.0	18.9	50.4	67.1	85.8	120.0
40-44	52	66.0	15.1	48.6	64.2	82.7	113.2
45+	63	70.9	23.3	48.4	73.9	92.0	122.7

**Figure 4.1. FEV<sub>1</sub>% of predicted, all age groups, all patients alive on 31/12/2016, who have never had a lung transplantation/Figura 4.1 FEV<sub>1</sub>% del predicho, todos los grupos de edad. Pacientes vivos a 31/12/2016 que nunca habían recibido un trasplante pulmonar.**



**This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub>% of predicted detailed in Table 4.1. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.**

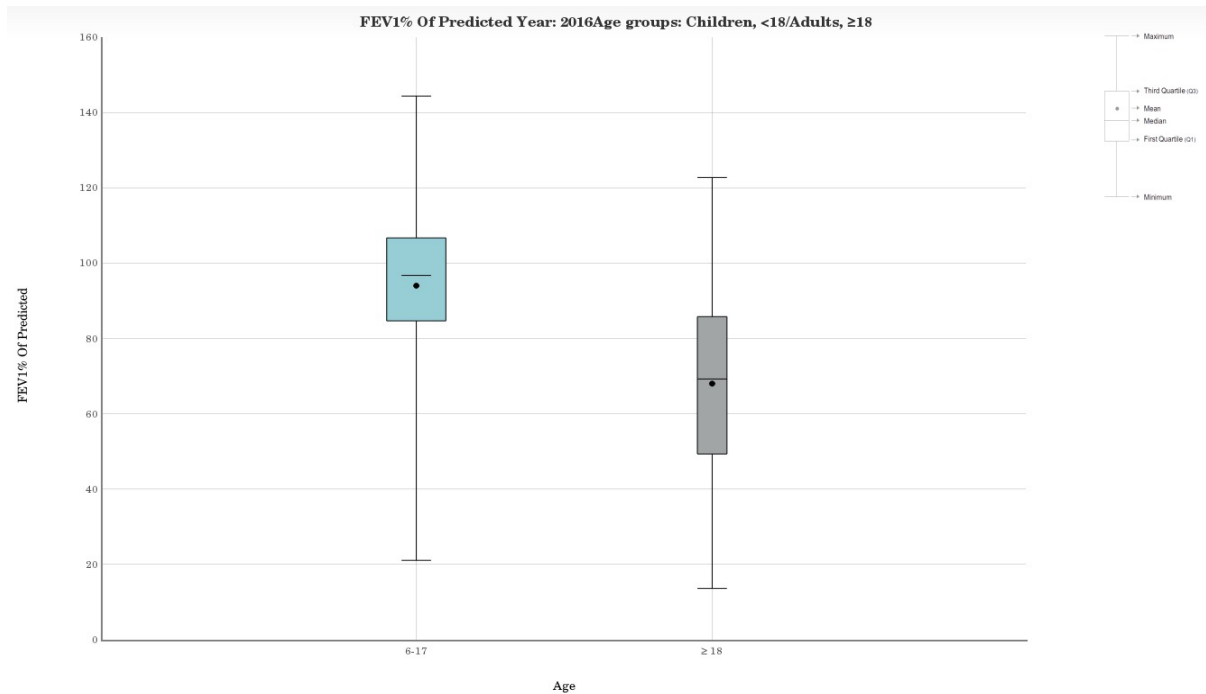
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica FEV<sub>1</sub>% del predicho detallado en la Tabla 4.1. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, el punto negro es la media y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son el mínimo y el máximo.*



**Table 4.2. FEV<sub>1</sub>% of predicted for patients aged 6-17, and ≥18, who have never had a lung transplant, alive on 31/12/2016/Tabla 4.2.FEV<sub>1</sub>% del predicho. Pacientes de 6-17, y de ≥18 años, que nunca habían recibido un trasplante pulmonar vivos a 31/12/2016.**

Age groups	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
<b>6-17</b>	654	92.9	21.1	81.4	95.5	106.2	155.0
<b>≥18</b>	645	68.1	13.6	49.5	67.8	85.7	124.

**Figure 4.2. FEV<sub>1</sub>% of predicted for patients aged 6-17 and ≥18, who have never had a lung transplant alive on 31/12/2016/Figura 4.2. FEV<sub>1</sub>% del predicho. Pacientes de 6-17 y de ≥18 años que nunca habían recibido un trasplante pulmonar, vivos a 31/12/2016.**



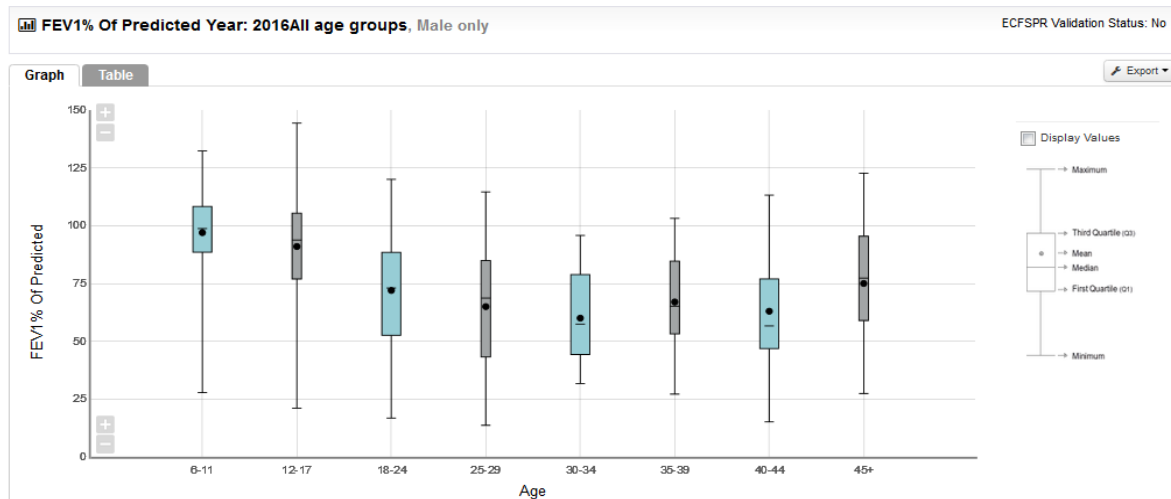
**This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub>% of predicted detailed in Table 4.2. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.**

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica FEV<sub>1</sub>% del predicho detallado en la Tabla 4.2. 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 el mínimo y el máximo.*

**Table 4.3. FEV<sub>1</sub>% of predicted, all age groups, male only, who have never had a lung transplant, alive on 31/12/2016/Tabla 4.3. FEV<sub>1</sub>% del predicho, todos los grupos de edad, solo los hombres que nunca habían recibido un trasplante pulmonar, vivos a 31/12/2016.**

Age groups	Total Male patients	Male Mean	Male Min	Male 25th Pctl	Male Median	Male 75th Pctl	Male Max
6-11	183	97.0	27.8	88.5	98.7	108.3	132.3
12-17	163	91.0	21.1	76.9	93.8	105.4	144.3
18-24	122	72.0	16.8	52.5	73.0	88.5	120.1
25-29	71	65.0	13.6	43.2	68.7	84.9	114.6
30-34	57	60.0	31.7	44.2	57.4	78.8	95.8
35-39	40	67.0	27.1	53.2	65.2	84.6	103.2
40-44	28	63.0	15.1	46.8	56.6	77.0	113.2
45+	33	75.0	27.4	59.0	77.3	95.5	122.7

**Figure 4.3. FEV<sub>1</sub>% of predicted, all age groups, male only, who have never had a lung transplant, alive on 31/12/2016/Figura 4.3. FEV<sub>1</sub>% del predicho, todos los grupos de edad. Solo los hombres que nunca habían recibido un trasplante pulmonar, vivos a 31/12/2016.**



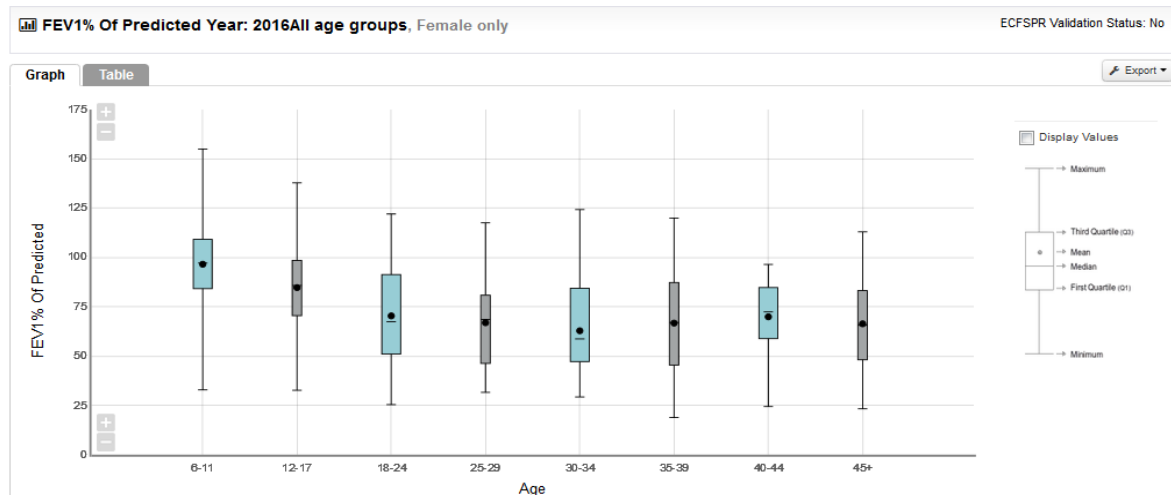
**This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub>% of predicted detailed in Table 4.3. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.**

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica 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, el punto negro es la media y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son el mínimo y el máximo.*

**Table 4.4. FEV<sub>1</sub>% of predicted, all age groups, females only who have never had a lung transplant, alive on 31/12/2016/Tabla 4.4. FEV<sub>1</sub>% del predicho, todos los grupos de edad. Solo las mujeres que nunca habían recibido un trasplante pulmonar, vivas a 31/12/2016.**

Age groups	Total Female patients	Female Mean	Female Min	Female 25th Pctl	Female Median	Female 75th Pctl	Female Max
6-11	172	96.6	32.9	84.2	97.2	109.2	155.0
12-17	136	84.8	32.7	70.5	85.8	98.5	137.9
18-24	107	70.4	25.4	51.0	67.5	91.3	122.1
25-29	49	66.9	31.6	46.3	68.6	80.9	117.6
30-34	37	62.9	29.3	47.2	58.7	84.4	124.3
35-39	47	66.8	18.9	45.5	67.1	87.3	120.0
40-44	24	70.0	24.4	58.9	72.4	84.8	96.5
45+	30	66.4	23.3	48.2	65.7	83.2	113.0

**Figure 4.4. FEV<sub>1</sub>% of predicted, all age groups, females only, who have never had a lung transplant, alive on 31/12/2016/Tabla 4.4. FEV<sub>1</sub>% del predicho, todos los grupos de edad. Solo las mujeres que nunca habían recibido un trasplante pulmonar, vivas a 31/12/2016.**



This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub>% of predicted detailed in Table 4.4. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica FEV<sub>1</sub>% del predicho detallado en la Tabla 4.4. 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 el mínimo y el máximo.*

**Table 4.5. FEV<sub>1</sub>% of predicted according to severity group and age group, all patients seen in 2016 who have never had a lung transplant/Tabla 4.5. FEV<sub>1</sub> % del predicho por grupos de edad y grado de afectación, todos los pacientes vistos en 2016 que no habían recibido un trasplante pulmonar.**

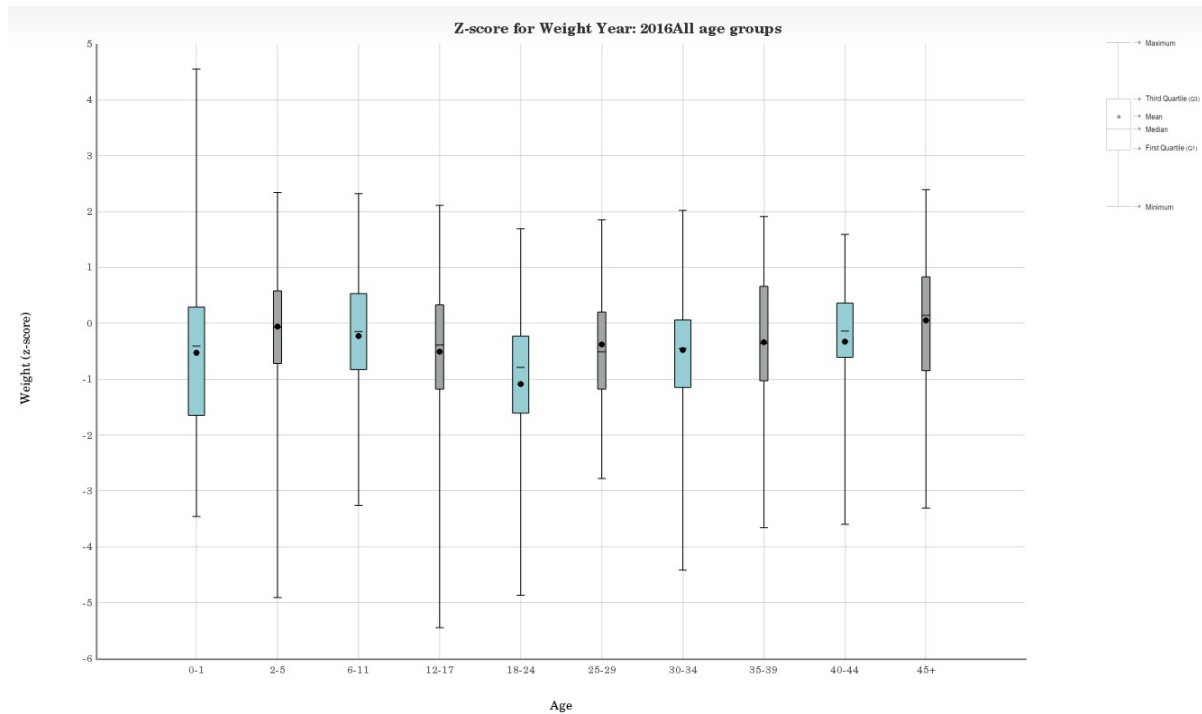
Age	FEV <sub>1</sub> % Predicted (ECFS reference values)			
	Number and percent of patients for each age group			
	<40	40-80	>80	Total
<b>6-17</b>	11 (1.69)	139 (21.42)	499 (76.89)	649
<b>18-29</b>	36 (10.34)	193 (55.46)	119 (34.20)	348
<b>30+</b>	44 (15.07)	164 (56.16)	84 (28.77%)	292
<b>Total</b>	91 (4.81)	496 (38.47)	702 (54.30)	1,289

Frequency Missing = 39

**Table 4.6. Z-score for weight, all age groups/Tabla 4.6. Z-score del peso, todos los grupos de edad.**

Age groups	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
<b>0-1</b>	92	-0.5	-3.5	-1.6	-0.4	0.3	4.5
<b>2-5</b>	239	-0.1	-4.9	-0.7	-0.1	0.6	2.3
<b>6-11</b>	371	-0.2	-3.3	-0.8	-0.1	0.5	2.3
<b>12-17</b>	309	-0.5	-5.5	-1.2	-0.4	0.3	2.1
<b>18-24</b>	257	-1.1	-4.9	-1.6	-0.8	-0.2	1.7
<b>25-29</b>	143	-0.4	-2.8	-1.2	-0.5	0.2	1.9
<b>30-34</b>	116	-0.5	-4.4	-1.1	-0.5	0.1	2.0
<b>35-39</b>	111	-0.3	-3.7	-1.0	-0.4	0.7	1.9
<b>40-44</b>	67	-0.3	-3.6	-0.6	-0.1	0.4	1.6
<b>45+</b>	77	0.1	-3.3	-0.8	0.1	0.8	2.4

**Figure 4.6. Z-score for weight, all age groups/Figura 4.6. Z-score del peso, todos los grupos de edad.**



**This box-plot is a graphic representation of the z-score for weight, detailed in Table 4.6 . For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.**

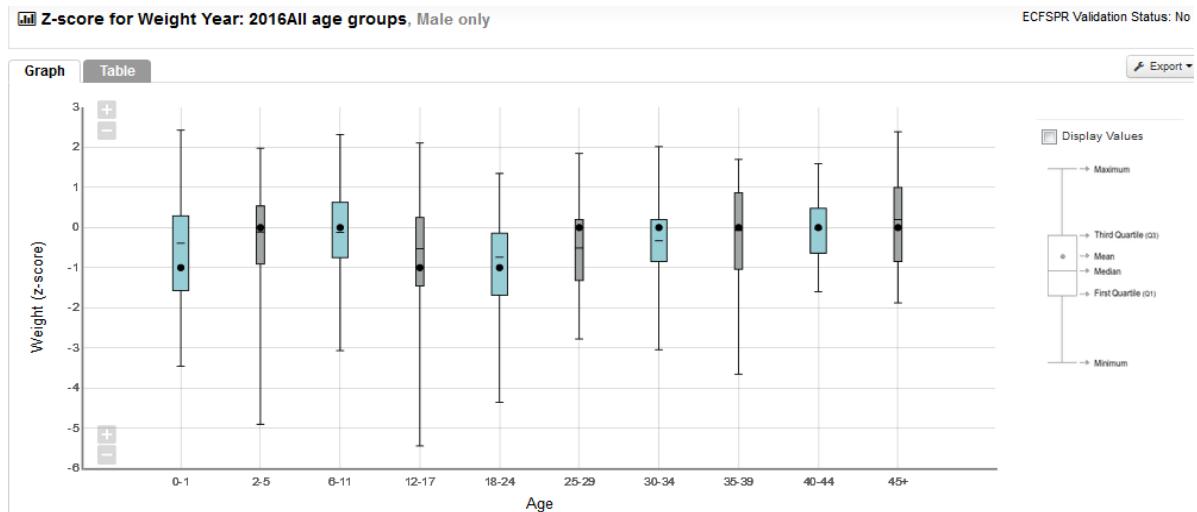
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso detallado en la Tabla 4.6. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, el punto negro es la media, y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son el mínimo y el máximo*



**Table 4.7. Z-score for weight, all age groups, males only/Tabla 4.7. Z-score del peso, todos los grupos de edad, solo los hombres.**

Age groups	Total Male patients	Male Mean	Male Min	Male 25th Pctl	Male Median	Male 75th Pctl	Male Max
0-1	47	-0.6	-3.5	-1.6	-0.4	0.3	2.4
2-5	124	-0.1	-4.9	-0.9	-0.1	0.5	2.0
6-11	193	-0.1	-3.1	-0.8	-0.1	0.6	2.3
12-17	166	-0.6	-5.5	-1.5	-0.5	0.2	2.1
18-24	135	-0.9	-4.4	-1.7	-0.7	-0.1	1.4
25-29	79	-0.6	-2.8	-1.3	-0.5	0.2	1.9
30-34	66	-0.3	-3.0	-0.8	-0.3	0.2	2.0
35-39	53	-0.2	-3.7	-1.0	-0.1	0.9	1.7
40-44	36	-0.0	-1.6	-0.6	-0.0	0.5	1.6
45+	42	0.1	-1.9	-0.8	0.2	1.0	2.4

**Figure 4.7. Z-score for weight, all age groups, males only/Figura 4.7. Z-score del peso, todos los grupos de edad, solo los hombres.**



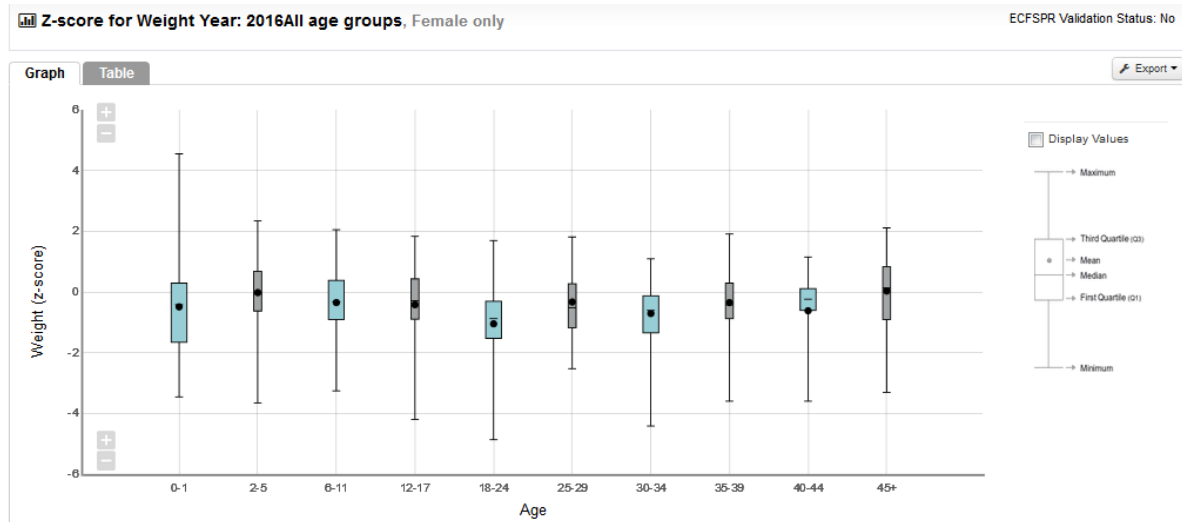
This box-plot is a graphic representation of the z-score for weight, detailed in Table 4.7 . For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso detallado en la Tabla 4.7. 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 el mínimo y el máximo*

**Table 4.8. Z-score for weight, all age groups, females only/Tabla 4.8. Z-score del peso, todos los grupos de edad, solo las mujeres.**

Age groups	Total Female patients	Female Mean	Female Min	Female 25th Pctl	Female Median	Female 75th Pctl	Female Max
<b>0-1</b>	45	-0.5	-3.5	-1.7	-0.4	0.3	4.5
<b>2-5</b>	115	-0.0	-3.7	-0.6	-0.1	0.7	2.3
<b>6-11</b>	178	-0.3	-3.3	-0.9	-0.3	0.4	2.0
<b>12-17</b>	143	-0.4	-4.2	-0.9	-0.3	0.4	1.8
<b>18-24</b>	122	-1.1	-4.9	-1.5	-0.9	-0.3	1.7
<b>25-29</b>	64	-0.3	-2.5	-1.2	-0.5	0.3	1.8
<b>30-34</b>	50	-0.7	-4.4	-1.4	-0.6	-0.1	1.1
<b>35-39</b>	58	-0.3	-3.6	-0.9	-0.4	0.3	1.9
<b>40-44</b>	31	-0.6	-3.6	-0.6	-0.2	0.1	1.1
<b>45+</b>	35	0.0	-3.3	-0.9	0.1	0.8	2.1

**Figure 4.8. Z-score for weight, all age groups, females only/***Figura 4.8. Z-score del peso, todos los grupos de edad, solo las mujeres.*



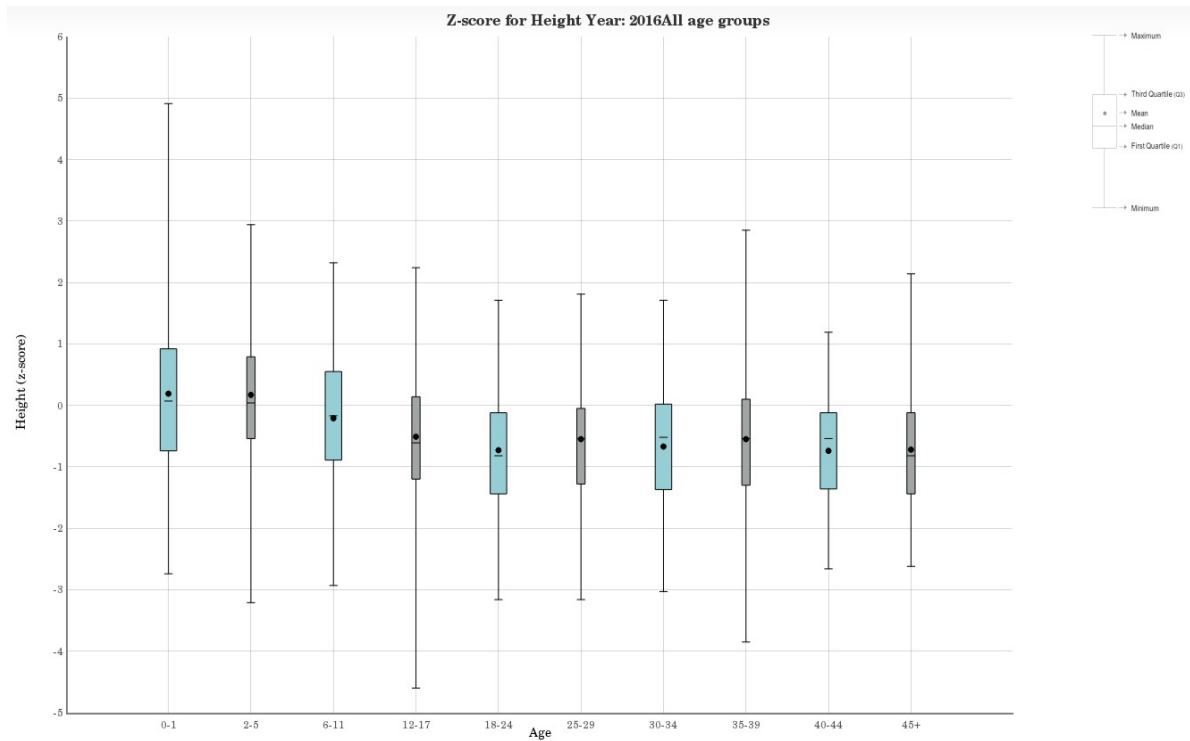
**This box-plot is a graphic representation of the z-score for weight, detailed in Table 4.8 . For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.**

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso detallado en la Tabla 4.8. 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 el mínimo y el máximo*

**Table 4.9. Z-score for height, all age groups/Tabla 4.9. Z-score de la talla, todos los grupos de edad.**

Age groups	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
0-1	90	0.2	-2.7	-0.7	0.1	0.9	4.9
2-5	237	0.2	-3.2	-0.5	0.0	0.8	2.9
6-11	371	-0.2	-2.9	-0.9	-0.2	0.6	2.3
12-17	308	-0.5	-4.6	-1.2	-0.6	0.1	2.2
18-24	253	-0.7	-3.2	-1.4	-0.8	-0.1	1.7
25-29	141	-0.6	-3.2	-1.3	-0.5	-0.1	1.8
30-34	114	-0.7	-3.0	-1.4	-0.5	0.0	1.7
35-39	110	-0.6	-3.9	-1.3	-0.5	0.1	2.9
40-44	67	-0.7	-2.7	-1.4	-0.5	-0.1	1.2
45+	77	-0.7	-2.6	-1.4	-0.8	-0.1	2.1

**Figure 4.9. Z-score for height, all age group/Figura 4.9. Z-score de la talla, todos los grupos de edad.**



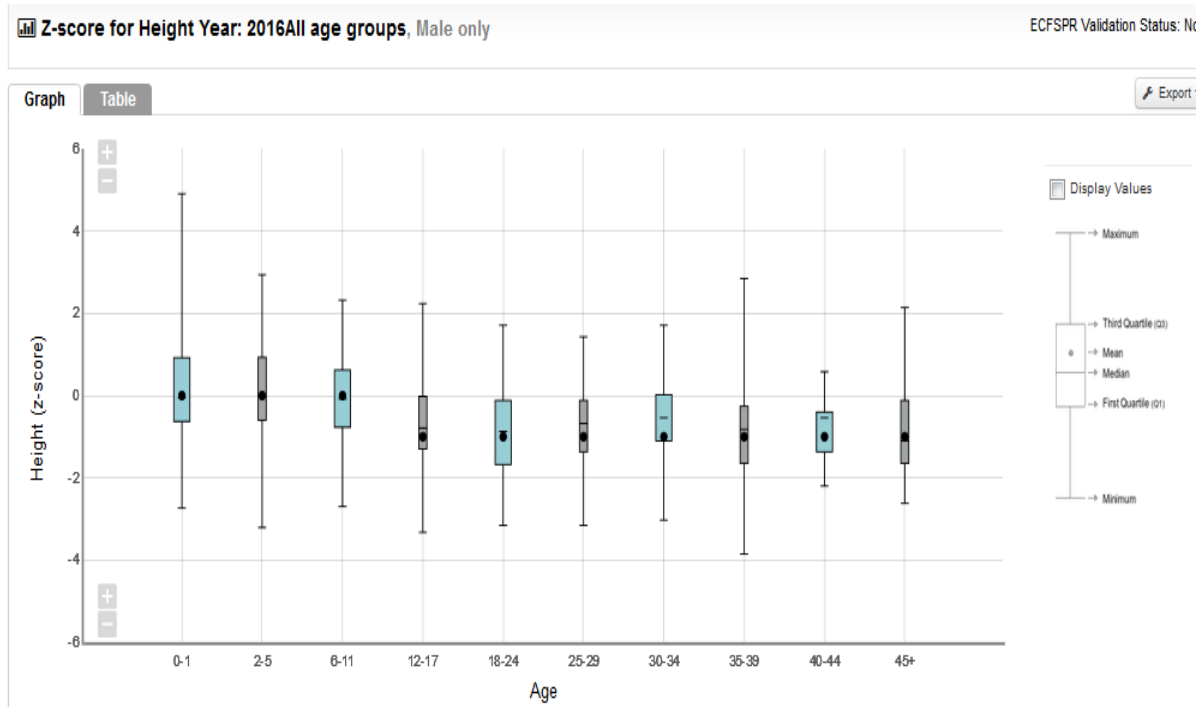
**This box-plot is a graphic representation of the z-score for height, detailed in Table 4.9 . For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.**

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla detallado en la Tabla 4. 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 el mínimo y el máximo*

**Table 4.10. Z-score for height, all age groups, males only/Tabla 4.10. Z-score de la talla, todos los grupos de edad, solo los hombres.**

Age groups	Total Male patients	Male Mean	Male Min	Male 25th Pctl	Male Median	Male 75th Pctl	Male Max
0-1	47	0.1	-2.7	-0.6	-0.1	0.9	4.9
2-5	122	0.1	-3.2	-0.6	-0.0	0.9	2.9
6-11	193	-0.1	-2.7	-0.8	-0.1	0.6	2.3
12-17	166	-0.6	-3.3	-1.3	-0.8	-0.0	2.2
18-24	132	-0.9	-3.2	-1.7	-0.9	-0.1	1.7
25-29	77	-0.7	-3.2	-1.4	-0.7	-0.1	1.4
30-34	65	-0.6	-3.0	-1.1	-0.5	0.0	1.7
35-39	52	-0.8	-3.9	-1.6	-0.8	-0.3	2.9
40-44	36	-0.8	-2.2	-1.4	-0.5	-0.4	0.6
45+	42	-0.9	-2.6	-1.6	-1.1	-0.1	2.1

**Figure 4.10. Z-score for height, all age groups, males only/Figura 4.10. Z-score de la talla, todos los grupos de edad, solo los hombres.**



This box-plot is a graphic representation of the z-score for height detailed in Table 4.10. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

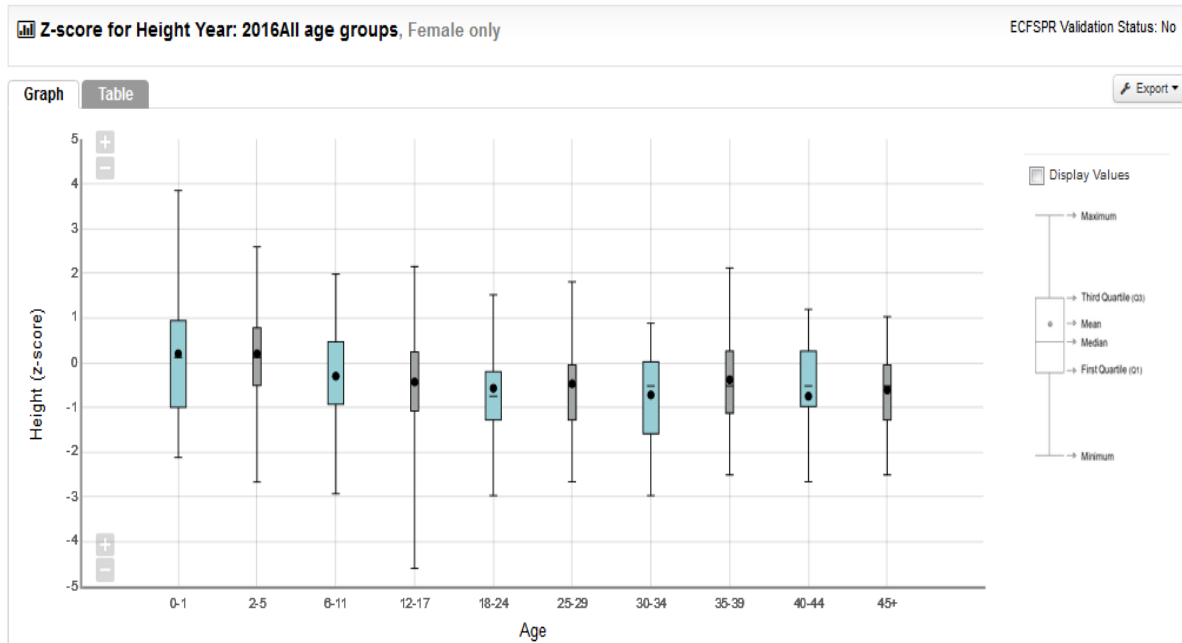
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla, detallado en la Tabla 4.10. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, el punto negro es la media y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son el mínimo y el máximo.*



**Table 4.11. Z-score for height, all age groups, females only/Tabla 4.11. Z-score de la talla , todos los grupos de edad, solo las mujeres.**

Age groups	Total Female patients	Female Mean	Female Min	Female 25th Pctl	Female Median	Female 75th Pctl	Female Max
<b>0-1</b>	43	0.2	-2.1	-1.0	0.1	0.9	3.9
<b>2-5</b>	115	0.2	-2.7	-0.5	0.1	0.8	2.6
<b>6-11</b>	178	-0.3	-2.9	-0.9	-0.3	0.5	2.0
<b>12-17</b>	142	-0.4	-4.6	-1.1	-0.5	0.2	2.1
<b>18-24</b>	121	-0.6	-3.0	-1.3	-0.8	-0.2	1.5
<b>25-29</b>	64	-0.5	-2.7	-1.3	-0.5	-0.1	1.8
<b>30-34</b>	49	-0.7	-3.0	-1.6	-0.5	0.0	0.9
<b>35-39</b>	58	-0.4	-2.5	-1.1	-0.5	0.3	2.1
<b>40-44</b>	31	-0.8	-2.7	-1.0	-0.5	0.3	1.2
<b>45+</b>	35	-0.6	-2.5	-1.3	-0.5	-0.1	1.0

**Figure 4.11. Z-score for height,all age groups, females only/Figura 4.11. Z-score de la talla, todos los grupos de edad, solo las mujeres.**



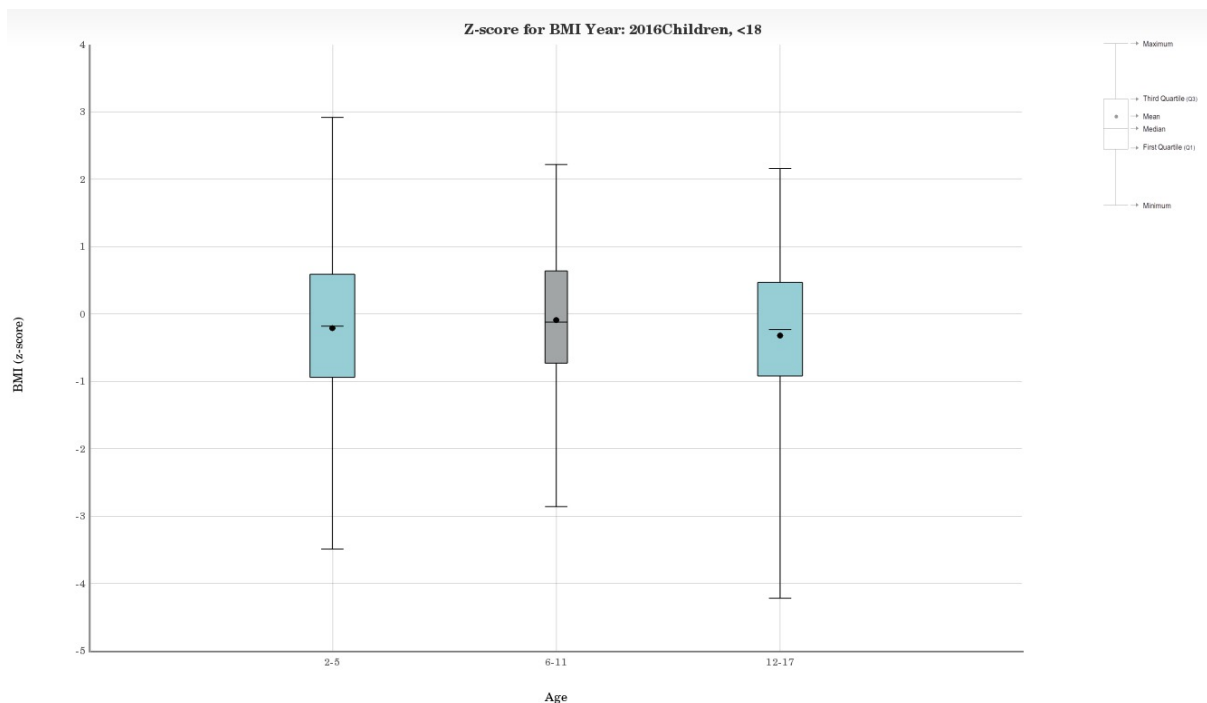
This box-plot is a graphic representation of the z-score for height, detailed in Table 4.11 . For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla detallado en la Tabla 4.11. 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 el mínimo y el máximo*

**Table 4.12. Z-score for BMI, for the age groups 2-5, 6-11, and 12-17/Tabla 4.12. Z-score del IMC para los grupos de edad 2-5, 6-11, and 12-17 años.**

Age groups	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
2-5	237	-0.2	-3.5	-0.9	-0.2	0.6	2.9
6-11	371	-0.1	-2.9	-0.7	-0.1	0.6	2.2
12-17	308	-0.3	-4.2	-0.9	-0.2	0.5	2.2

**Figure 4.12. Z-score for BMI for the age groups 2-5, 6-11, and 12-17/Figura 4.12. Z-score del IMC para los grupos de edad 2-5, 6-11, and 12-17 años.**



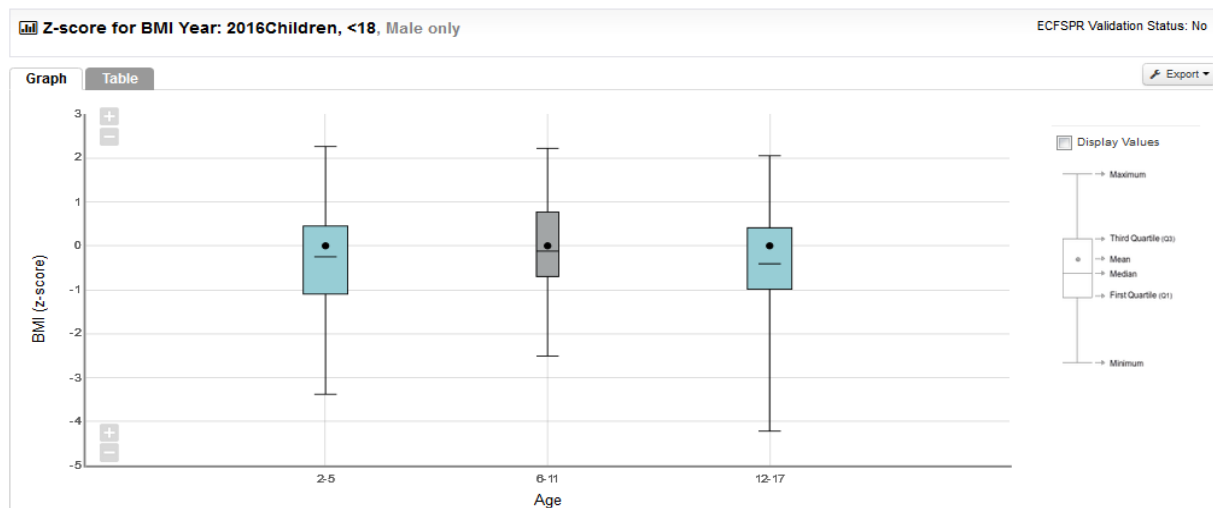
This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI, detailed in Table 4.12 . For each age interval the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del IMC detallado en la Tabla 4.12. 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 el mínimo y el máximo

**Table 4.13. Z-score for BMI for the age groups 2-5, 6-11 and 12-17, males only/Tabla 4.13. Z-score del IMC para los grupos de edad 2-5, 6-11 y 12-17 años, solo los hombres.**

Age groups	Total Male patients	Male Mean	Male Min	Male 25th Pctl	Male Median	Male 75th Pctl	Male Max
2-5	122	-0.2	-3.4	-1.1	-0.2	0.5	2.3
6-11	193	-0.1	-2.5	-0.7	-0.1	0.8	2.2
12-17	166	-0.3	-4.2	-1.0	-0.4	0.4	2.0

**Figure 4.13. Z-score for BMI for the age groups 2-5, 6-11 and 12-17, males only/Figura 4.13. Z-score del IMC para los grupos de edad 2-5, 6-11 y 12-17 años, solo los hombres.**

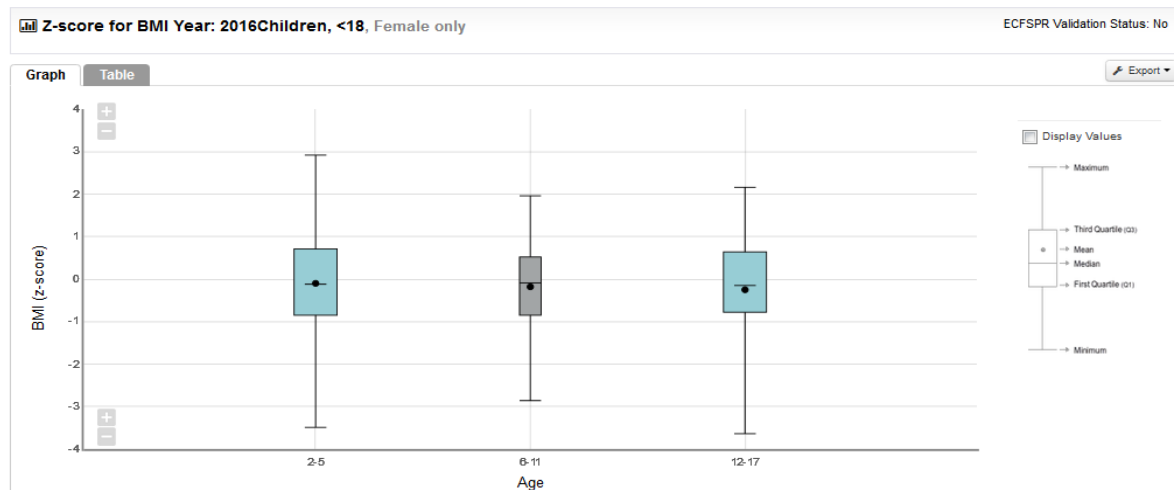


This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI, detailed in Table 4.13. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del IMC detallado en la Tabla 4.13. 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 el mínimo y el máximo

**Table 4.14. Z-score for BMI for the age groups 2-5, 6-11 and 12-17, females only/Tabla 4.14. Z score del IMC para los grupos de edad 2-5, 6-11 y 12-17 años, solo las mujeres.**

Age groups	Total Female patients	Female Mean	Female Min	Female 25th Pctl	Female Median	Female 75th Pctl	Female Max
2-5	115	-0.1	-3.5	-0.8	-0.1	0.7	2.9
6-11	178	-0.2	-2.9	-0.8	-0.1	0.5	2.0
12-17	142	-0.2	-3.6	-0.8	-0.1	0.6	2.2



This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI, detailed in Table 4.14. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del IMC detallado en la Tabla 4.14. 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 el mínimo y el máximo

**Table 4.15. BMI for all patients ≥18, and by male and female/Tabla 4.15. IMC para todos los pacientes de ≥18 años, y por sexo.**

	Number	Missing	Mean	Minimum	25 <sup>th</sup> Pctl	Median	75 <sup>th</sup> Pctl	Maximum
<b>Males</b>	398	10	22.8	15.4	20.5	22.5	24.5	30.8
<b>Females</b>	349	7	21,5	14.5	19.5	20.9	23	41.6
<b>All</b>	747	17	22.2	14.5	19.9	21.7	23.9	41.6

**Table 4.16. Proportion of adults with BMI ≤20 by age and gender, all patients seen in 2016/Tabla 4.16. Proporción de adultos con IMC ≤20 por edad y sexo, todos los pacientes vistos en 2016.**

BMI					
		>20 kg/m <sup>2</sup>		≤20 kg/m <sup>2</sup>	
	Age	Number	%	Number	%
<b>Males</b>	18-21	53	63.1	31	36.9
	22-27	66	75.86	21	24.14
	28-31	46	82.14	10	17.86
	32-37	71	92.21	6	7.79
	38+	90	95.73	4	4.26
<b>Females</b>	18-21	33	50.77	32	49.23
	22-27	53	57.61	39	42.39
	28-31	31	79.49	8	20.51
	32-37	45	67.16	22	32.84
	38+	67	77.91	19	22.09

## TRANSPLANTATION AND MORTALITY/TRASPLANTE Y MORTALIDAD

**Table 5-1. Number of patients living with transplanted lung/Tabla 5.1. Prevalencia de pacientes vivos con un trasplante pulmonar.**

Lung Transplant		
Lung transplant	Frequency	Percent
No	1768	93.84
Yes	116	6.16

**Table 5-2. Number of patients living in 2016 with transplanted lung by age and gender/Tabla 5.2. Número de pacientes vivos en 2016 con un trasplante pulmonar por edad y sexo.**

Frequency by age and gender			
Age at follow-up	Gender		
Frequency	Males	Females	Total
10-14	0	2	2
15-19	2	6	8
20-24	5	5	10
25-29	6	15	21
30-34	7	14	21
35-39	15	12	27
40-44	7	7	14
45+	9	4	13
<b>Total</b>	<b>51</b>	<b>65</b>	<b>116</b>

**Table 5.3. Number of lung transplants by age in 2016 (patients alive on 31/12/2016)/Tabla 5.3. Número de trasplantes pulmonares por edad en 2016 (pacientes vivos a 31/12/2016).**

Age at follow-up by lung transplant		
Age at follow-up	Year of latest lung transplant	
Frequency	2016	Total
10-14	1	1
15-19	3	3
20-24	0	0
25-29	1	1
30-34	2	2
35-39	5	5
40-44	1	1
45+	1	1
<b>Total</b>	<b>14</b>	<b>14</b>

**Table 5.4. Prevalence of patient living with/without a liver transplant on 31/12/2016/Tabla 5.4. Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante hepático a 31/12/2016.**

Liver transplant		
Liver transplant	Frequency	Percent
No	1,864	98.94
Yes	20	1.06



**Table 5.5. Number of patients living in 2016 with transplanted liver, by age and gender/Tabla 5.5. Número de pacientes vivos en 2016 con un trasplante hepático por edad y sexo.**

Age at follow-up by gender			
Age at follow up	Gender		
Frequency	Male	Female	Total
15-19	5	0	5
20-24	2	1	3
25-29	1	0	1
30-34	3	2	5
35-39	3	2	5
40-44	1	0	1
45+	15	5	20

**Table 6.1. Number of deaths in 2016/Tabla 6.1. Número de muertes en 2016.**

Status of Patient		
Status	Frequency	Percent
Deceased/ <i>Fallecidos</i>	14	0.74
Alive/ <i>Vivos</i>	1,884	99.26

**Table 6.2. Number of deaths in 2016, males/Tabla 6.2. Número de muertes en 2016, hombres.**

Status of Patient		
Status	Frequency	Percent
Deceased/ <i>Fallecidos</i>	4	0.40
Alive/ <i>Vivos</i>	996	99.60

**Table 6.3. Number of deaths in 2016, females/Tabla 6.3. Número de muertes en 2016, mujeres.**

Status of Patient		
Status	Frequency	Percent
Deceased/ <i>Fallecidos</i>	10	1.11
Alive/ <i>Vivos</i>	888	98.89

**Table 6.4. Cause of death, distribution in 2016/Tabla 6.4. Causa de la muerte, distribución en 2016.**

Cause of death		
Cause	Frequency	Percent
Unknown/ <i>Desconocida</i>	2	14.29
Respiratory	6	42.86
Transplantation	5	35.71
Non-CF related	1	7.14

**Table 6.5. Age at death distribution, patients deceased in 2016/Tabla 6.5. Distribución de la edad a la muerte, pacientes fallecidos en 2016.**

Age at death	Frequency	Percent
11-20	2	14.29
21-30	6	42.86
31-40	4	28.57
41-50	1	7.14
51+	1	7.14

**Table 6.6. Age at death distribution in 2016, males/Tabla 6.6. Distribución de la edad a la muerte en 2016, hombres.**

Age at death	Frequency	Percent
11-20	1	25.00
21-30	1	25.00
31-40	2	50.00

**Table 6.7. Age at death distribution in 2016,females/Tabla 6.7. Distribución de la edad a la muerte en 2016, mujeres.**

Age at death	Frequency	Percent
11-20	1	10.00
21-30	5	50.00
31-40	2	20.00
41-50	1	10.00
51+	1	10.00

## PART TWO : CENTRE BY CENTRE DATA/SEGUNDA

### PARTE.DATOS POR UNIDADES

All tables and graphs were extracted from the ECFSTRacker reporting function except those on growth and pulmonary function for children and adults. Those were made from raw data downloaded from ECFSTRacker in Excel format and analysed separately

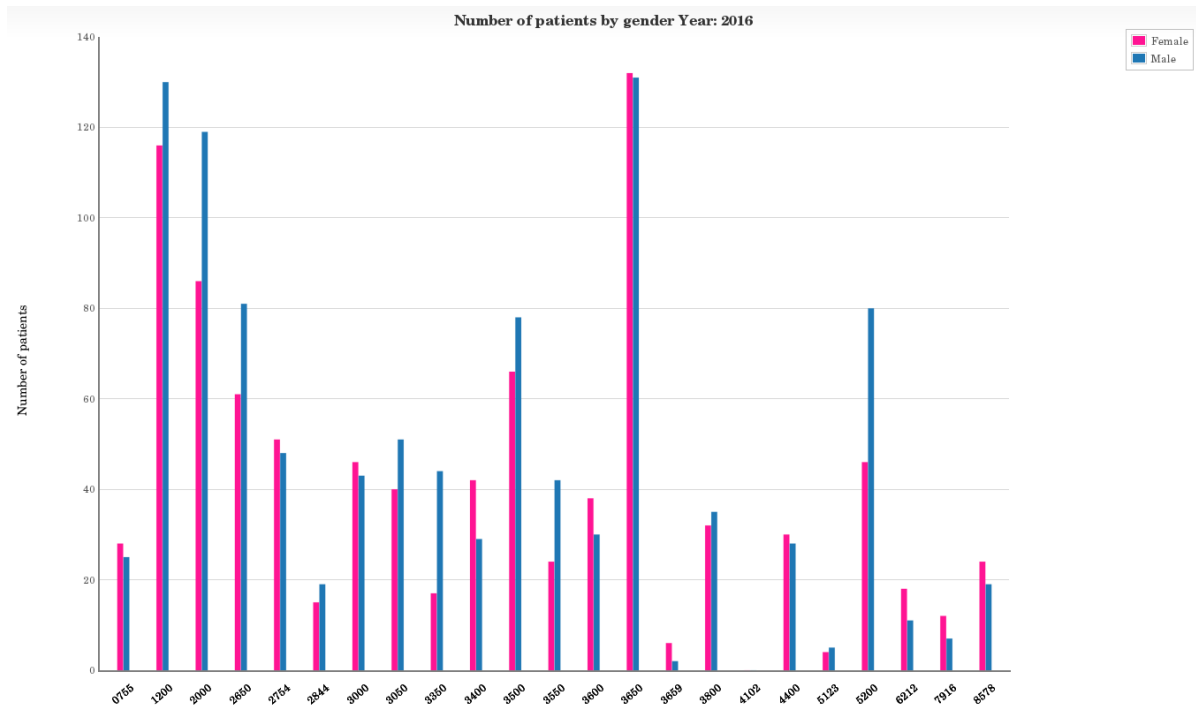
*Todas las Tablas y Gráficos se descargaron desde el ECFSTRacker, salvo las que presentan los datos de nutrición y función pulmonar para niños y adultos por separado que se hicieron a partir de datos descargados desde el ECFSTRacker en formato Excel , y analizados aparte*

### DEMOGRAPHICS/DATOS DEMOGRAFICOS

**Table 7.1. Number of patients by gender and Centre (including deceased and not seen)/Tabla 7.1. Número de pacientes por sexo y por unidades (incluyendo fallecidos y no vistos)**

Centres	All patients	Female	Male
0755	53	28	25
1200	246	116	130
2000	205	86	119
2650	142	61	81
2754	99	51	48
2844	34	15	19
3000	89	46	43
3050	91	40	51
3350	61	17	44
3400	71	42	29
3500	144	66	78
3550	66	24	42
3600	68	38	30
3650	263	132	131
3659	8	6	2
3800	67	32	35
4400	58	30	28
5123	9	4	5
5200	126	46	80
6212	29	18	11
7916	19	12	7
8578	43	24	19

**Figure 7.1. Number of patients by gender and centre (including deceased and not seen)/Figura 7.1. Número de pacientes por sexo y por unidades (incluyendo fallecidos y no vistos).**

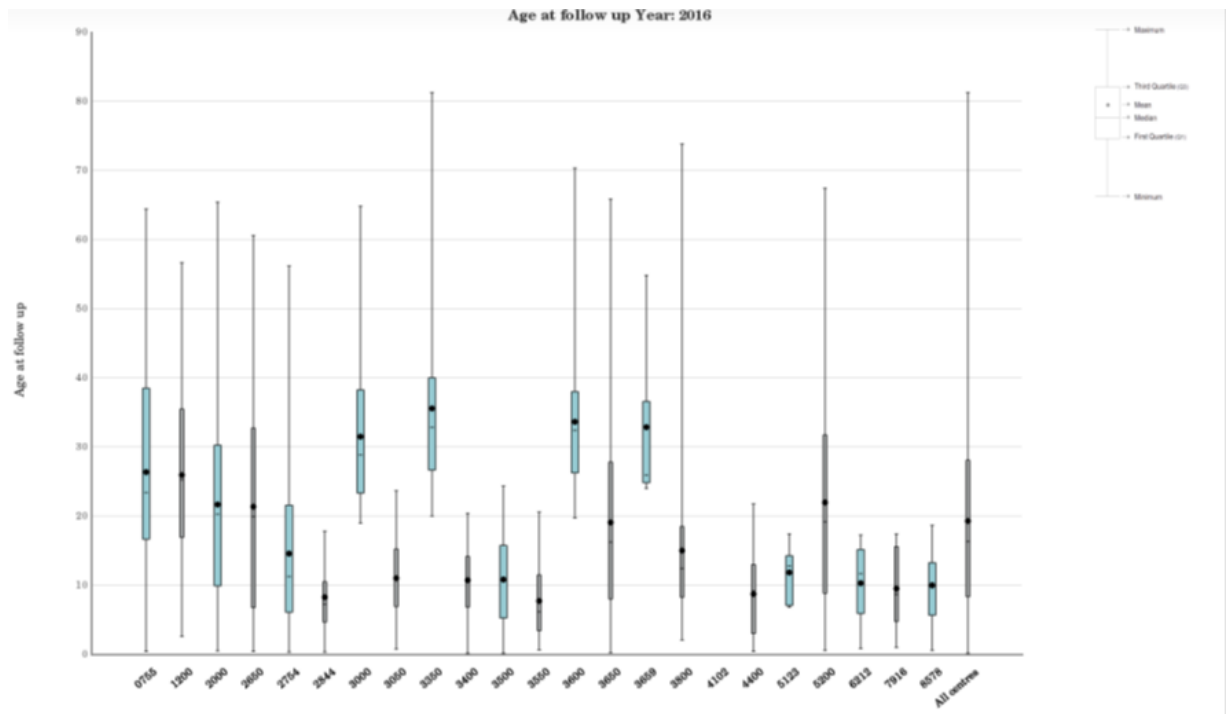


This is a graphic representation of the data in Table 7.1. The vertical bars show the number of patients/Representación gráfica de los datos de la Tabla 7.1. Las barras verticales muestran el número de pacientes.

**Tabla 7.2. Age at follow-up by centre, patients seen during the year and alive on 31/12/2016 (number include deceased)/Tabla 7.2. Edad al seguimiento por unidades. Todos los pacientes vistos en 2016 vivos a 31/12/2016 (el número incluye a los fallecidos).**

Centres	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
0755	46	26.28	0.33	16.6	23.3	38.4	64.33
1200	234	25.86	2.5	16.8	25.2	35.4	56.58
2000	205	21.59	0.42	9.8	20.2	30.2	65.33
2650	137	21.28	0.33	6.7	19.8	32.7	60.5
2754	99	14.49	0.25	6.0	11.2	21.5	56.08
2844	34	8.18	0.25	4.6	7.2	10.4	17.75
3000	85	31.41	18.92	23.3	28.8	38.2	64.75
3050	91	10.93	0.67	6.8	11.2	15.2	23.58
3350	49	35.49	19.92	26.6	32.8	39.9	81.17
3400	71	10.64	0.08	6.8	10.8	14.1	20.33
3500	127	10.73	0.08	5.2	11.1	15.7	24.25
3550	66	7.64	0.58	3.3	6.1	11.4	20.5
3600	63	33.56	19.67	26.2	32.3	37.9	70.25
3650	253	18.99	0.17	7.9	16.2	27.8	65.75
3659	8	32.78	23.92	24.8	25.8	36.5	54.75
3800	62	14.93	2	8.2	12.3	18.4	73.75
4400	51	8.64	0.33	2.9	9.1	12.9	21.67
5123	9	11.76	6.75	7.0	12.7	14.2	17.33
5200	118	21.89	0.5	8.8	19.1	31.7	67.33
6212	29	10.21	0.75	5.8	11.6	15.1	17.17
7916	19	9.43	0.92	4.7	8.6	15.5	17.33
8578	42	9.89	0.5	5.6	10.3	13.2	18.58
All centres	1,898	19.21	0.08	8.3	16.3	28.0	81.17

**Figure 7.2. Age at follow up by centre, patients seen during the year and living on 31/12/2016/Figura 7.2. Edad al seguimiento por unidades, todos los pacientes vistos en 2016, vivos a 31/12/2016.**



This box-plot is a graphic representation of the data in Table 7.2. For each Centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

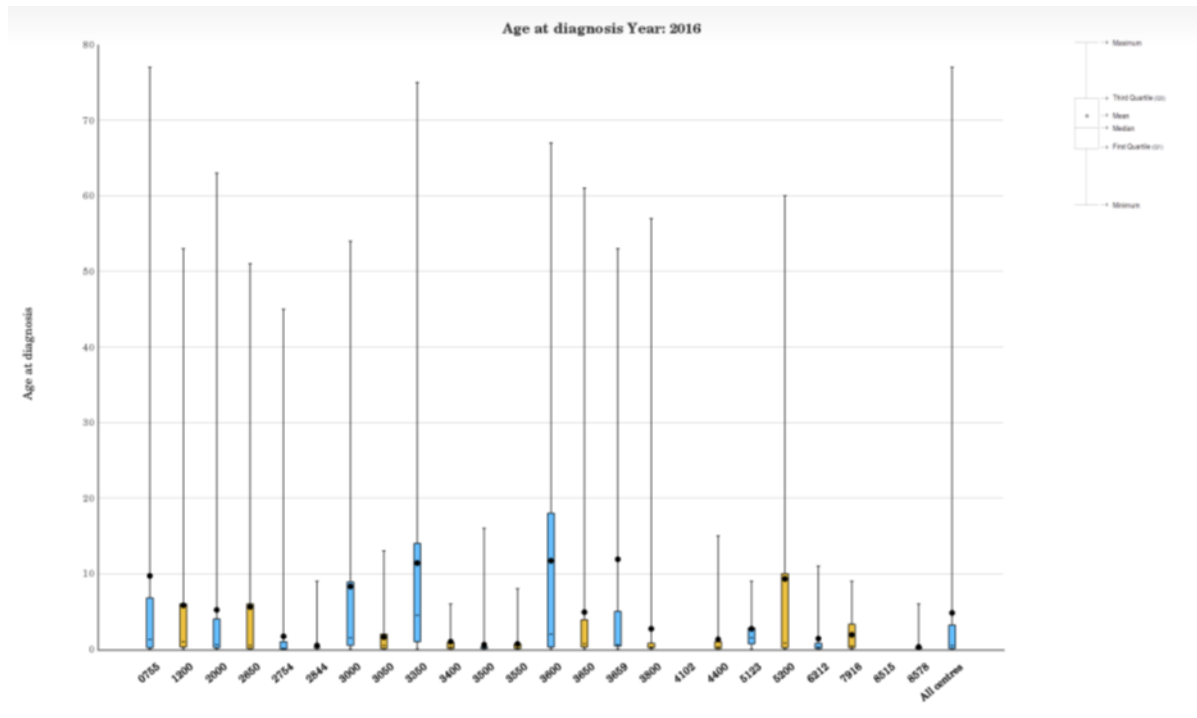
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica de la edad al seguimiento por Unidades detallado en la Tabla 7.2. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, el punto negro es la media, y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son el mínimo y el máximo*

**Table 7.3. Age at diagnosis by centre, all patients seen in 2016/Tabla 7.3. Edad al diagnóstico por unidades, todos los pacientes vistos en 2016.**

Centres	Total patients	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
0755	53	9.68	0	0.2	1.3	6.8	77
1200	228	5.77	0	0.3	1.0	6.0	53
2000	201	5.15	0	0.2	0.6	4.0	63.2
2650	142	5.64	0	0.1	0.5	6.0	51
2754	99	1.72	0	0.0	0.1	1.0	45
2844	34	0.51	0.1	0.2	0.2	0.2	9
3000	86	8.3	0.01	0.5	1.5	8.9	53.5
3050	87	1.58	0	0.1	0.5	2.0	13.1
3350	61	11.45	0	1.0	4.5	14.0	75
3400	64	1.02	0	0.1	0.3	0.9	6
3500	144	0.63	0	0.1	0.1	0.3	16
3550	66	0.72	0	0.1	0.2	0.7	7.66
3600	68	11.67	0	0.3	2.0	18.0	66.6
3650	259	4.86	-0.2	0.3	0.7	3.9	61
3659	8	11.85	0.2	0.4	0.6	5.0	53
3800	67	2.7	0.1	0.2	0.3	0.8	57
4400	53	1.29	0	0.1	0.3	1.0	15
5123	9	2.65	0.25	0.7	1.5	2.8	9
5200	126	9.34	0	0.1	0.8	10.0	59.7
6212	29	1.37	0	0.1	0.3	0.8	11
7916	19	1.93	0.08	0.2	0.4	3.3	9.25
8578	43	0.34	0.1	0.1	0.2	0.2	5.9
<b>All centres</b>	<b>1,946</b>	<b>4.77</b>	<b>-0.2</b>	<b>0.1</b>	<b>0.5</b>	<b>3.1</b>	<b>77</b>



**Figure 7.3. Age at diagnosis by centre, all patients seen in 2016/Figura 7.3. Edad al diagnóstico por unidades, todos los pacientes vistos en 2016.**



This box-plot is a graphic representation of the age at diagnosis by Centre detailed in Table 7.3. For each Centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the black dot is the mean, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the minimum and the maximum.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica de la edad diagnóstica por Unidades detallado en la Tabla 7.3. Para cada Unidad, 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 el mínimo y el máximo*

## GROWTH AND PULMONARY FUNCTION/NUTRICION Y FUNCIÓN PULMONAR

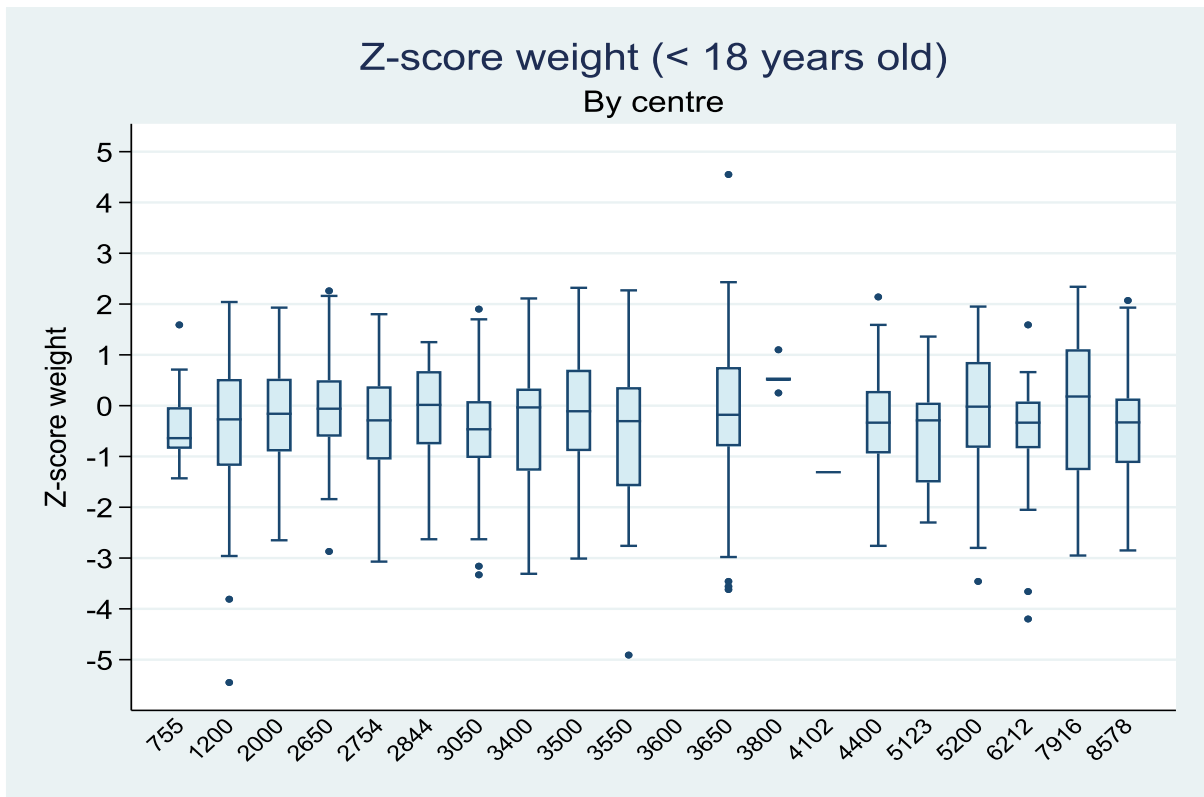
Data from not transplanted patients only, are included in the pulmonary function tables and graphs. The remaining tables and graphs include data from both transplanted and non-transplanted patients.

*Las tablas y gráficos referentes a la función pulmonar solo incluyen datos de pacientes que no habían recibido un trasplante pulmonar. Las tablas y gráficos restantes incluyen datos de pacientes tanto trasplantados como no trasplantados.*

**Table 8.1. Z-Score for weight by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Tabla 8.1. Z-score del peso por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75th Pctl	Max	N
755	-1.43	-0.85	-0.64	-0.34	-0.03	1.59	11
1200	-5.45	-1.19	-0.27	-0.44	0.53	2.04	64
2000	-2.65	-0.9	-0.16	-0.18	0.53	1.93	91
2650	-2.87	-0.61	-0.06	-0.08	0.5	2.26	66
2754	-3.07	-1.06	-0.29	-0.38	0.38	1.8	65
2844	-2.63	-0.76	0.02	-0.07	0.68	1.25	34
3050	-3.33	-1.03	-0.47	-0.49	0.09	1.9	82
3400	-3.31	-1.28	-0.04	-0.47	0.34	2.11	60
3500	-3.01	-0.90	-0.11	-0.07	0.71	2,32	116
3550	-4.91	-1.59	-0.31	-0.44	0.37	2.27	64
3650	-3.62	-0.8	-0.18	-0.13	0.76	4.55	139
3800	0.25	0.49	0.53	0.58	0.54	1.10	5
4400	-2.76	-0.94	-0.34	-0.28	0.29	2.14	46
5123	-2.30	-1.51	-0.29	-0.53	0.06	1.36	9
5200	-3.46	-0.83	-0.02	-0.13	0.86	1.95	57
6212	-4.20	-0.84	-0.34	-0.61	0.08	1.59	26
7916	-2.95	-1.27	0.18	-0.18	1.11	2.34	19
8578	-2.85	-1.13	-0.33	-0.44	0.14	2.07	56
<b>All centres</b>	-5.45	-0.93	-0.23	-0.27	0.49	4.55	1,011

**Figure 8-1. Z-Score for weight by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Figura 8.1. Z-score del peso por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**



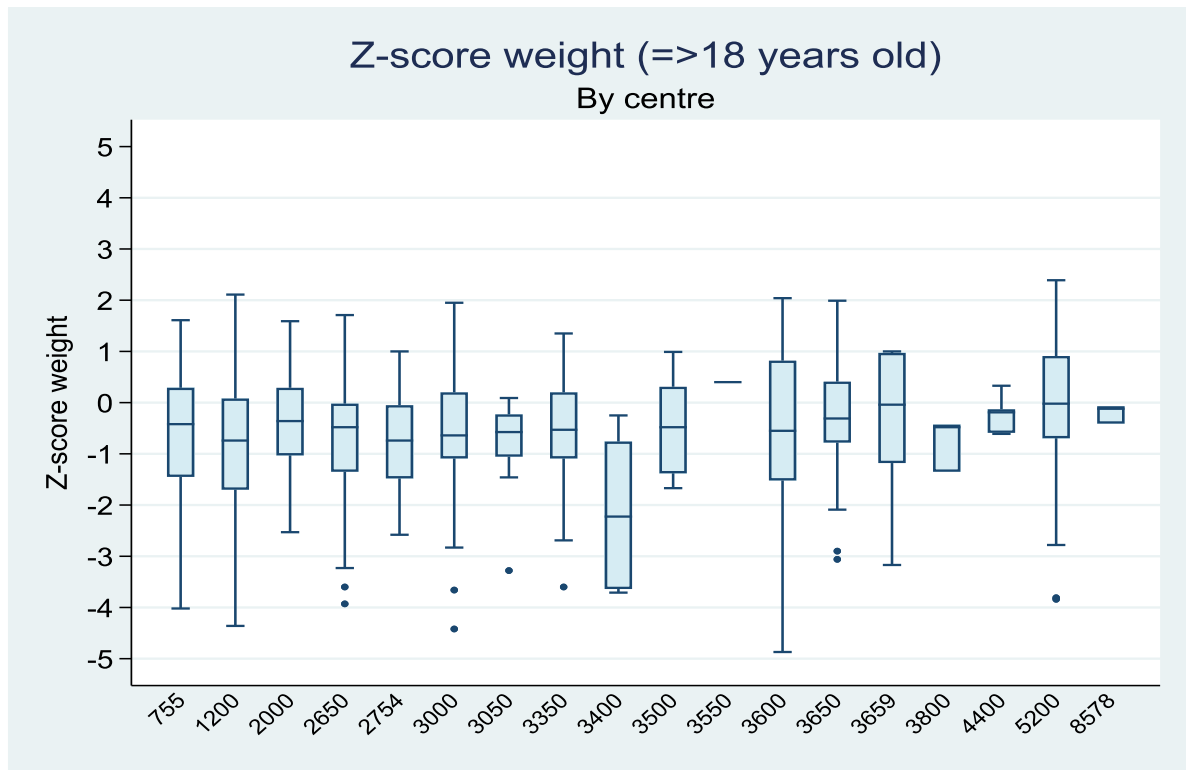
This box-plot is a graphic representation of the z-scores for weight by centre detailed in Table 8.1. For each centre the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50 % of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso por unidades detallado en la Tabla 8.1. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos.*

**Table 8.2. Z-Score for weight by centre, all patients aged  $\geq 18$  seen in 2016**  
*/Tabla 8.2. Z-score del peso por unidades, todos los pacientes de  $\geq 18$  años vistos en 2016.*

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75th Pctl	Max	N
755	-4.02	-1.45	-0.42	-0.59	0.29	1.61	30
1200	-4.36	-1.70	-0.74	-0.81	0.08	2.11	161
2000	-2.53	-1.03	-0.36	-0.40	0.29	1.59	113
2650	-3.93	-1.35	-0.48	0.71	-0.02	1.71	71
2754	-2.58	-1.48	-0.74	-0.73	-0.05	1.00	33
3000	-4.42	-1.09	-0.64	-0.56	0.20	1.95	80
3050	-3.28	-1.06	-0.58	-0.86	-0.23	0.09	8
3350	-3.60	-1.09	-0.53	-0.52	0.20	1.35	47
3400	-3.71	-3.64	-2.23	-2.14	-0.76	-0.25	6
3500	-1.67	-1.38	-0.48	-0.49	0.31	0.99	11
3550	0.40	.	.	.	.	0.40	1
3600	-4.87	-1.52	-0.55	0.44	0.82	2.04	81
3650	-3.06	-0.78	-0.31	-0.24	0.41	1.99	108
3659	-3.17	-1.18	-0.04	-0.41	0.97	1.00	10
3800	-1.35	-1.35	-0.48	-0.75	-0.43	-0.43	3
4400	-0.61	-0.59	-0.19	-0.24	-0.13	0.33	5
5200	-3.84	-0.70	-0.02	-0.11	0.91	2.39	52
8578	-0.41	-0.41	-0.12	-0.20	-0.07	-0.07	3
<b>All centres</b>	-4.87	-1.21	-0.48	-0.53	0.29	2.39	823

**Figure 8-2. Z-Score for weight by centre, all patients aged  $\geq 18$  seen in 2016/Figura 8.2. Z-score del peso por unidades, todos los pacientes de  $\geq 18$  años vistos en 2016.**



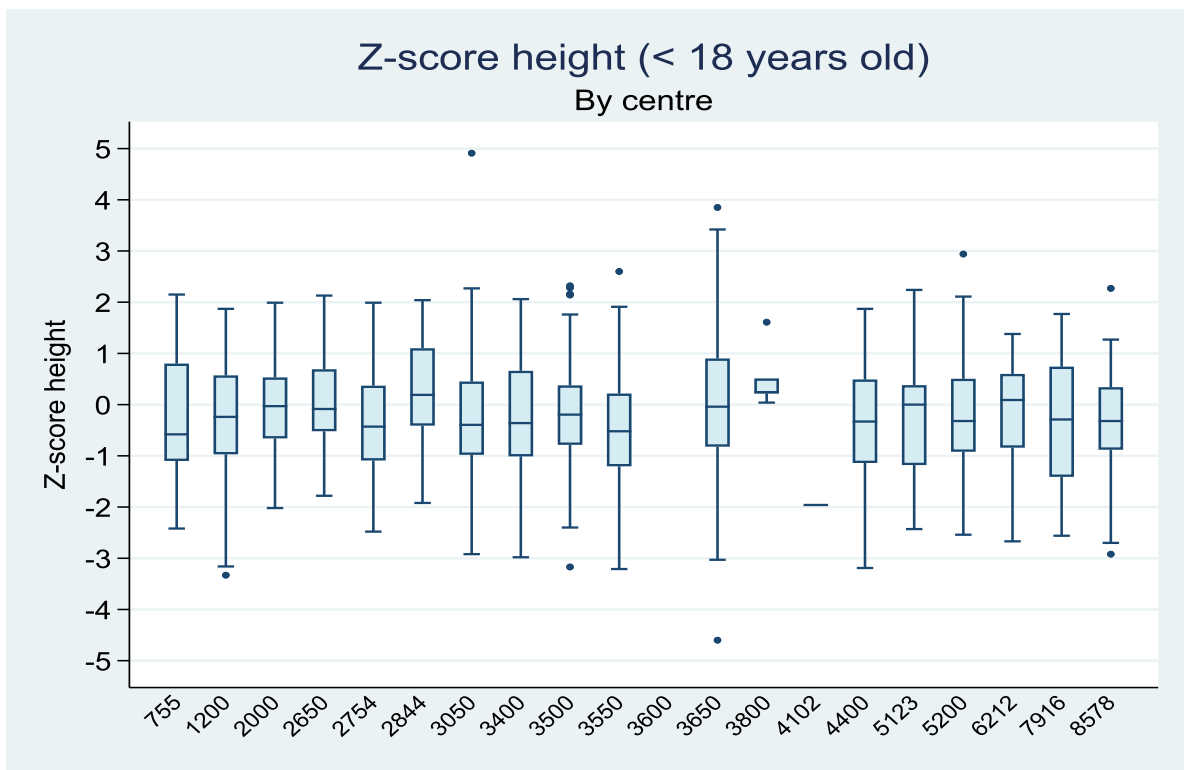
This box-plot is a graphic representation of the z-scores for weight by centre detailed in Table 8.2. For each centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50 % of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso por unidades detallado en la Tabla 8.2. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos.*

**Table 8.3. Z-Score for height by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Tabla 8.3. Z-score de la talla por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75th Pctl	Max	N
<b>755</b>	-2.42	-1.10	-0.58	-0.28	0.80	2.15	11
<b>1200</b>	-3.33	-0.97	-0.24	-0.35	0.57	1.87	63
<b>2000</b>	-2.02	-0.66	-0.03	-0.03	0.53	1.99	91
<b>2650</b>	-1.78	-0.52	-0.09	-0.04	0.69	2.13	66
<b>2754</b>	-2.48	-1.09	-0.43	-0.40	0.37	1.99	65
<b>2844</b>	-1.92	-0.41	0.19	0.24	1.1	2.04	34
<b>3050</b>	-2.92	-0.98	-0.40	-0.24	0.45	4.91	82
<b>3400</b>	-2.98	-1.01	-0.36	-0.28	0.66	2.06	59
<b>3500</b>	-3.17	-0.79	-0.20	-0.21	0.38	2.32	116
<b>3550</b>	-3.21	-1.21	-0.52	-0.45	0.22	2.60	64
<b>3650</b>	-4.60	-0.82	-0.04	0.15	0.90	3.85	137
<b>3800</b>	0.04	0.22	0.24	0.52	0.51	1.61	5
<b>4400</b>	-3.19	-1.14	-0.33	-0.28	0.49	1.87	46
<b>5123</b>	-2.43	-1.18	0.00	-0.19	0.38	2.24	9
<b>5200</b>	-2.54	-0.92	-0.32	-0.17	0.51	2.94	56
<b>6212</b>	-2.67	-0.84	0.09	-0.16	0.60	1.38	26
<b>7916</b>	-2.56	-1.41	-0.29	-0.44	0.74	1.77	19
<b>8578</b>	-2.92	-0.88	-0.32	-0.36	0.34	2.27	55
<b>All centres</b>	-4.60	-0.90	-0.23	-0.18	0.53	4.91	1,005

**Figure 8.3. Z-Score for height by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Figura 8.3. Z-score de la talla por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**



**This box-plot is a graphic representation of the z-scores for height by centre detailed in Table 8.3. For each centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50 % of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.**

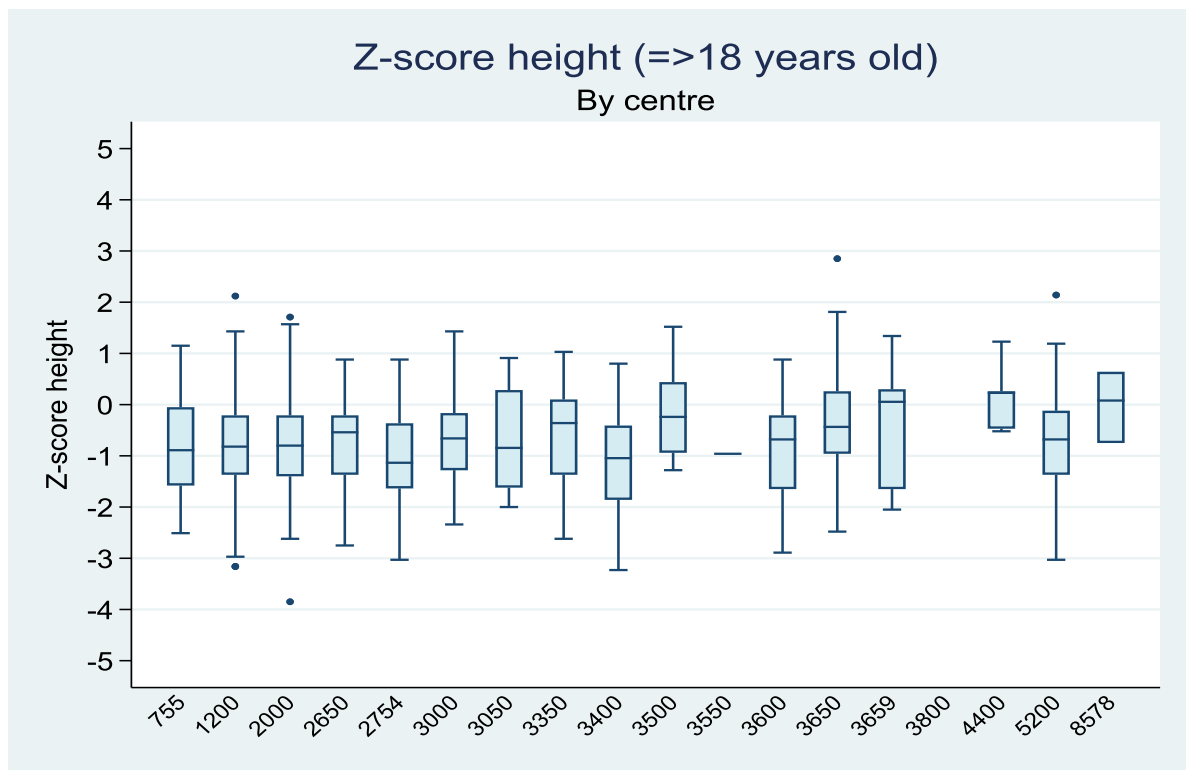
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla por unidades detallado en la Tabla 8.3. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos.*

**Table 8.4. Z-Score for height by centre, all patients aged  $\geq 18$  seen in 2016/Tabla 8.4. Z-score de la talla por unidades, todos los pacientes de  $\geq 18$  años vistos en 2016.**

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75th Pctl	Max	N
<b>755</b>	-2.51	-1.58	-0.89	-0.78	-0.05	1.15	30
<b>1200</b>	-3.16	-1.37	-0.82	-0.77	-0.21	2.12	160
<b>2000</b>	-3.85	-1.40	-0.80	-0.77	-0.21	1.71	113
<b>2650</b>	-2.75	-1.37	-0.54	-0.78	-0.21	0.88	71
<b>2754</b>	-3.03	-1.64	-1.14	-1.04	-0.37	0.88	28
<b>3000</b>	-2.34	-1.28	-0.66	-0.65	-0.17	1.43	80
<b>3050</b>	-2.00	-1.62	-0.85	-0.68	0.29	0.91	8
<b>3350</b>	-2.62	-1.37	-0.36	-0.59	0.10	1.03	47
<b>3400</b>	-3.23	-1.86	-1.05	-1.13	-0.41	0.80	6
<b>3500</b>	-1.28	-0.94	-0.24	-0.18	0.44	1.52	11
<b>3550</b>	-0.96	.	.	.	.	-0.96	1
<b>3600</b>	-2.89	-1.65	-0.68	-0.88	-0.21	0.88	81
<b>3650</b>	-2.48	-0.96	-0.44	-0.36	0.26	2.85	108
<b>3659</b>	-2.05	-1.65	0.06	-0.41	0.30	1.34	10
<b>4400</b>	-0.52	-0.47	0.23	0.15	0.26	1.23	5
<b>5200</b>	-3.03	-1.37	-0.68	-0.74	-0.12	2.14	53
<b>8578</b>	-0.75	-0.75	0.08	-0.01	0.64	0.64	3
<b>All centres</b>	-3.85	-1.37	-0.67	-0.70	-0.05	2.85	815



**Figure 8.4. Z-Score for height by centre, all patients aged  $\geq 18$  seen in 2016/Figura 8.4. Z-score de la talla por unidades, todos los pacientes de  $\geq 18$  años vistos en 2016.**



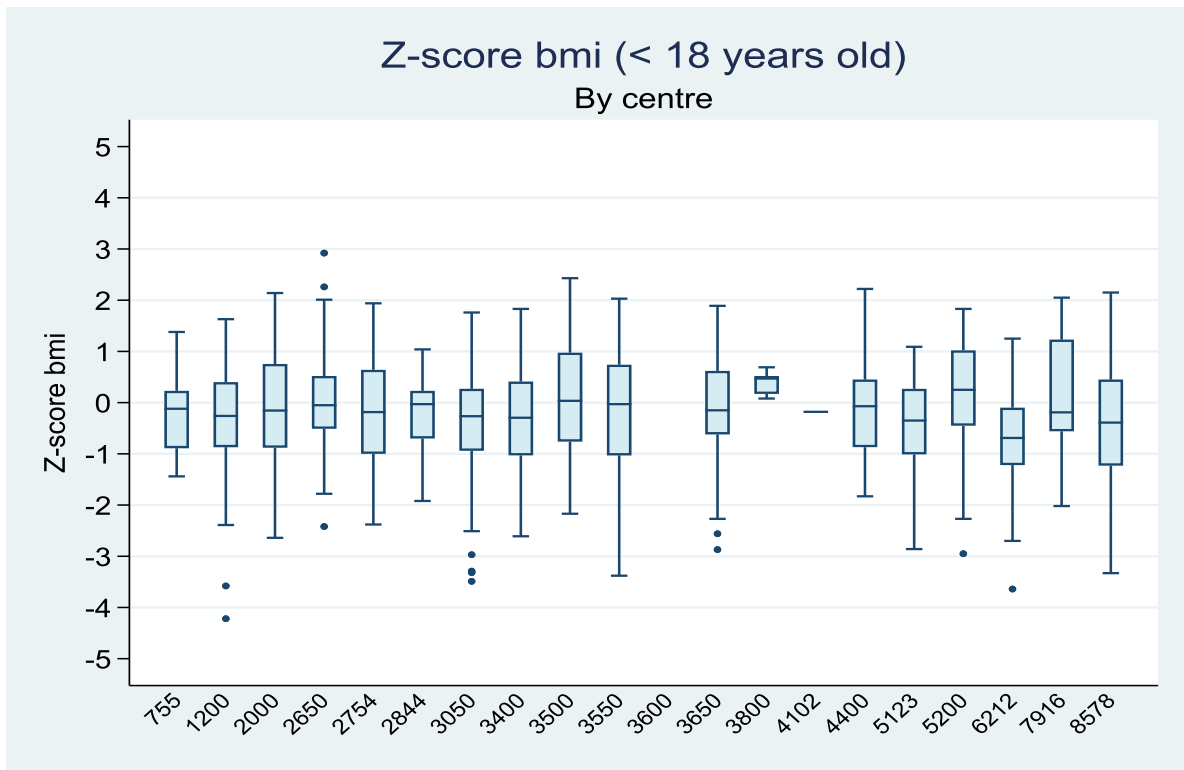
This box-plot is a graphic representation of the z-scores for height by centre detailed in Table 8.4. For each centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50 % of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla por unidades detallado en la Tabla 8.4. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los "bigotes" (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos.*

**Table 8.5. Z-Score for BMI by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Tabla 8.5. Z-score del IMC por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75Pctl	Max	N
<b>755</b>	-1.44	-0.89	-0.12	-0.22	0.23	1.38	11
<b>1200</b>	-4.22	-0.87	-0.26	-0.31	0.40	1.63	63
<b>2000</b>	-2.64	-0.88	-0.16	-0.14	0.76	2.14	80
<b>2650</b>	-2.42	-0.51	-0.05	-0.01	0.52	2.92	55
<b>2754</b>	-2.38	-1.00	-0.19	-0.24	0.64	1.94	58
<b>2844</b>	-1.92	-0.70	-0.03	-0.22	0.23	1.04	31
<b>3050</b>	-3.49	-0.94	-0.27	-0.38	0.27	1.76	78
<b>3400</b>	-2.61	-1.03	-0.30	-0.31	0.41	1.83	58
<b>3500</b>	-2.17	-0.76	0.04	0.11	0.98	2.43	108
<b>3550</b>	-3.38	-1.03	-0.03	-0.21	0.74	2.03	54
<b>3650</b>	-2.87	-0.62	-0.15	-0.09	0.62	1.89	121
<b>3800</b>	0.08	0.17	0.47	0.39	0.52	0.69	5
<b>4400</b>	-1.83	-0.87	-0.07	-0.15	0.45	2.22	35
<b>5123</b>	-2.86	-1.01	-0.35	-0.49	0.27	1.09	9
<b>5200</b>	-2.95	-0.45	0.25	0.13	1.02	1.83	50
<b>6212</b>	-3.64	-1.22	-0.69	-0.67	-0.10	1.25	25
<b>7916</b>	-2.02	-0.56	-0.19	0.30	1.23	2.05	17
<b>8578</b>	-3.33	-1.23	-0.39	-0.35	0.45	2.15	50
<b>All centres</b>	-4.22	-0.80	-0.14	-0.16	0.58	2.92	909

**Figure 8.5. Z-Score for BMI by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Figura 8.5. Z-score del IMC por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**



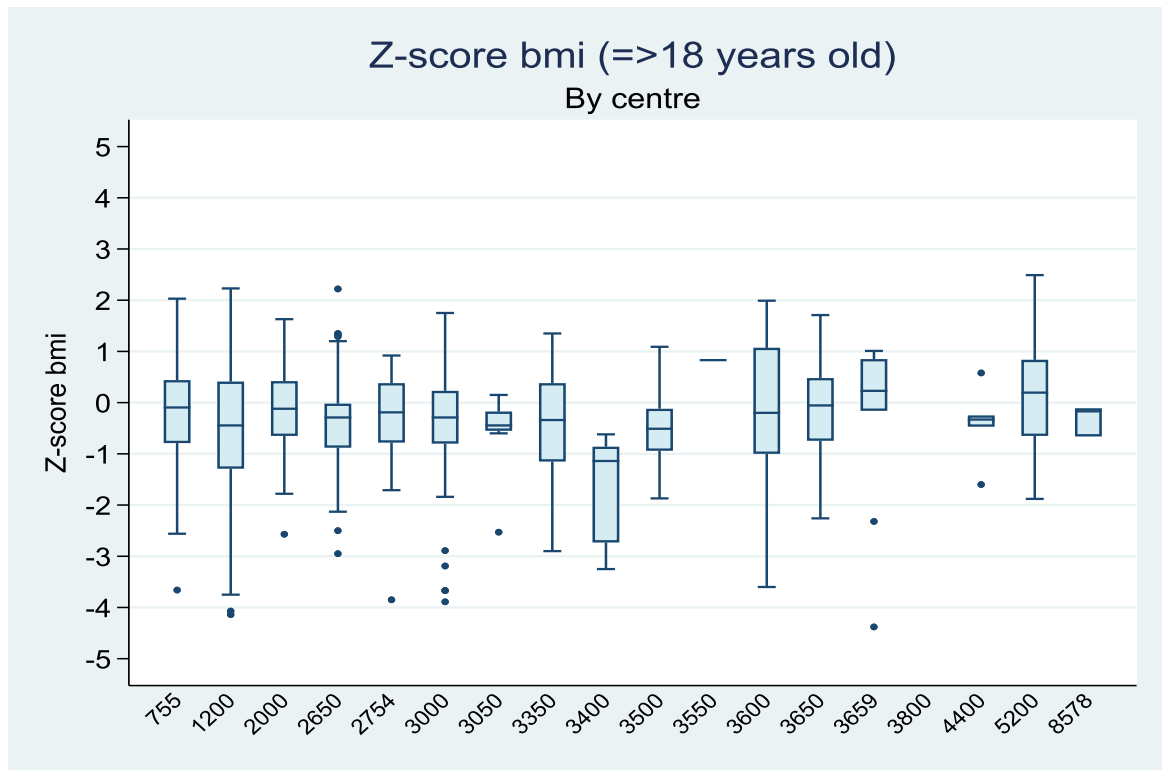
**This box-plot is a graphic representation of the z-scores for BMI by Centre, detailed in Table 8.5. For each Centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50% of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.**

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del IMC por Unidades detallado en la Tabla. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos*

**Table 8.6. Z-Score for BMI by centre, all patients aged  $\geq 18$  seen in 2016**  
*/Tabla 8.6. Z-score del IMC por unidades, todos los pacientes de  $\geq 18$  años vistos en 2016.*

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75 Pctl	Max	N
755	-4.02	-1.45	-0.42	-0.59	0.29	1.61	30
1200	-4.36	-1.70	-0.74	-0.81	0.08	2.11	161
2000	-2.53	-1.03	-0.36	-0.40	0.29	1.59	113
2650	-3.93	-1.35	-0.48	0.71	-0.02	1.71	71
2754	-2.58	-1.48	-0.74	-0.73	-0.05	1.00	33
3000	-4.42	-1.09	-0.64	-0.56	0.20	1.95	80
3050	-3.28	-1.06	-0.58	-0.86	-0.23	0.09	8
3350	-3.60	-1.09	-0.53	-0.52	0.20	1.35	47
3400	-3.71	-3.64	-2.23	-2.14	-0.76	-0.25	6
3500	-1.67	-1.38	-0.48	-0.49	0.31	0.99	11
3550	0.40	.	.	.	.	0.40	1
3600	-4.87	-1.52	-0.55	0.44	0.82	2.04	81
3650	-3.06	-0.78	-0.31	-0.24	0.41	1.99	108
3659	-3.17	-1.18	-0.04	-0.41	0.97	1.00	10
3800	-1.35	-1.35	-0.48	-0.75	-0.43	-0.43	3
4400	-0.61	-0.59	-0.19	-0.24	-0.13	0.33	5
5200	-3.84	-0.70	-0.02	-0.11	0.91	2.39	52
8578	-0.41	-0.41	-0.12	-0.20	-0.07	-0.07	3
All centres	-4.87	-1.21	-0.48	-0.53	0.29	2.39	823

**Figure 8.6. Z-Score for BMI by centre, all patients aged  $\geq 18$  seen in 2016/Figura 8.6. Z-score del IMC por unidades, todos los pacientes de  $\geq 18$  años vistos en 2016.**



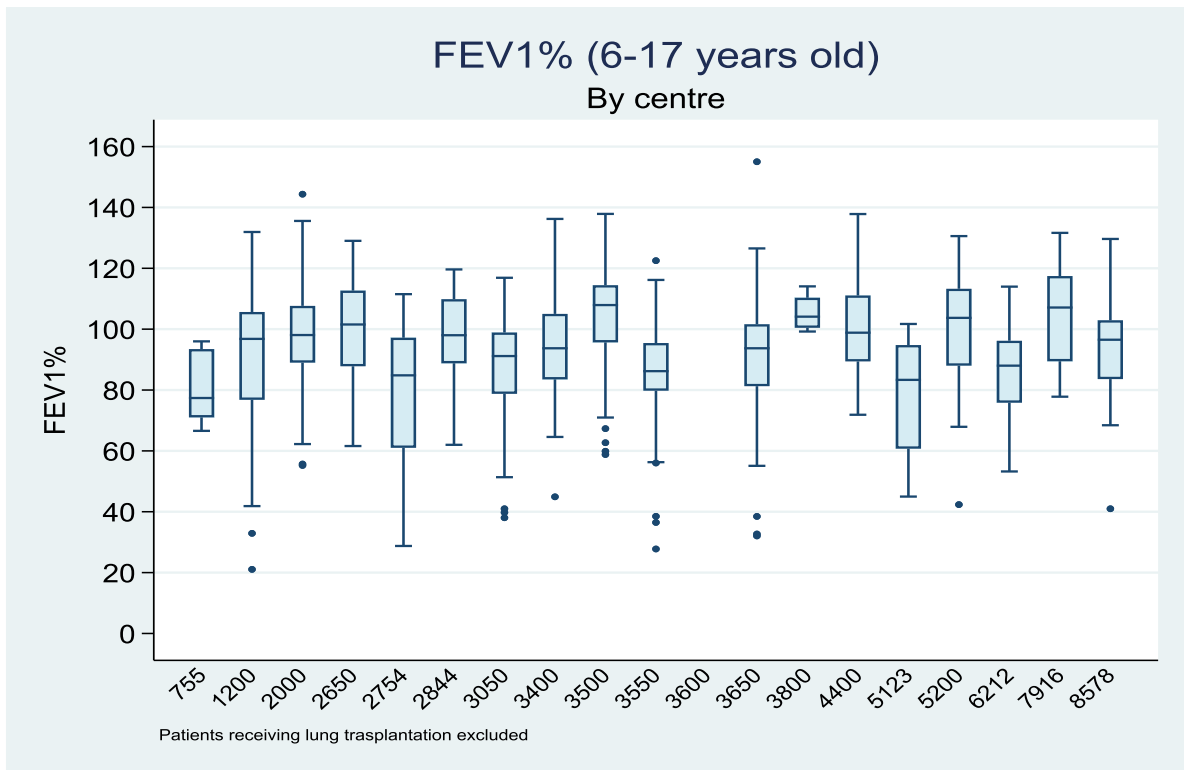
This box-plot is a graphic representation of the z-scores for BMI by Centre detailed in Table 8.6. For each Centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50% of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.

*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del IMC por Unidades detallado en la Tabla 8.6. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los "bigotes" (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos*

**Table 8.7. FEV<sub>1</sub>% of predicted by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Tabla 8.7 .FEV<sub>1</sub>% del predicho por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**

CENTRE	Min	25th Pctl	Median	Mean	75th Pctl	Max	N
<b>755</b>	66.58	71.01	77.38	81.09	88.02	95.99	11
<b>1200</b>	21.07	76.79	96.81	89.49	105.65	131.93	50
<b>2000</b>	55.22	89.01	98.07	97.89	107.66	144.35	53
<b>2650</b>	61.59	87.8	101.54	100.03	112.66	129.02	31
<b>2754</b>	28.75	61.01	84.82	79.27	97.18	111.50	37
<b>2844</b>	61.99	88.79	98.01	96.45	109.85	119.62	22
<b>3050</b>	38.02	78.75	91.16	86.99	98.90	116.88	63
<b>3400</b>	44.91	83.5	93.73	93.67	105.03	136.22	44
<b>3500</b>	58.80	95.66	107.92	104.01	114.44	137.87	81
<b>3550</b>	27.77	79.77	86.20	83.52	95.44	122.51	28
<b>3650</b>	32.05	81.26	93.72	91.22	101.62	155.01	80
<b>3800</b>	99.22	100.44	104.11	105.38	110.31	114.06	4
<b>4400</b>	71.87	89.4	98.84	100.13	111.06	137.83	26
<b>5123</b>	44.98	60.72	83.34	77.84	94.78	101.7	9
<b>5200</b>	42.35	88.01	103.71	100.64	113.27	130.58	33
<b>6212</b>	53.24	75.83	88.01	83.99	96.20	113.97	18
<b>7916</b>	77.81	89.46	107.11	104.54	117.46	131.65	13
<b>8578</b>	40.98	83.59	96.53	93.83	102.92	129.64	36
<b>All centres</b>	21.07	82.26	95.62	93.38	106.32	155.01	639

**Figure 8.7. FEV<sub>1</sub>% of predicted by centre, all patients aged <18 seen in 2016/Figura 8.7. FEV<sub>1</sub>% del predicho por unidades, todos los pacientes de <18 años vistos en 2016.**



This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub>% of predicted by Centre detailed in Table 8.7. For each Centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50% of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.

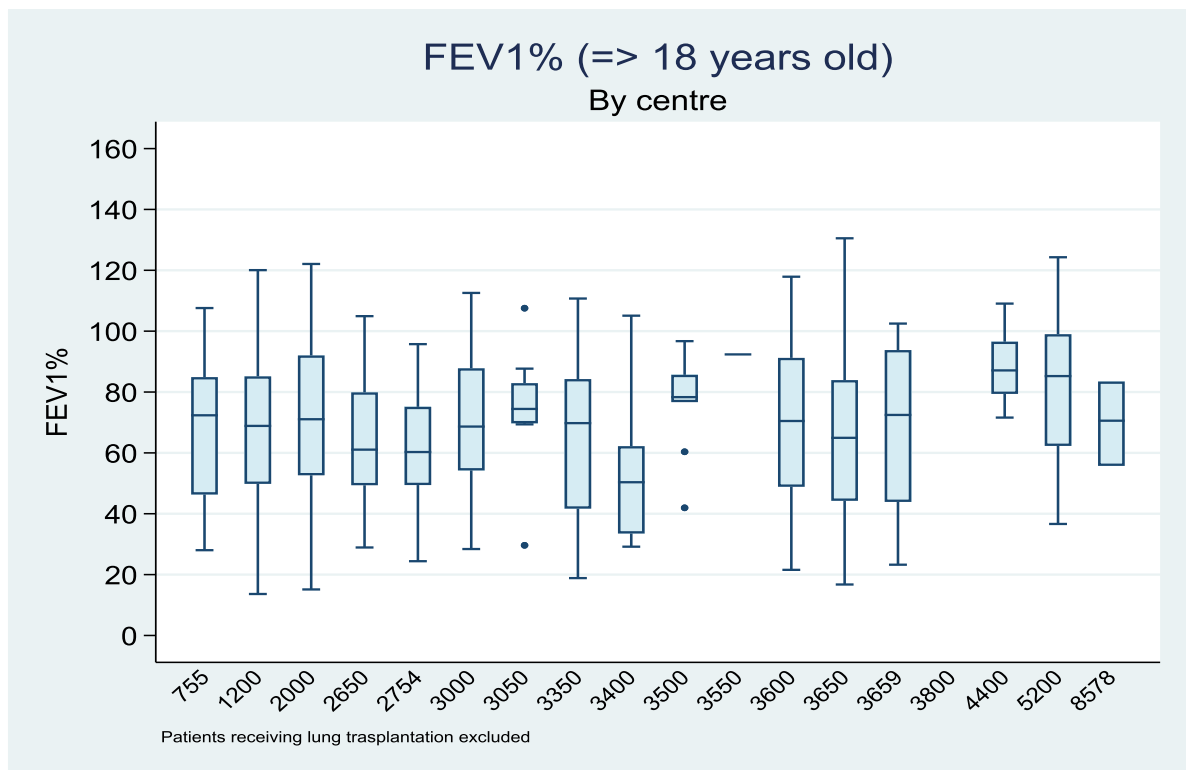
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del FEV<sub>1</sub>% del predicho, por Unidades detallado en la Tabla 8.7. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los "bigotes" (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos*

**Table 8.8. FEV<sub>1</sub>% of predicted by centre, all patients aged ≥18 seen in 2016/Tabla 8.8. FEV<sub>1</sub>% del predicho por unidades, todos los pacientes de ≥18 años vistos en 2016.**

CENTRE	Min	P25	Median	Mean	P75	Max	N
<b>755</b>	28.02	46.33	72.36	68.11	84.9	107.59	25
<b>1200</b>	13.63	49.82	68.87	67.92	85.14	120.06	100
<b>2000</b>	15.12	52.64	71.05	70.28	92.01	122.08	103
<b>2650</b>	28.91	49.36	61.07	63.70	79.88	104.93	71
<b>2754</b>	24.40	49.43	60.28	61.43	75.13	95.74	27
<b>3000</b>	28.4	54.24	68.65	70.02	87.79	112.57	75
<b>3050</b>	29.63	69.74	74.44	73.92	82.92	107.55	8
<b>3350</b>	18.85	41.67	69.77	64.37	84.25	110.72	45
<b>3400</b>	29.17	33.51	50.36	55.12	62.21	105.08	6
<b>3500</b>	41.95	76.67	78.32	76.85	85.65	96.72	10
<b>3550</b>	92.36	.	.	.	.	92.36	1
<b>3600</b>	21.56	48.86	70.49	69.33	91.22	117.89	68
<b>3650</b>	16.75	44.25	64.95	65.75	83.91	130.52	87
<b>3659</b>	23.26	43.89	72.47	68.12	93.79	102.49	10
<b>4400</b>	71.60	79.38	87.1	88.73	96.53	109.05	5
<b>5200</b>	36.64	62.29	85.23	82.17	99.00	124.29	51
<b>8578</b>	55.73	55.73	70.58	69.92	83.45	83.45	3
<b>All centres</b>	13.63	50.3	69.27	68.79	87.1	130.52	695



**Figure 8.8. FEV<sub>1</sub>% of predicted by centre, all patients aged ≥18 seen in 2016/Figura 8.8. FEV<sub>1</sub>% del predicho por unidades, todos los pacientes de ≥18 años vistos en 2016.**



This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub>% of predicted by Centre detailed in Table 8.8. For each Centre, the dash (black line crossing the blue box) is the median, the box represents the middle 50% of the data, the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) represent the bottom and the upper quartiles, excluding the outside values.

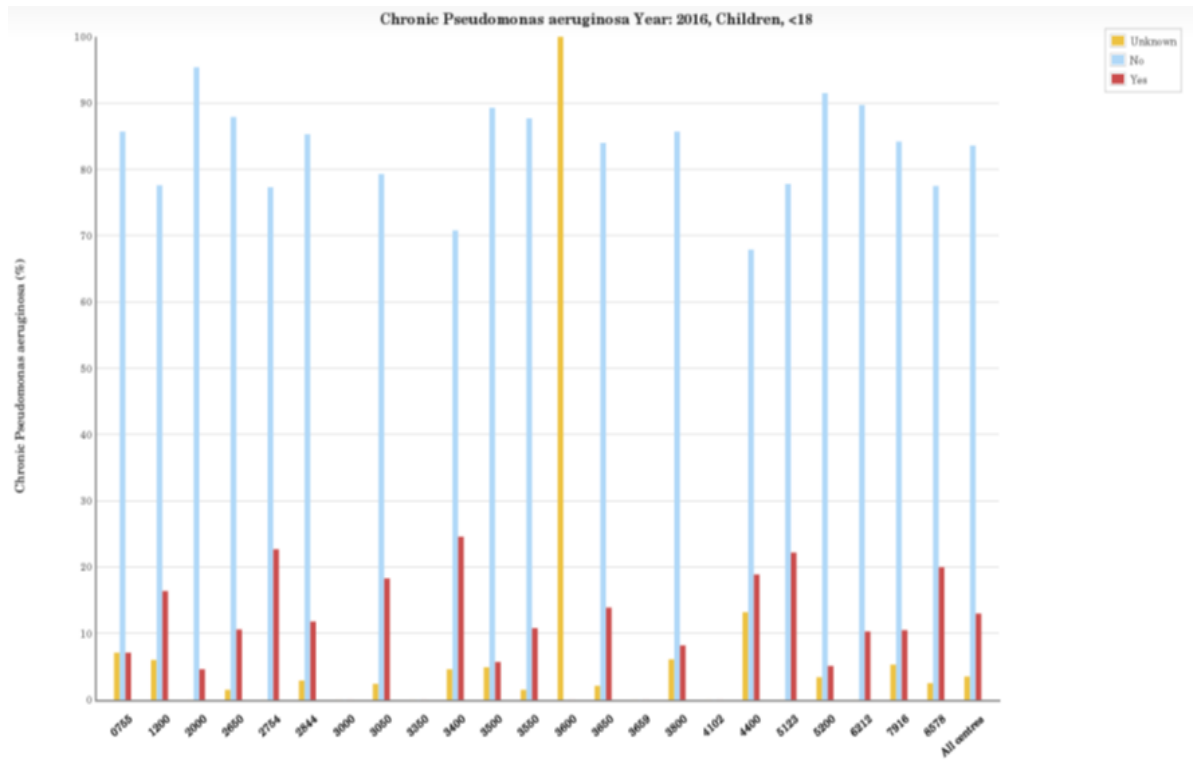
*Este diagrama de cajas es una representación gráfica del FEV<sub>1</sub>% del predicho por Unidades detallado en la Tabla 8.8. Para cada Unidad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, los límites de la caja representan los percentiles 75 y 25 de los datos, y los extremos de los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), representan los cuartiles inferior y superior de los datos, excluyendo los valores extremos*

## MICROBIOLOGY/MICROBIOLOGÍA

**Table 9.1. Prevalence of chronic *Pseudomonas aeruginosa* by centre for children aged <18/Tabla 9.1. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Pseudomonas aeruginosa* por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	12 (85.7 %)	1 (7.1 %)
1200	67	4 (6.0 %)	52 (77.6 %)	11 (16.4 %)
2000	87	0 (0.0 %)	83 (95.4 %)	4 (4.6 %)
2650	66	1 (1.5 %)	58 (87.9 %)	7 (10.6 %)
2754	66	0 (0.0 %)	51 (77.3 %)	15 (22.7 %)
2844	34	1 (2.9 %)	29 (85.3 %)	4 (11.8 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	2 (2.4 %)	65 (79.3 %)	15 (18.3 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	3 (4.6 %)	46 (70.8 %)	16 (24.6 %)
3500	122	6 (4.9 %)	109 (89.3 %)	7 (5.7 %)
3550	65	1 (1.5 %)	57 (87.7 %)	7 (10.8 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	121 (84.0 %)	20 (13.9 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	42 (85.7 %)	4 (8.2 %)
4400	53	7 (13.2 %)	36 (67.9 %)	10 (18.9 %)
5123	9	0 (0.0 %)	7 (77.8 %)	2 (22.2 %)
5200	59	2 (3.4 %)	54 (91.5 %)	3 (5.1 %)
6212	29	0 (0.0 %)	26 (89.7 %)	3 (10.3 %)
7916	19	1 (5.3 %)	16 (84.2 %)	2 (10.5 %)
8578	40	1 (2.5 %)	31 (77.5 %)	8 (20.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>37 (3.5 %)</b>	<b>895 (83.6 %)</b>	<b>139 (13.0 %)</b>

**Figure 9.1. Prevalence of chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa* by centre for children aged <18/Figura 9.1. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Pseudomonas aeruginosa* por unidades, en niños <18 años.**

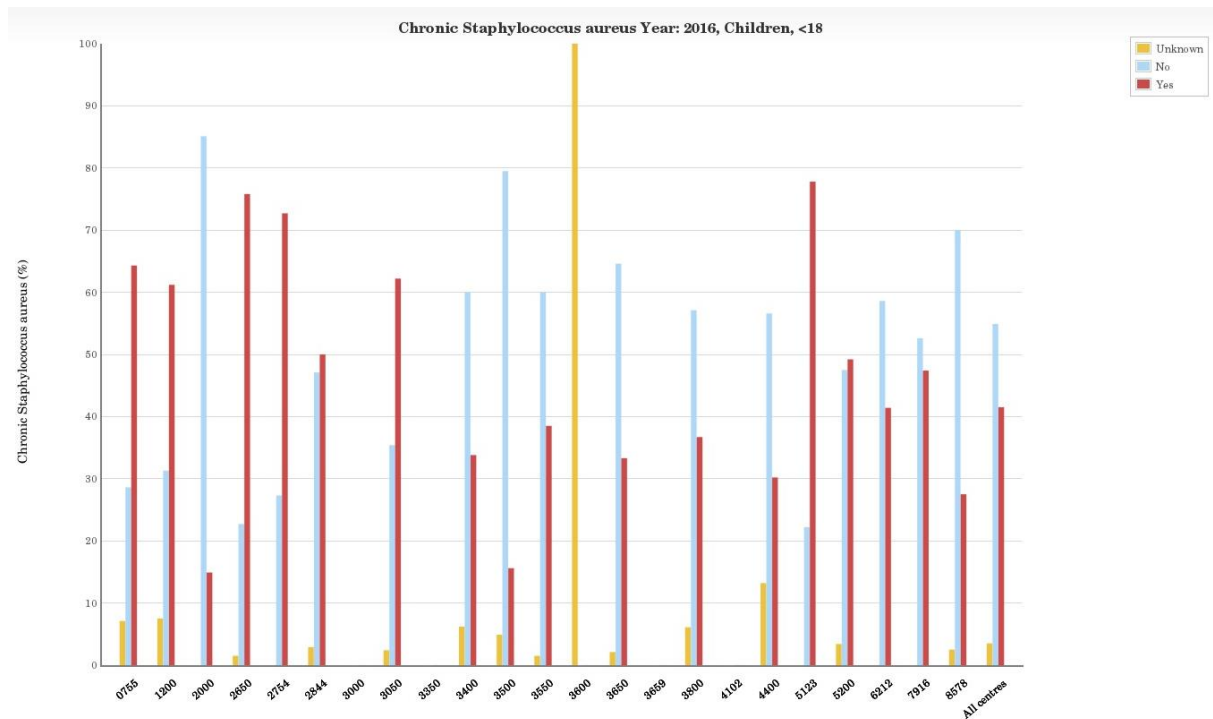


This is a graphic representation of the data in Table 9.1. The vertical bars show the percentage of patients with chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa* /Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.1. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con infección bronquial crónica con *Pseudomonas aeruginosa*.

**Tabla 9.2. Prevalence of chronic bronchial infection with *Staphylococcus aureus* by centre for children aged <18/Tabla 9.2. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Staphylococcus aureus* por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	4 (28.6 %)	9 (64.3 %)
1200	67	5 (7.5 %)	21 (31.3 %)	41 (61.2 %)
2000	87	0 (0.0 %)	74 (85.1 %)	13 (14.9 %)
2650	66	1 (1.5 %)	15 (22.7 %)	50 (75.8 %)
2754	66	0 (0.0 %)	18 (27.3 %)	48 (72.7 %)
2844	34	1 (2.9 %)	16 (47.1 %)	17 (50.0 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	2 (2.4 %)	29 (35.4 %)	51 (62.2 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	4 (6.2 %)	39 (60.0 %)	22 (33.8 %)
3500	122	6 (4.9 %)	97 (79.5 %)	19 (15.6 %)
3550	65	1 (1.5 %)	39 (60.0 %)	25 (38.5 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	93 (64.6 %)	48 (33.3 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	28 (57.1 %)	18 (36.7 %)
4400	53	7 (13.2 %)	30 (56.6 %)	16 (30.2 %)
5123	9	0 (0.0 %)	2 (22.2 %)	7 (77.8 %)
5200	59	2 (3.4 %)	28 (47.5 %)	29 (49.2 %)
6212	29	0 (0.0 %)	17 (58.6 %)	12 (41.4 %)
7916	19	0 (0.0 %)	10 (52.6 %)	9 (47.4 %)
8578	40	1 (2.5 %)	28 (70.0 %)	11 (27.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>38 (3.5 %)</b>	<b>588 (54.9 %)</b>	<b>445 (41.5 %)</b>

**Figure 9.2. Prevalence of chronic bronchial infection with *Staphylococcus aureus* by centre for children aged <18/Figura 9.2. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Staphylococcus aureus* por unidades, en niños <18 años.**

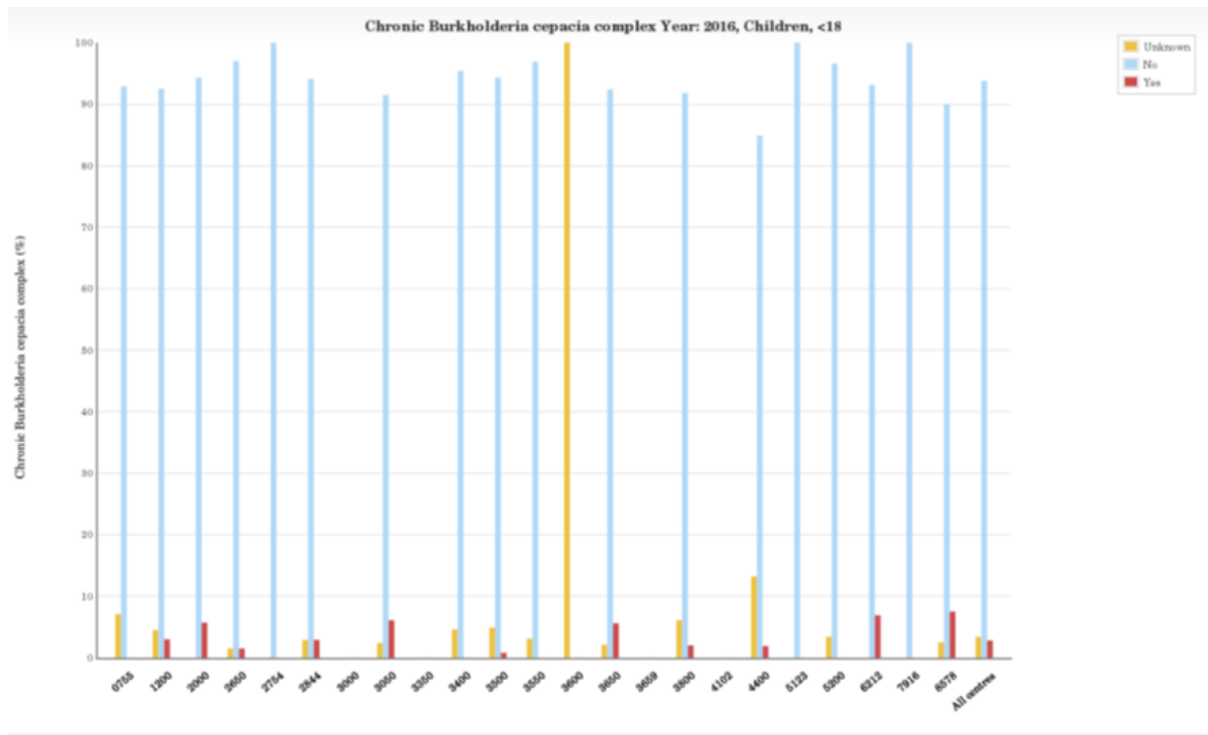


This is a graphic representation of the data in Table 9.2. The vertical bars show the percentage of patients with chronic bronchial infection with *Staphylococcus aureus* /Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.2. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con infección bronquial crónica con *Staphylococcus aureus*.

**Table 9.3. Prevalence of chronic bronchial infection with *B cepacia complex* by centre, for children aged <18/Tabla 9. Infección bronquial crónica con *B cepacia complex* por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	13 (92.9 %)	0 (0.0 %)
1200	67	3 (4.5 %)	62 (92.5 %)	2 (3.0 %)
2000	87	0 (0.0 %)	82 (94.3 %)	5 (5.7 %)
2650	66	1 (1.5 %)	64 (97.0 %)	1 (1.5 %)
2754	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2844	34	1 (2.9 %)	32 (94.1 %)	1 (2.9 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	2 (2.4 %)	75 (91.5 %)	5 (6.1 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	3 (4.6 %)	62 (95.4 %)	0 (0.0 %)
3500	122	6 (4.9 %)	115 (94.3 %)	1 (0.8 %)
3550	65	2 (3.1 %)	63 (96.9 %)	0 (0.0 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	133 (92.4 %)	8 (5.6 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	45 (91.8 %)	1 (2.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	45 (84.9 %)	1 (1.9 %)
5123	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	57 (96.6 %)	0 (0.0 %)
6212	29	0 (0.0 %)	27 (93.1 %)	2 (6.9 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	36 (90.0 %)	3 (7.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>36 (3.4 %)</b>	<b>1,005 (93.8 %)</b>	<b>30 (2.8 %)</b>

**Figure 9.3. Prevalence of chronic bronchial infection with *B cepacia complex* by centre for children aged <18/Figura 9.3. Prevalencia de infección bronquial crónica con *B cepacia complex* por unidades, en niños <18 años.**



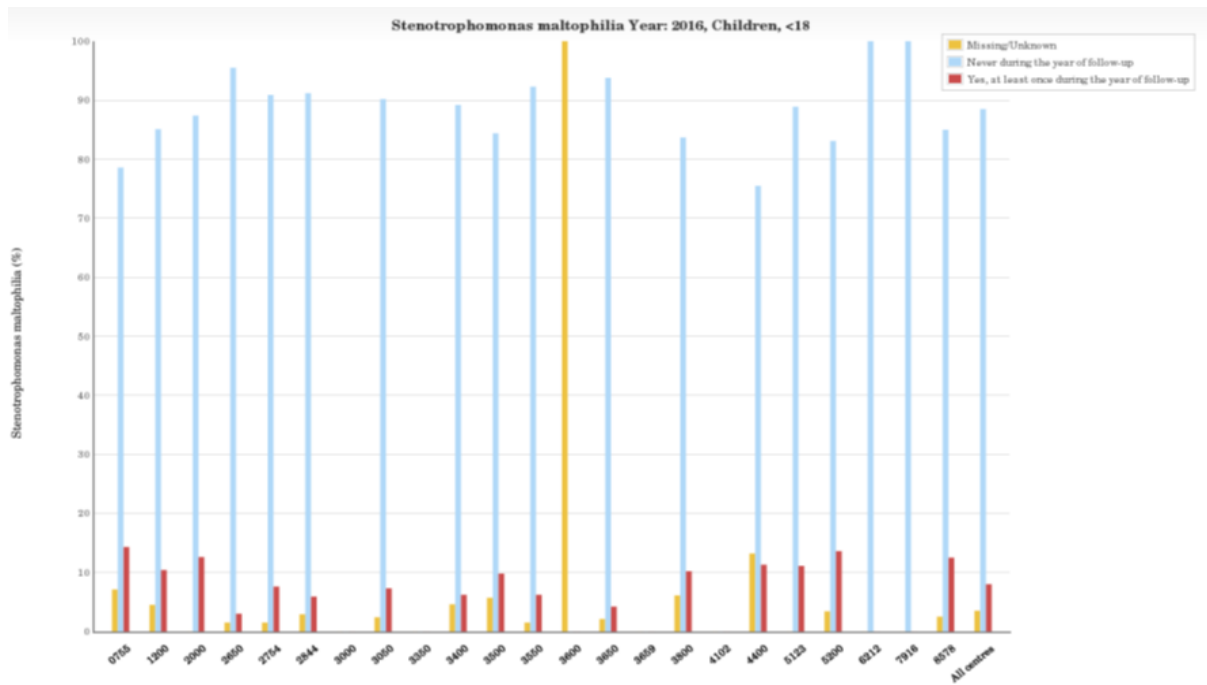
This is a graphic representation of the data in Table 9.3. The vertical bars show the percentage of patients with chronic bronchial infection with *B cepacia complex* /Representación gráfica de los datos de la Figura 9.3. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con infección bronquial crónica con *B cepacia complex*.

**Table 9.4. Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* by centre for children aged <18/Tabla 9.4. Prevalencia de *Stenotrophomonas maltophilia* por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total	Missing/Unknown	Never during the year of follow-up	Yes, at least once during the year of follow-up
0755	14	1 (7.1 %)	11 (78.6 %)	2 (14.3 %)
1200	67	3 (4.5 %)	57 (85.1 %)	7 (10.4 %)
2000	87	0 (0.0 %)	76 (87.4 %)	11 (12.6 %)
2650	66	1 (1.5 %)	63 (95.5 %)	2 (3.0 %)
2754	66	1 (1.5 %)	60 (90.9 %)	5 (7.6 %)
2844	34	1 (2.9 %)	31 (91.2 %)	2 (5.9 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	2 (2.4 %)	74 (90.2 %)	6 (7.3 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	3 (4.6 %)	58 (89.2 %)	4 (6.2 %)
3500	122	7 (5.7 %)	103 (84.4 %)	12 (9.8 %)
3550	65	1 (1.5 %)	60 (92.3 %)	4 (6.2 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	135 (93.8 %)	6 (4.2 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	41 (83.7 %)	5 (10.2 %)
4400	53	7 (13.2 %)	40 (75.5 %)	6 (11.3 %)
5123	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
5200	59	2 (3.4 %)	49 (83.1 %)	8 (13.6 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	34 (85.0 %)	5 (12.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>37 (3.5 %)</b>	<b>948 (88.5 %)</b>	<b>86 (8.0 %)</b>



**Figure 9.4. Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* by centre for children aged <18/Figura 9.4. Prevalencia de *Stenotrophomonas maltophilia* por unidades, en niños <18 años.**

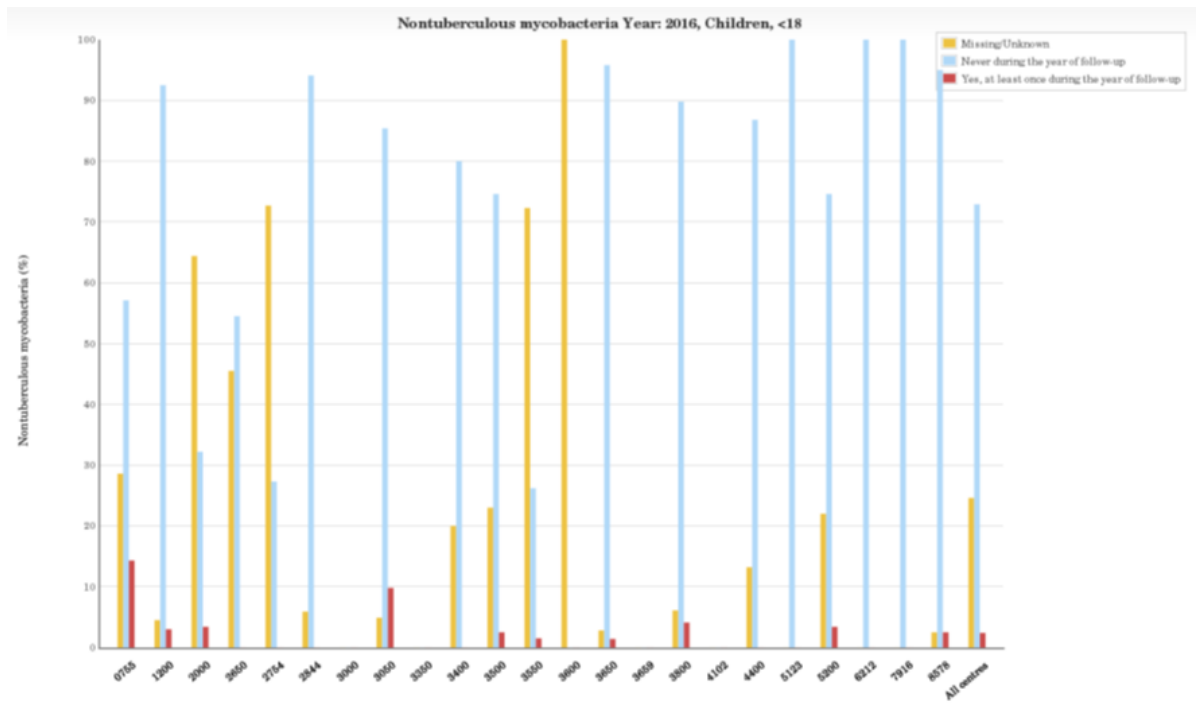


This is a graphic representation of the data in Table 9.4. The vertical bars show the percentage of patients with *Stenotrophomonas maltophilia*/Representación gráfica de los datos de la Figura 9.4. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con *Stenotrophomonas maltophilia*.

**Table 9.5. Prevalence of *Nontuberculous mycobacteria* by centre for children aged <18/Tabla 9.5. Prevalencia de Micobacterias no tuberculosas por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total	Missing/ Unknown	Never during the year of follow-up	Yes, at least once during the year of follow-up
0755	14	4 (28.6 %)	8 (57.1 %)	2 (14.3 %)
1200	67	3 (4.5 %)	62 (92.5 %)	2 (3.0 %)
2000	87	56 (64.4 %)	28 (32.2 %)	3 (3.4 %)
2650	66	30 (45.5 %)	36 (54.5 %)	0 (0.0 %)
2754	66	48 (72.7 %)	18 (27.3 %)	0 (0.0 %)
2844	34	2 (5.9 %)	32 (94.1 %)	0 (0.0 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	4 (4.9 %)	70 (85.4 %)	8 (9.8 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	13 (20.0 %)	52 (80.0 %)	0 (0.0 %)
3500	122	28 (23.0 %)	91 (74.6 %)	3 (2.5 %)
3550	65	47 (72.3 %)	17 (26.2 %)	1 (1.5 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	4 (2.8 %)	138 (95.8 %)	2 (1.4 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	44 (89.8 %)	2 (4.1 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5200	59	13 (22.0 %)	44 (74.6 %)	2 (3.4 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	38 (95.0 %)	1 (2.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>264 (24.6 %)</b>	<b>781 (72.9 %)</b>	<b>26 (2.4 %)</b>

**Figure 9.5. Prevalence of *Nontuberculous mycobacteria* by centre for children aged <18/***Figura 9.5. Prevalencia de Micobacterias no tuberculosas por unidades, en niños <18 años.*

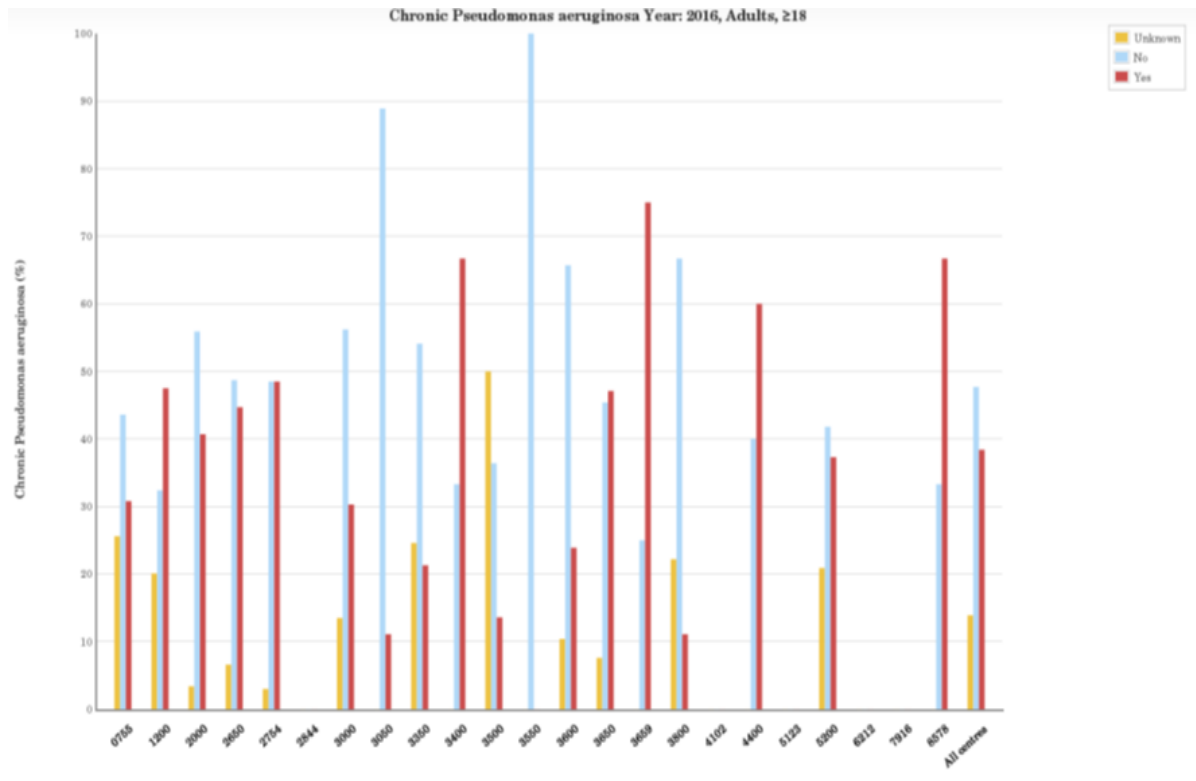


This is a graphic representation of the data in Table 9.5. The vertical bars show the percentage of patients with *Nontuberculous mycobacteria*/Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.5. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con *Micobacterias no tuberculosas*.

**Table 9.6. Prevalence of chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa* by centre for adults aged  $\geq 18$ /Tabla 9.6. Prevalencia de Infección bronquial crónica con *Pseudomonas aeruginosa* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	10 (25.6 %)	17 (43.6 %)	12 (30.8 %)
1200	179	36 (20.1 %)	58 (32.4 %)	85 (47.5 %)
2000	118	4 (3.4 %)	66 (55.9 %)	48 (40.7 %)
2650	76	5 (6.6 %)	37 (48.7 %)	34 (44.7 %)
2754	33	1 (3.0 %)	16 (48.5 %)	16 (48.5 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	12 (13.5 %)	50 (56.2 %)	27 (30.3 %)
3050	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
3350	61	15 (24.6 %)	33 (54.1 %)	13 (21.3 %)
3400	6	0 (0.0 %)	2 (33.3 %)	4 (66.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	8 (36.4 %)	3 (13.6 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	7 (10.4 %)	44 (65.7 %)	16 (23.9 %)
3650	119	9 (7.6 %)	54 (45.4 %)	56 (47.1 %)
3659	8	0 (0.0 %)	2 (25.0 %)	6 (75.0 %)
3800	18	4 (22.2 %)	12 (66.7 %)	2 (11.1 %)
4400	5	0 (0.0 %)	2 (40.0 %)	3 (60.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	28 (41.8 %)	25 (37.3 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	1 (33.3 %)	2 (66.7 %)
<b>All centres</b>	920	128 (13.9 %)	439 (47.7 %)	353 (38.4 %)

**Figure 9.6. Prevalence of chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa* by centre for adults aged  $\geq 18$ /Figura 9.6. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Pseudomonas aeruginosa* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

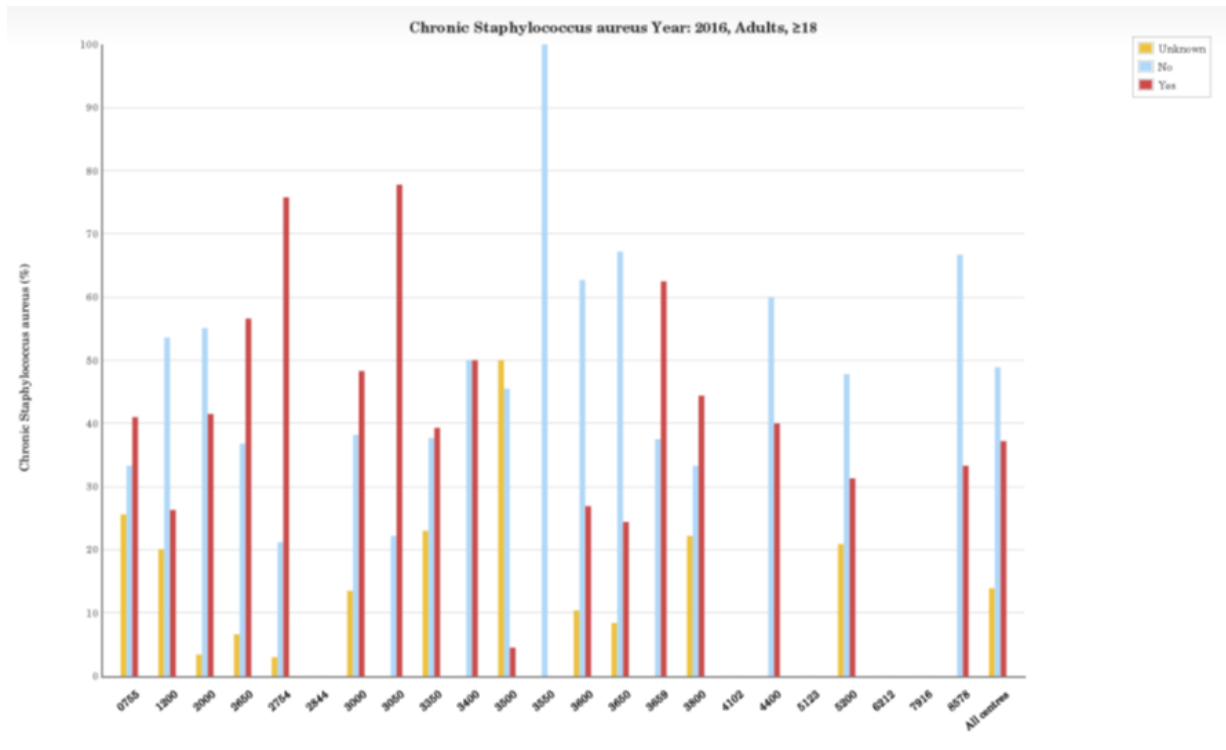


This is a graphic representation of the data in Table 9.6. The vertical bars show the percentage of patients with chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa*/Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.6. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con infección bronquial crónica con *Pseudomonas aeruginosa*

**Tabla 9.7. Prevalence of chronic bronchial infection with *Staphylococcus aureus* by centre for adults aged  $\geq 18$  /Tabla 9.7. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Staphylococcus aureus* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	10 (25.6 %)	13 (33.3 %)	16 (41.0 %)
1200	179	36 (20.1 %)	96 (53.6 %)	47 (26.3 %)
2000	118	4 (3.4 %)	65 (55.1 %)	49 (41.5 %)
2650	76	5 (6.6 %)	28 (36.8 %)	43 (56.6 %)
2754	33	1 (3.0 %)	7 (21.2 %)	25 (75.8 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	12 (13.5 %)	34 (38.2 %)	43 (48.3 %)
3050	9	0 (0.0 %)	2 (22.2 %)	7 (77.8 %)
3350	61	14 (23.0 %)	23 (37.7 %)	24 (39.3 %)
3400	6	0 (0.0 %)	3 (50.0 %)	3 (50.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	10 (45.5 %)	1 (4.5 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	7 (10.4 %)	42 (62.7 %)	18 (26.9 %)
3650	119	10 (8.4 %)	80 (67.2 %)	29 (24.4 %)
3659	8	0 (0.0 %)	3 (37.5 %)	5 (62.5 %)
3800	18	4 (22.2 %)	6 (33.3 %)	8 (44.4 %)
4400	5	0 (0.0 %)	3 (60.0 %)	2 (40.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	32 (47.8 %)	21 (31.3 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	2 (66.7 %)	1 (33.3 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>128 (13.9 %)</b>	<b>450 (48.9 %)</b>	<b>342 (37.2 %)</b>

**Figure 9.7. Prevalence of chronic bronchial infection with *Staphylococcus aureus* by centre for adults aged  $\geq 18$ /Figura 9.7. Prevalencia de infección bronquial crónica con *Staphylococcus aureus* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**



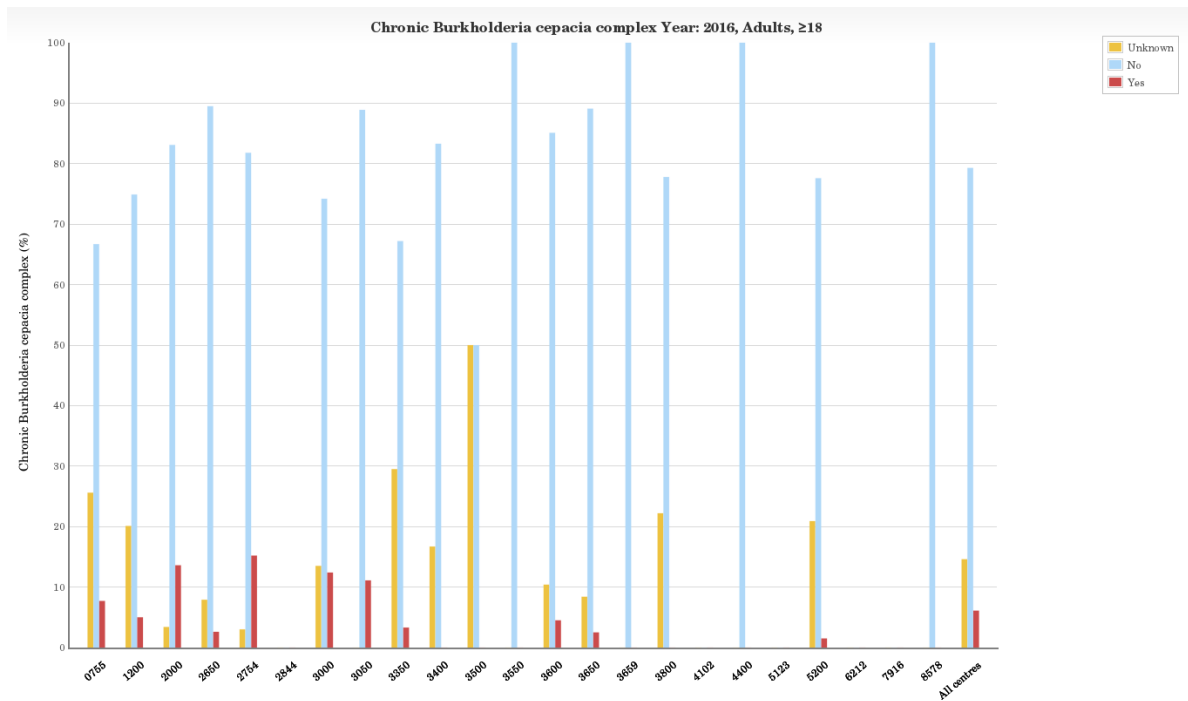
This is a graphic representation of the data in Table 9.7. The vertical bars show the percentage of patients with chronic bronchial infection with *Staphylococcus aureus* /Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.7. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con infección bronquial crónica con *Staphylococcus aureus*

**Tabla 9.8. Prevalence of chronic *B cepacia complex* by centre for adults aged  $\geq 18$ /Tabla 9.8. Prevalencia de Infección bronquial crónica con *B cepacia complex* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	10 (25.6 %)	26 (66.7 %)	3 (7.7 %)
1200	179	36 (20.1 %)	134 (74.9 %)	9 (5.0 %)
2000	118	4 (3.4 %)	98 (83.1 %)	16 (13.6 %)
2650	76	6 (7.9 %)	68 (89.5 %)	2 (2.6 %)
2754	33	1 (3.0 %)	27 (81.8 %)	5 (15.2 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	12 (13.5 %)	66 (74.2 %)	11 (12.4 %)
3050	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
3350	61	18 (29.5 %)	41 (67.2 %)	2 (3.3 %)
3400	6	1 (16.7 %)	5 (83.3 %)	0 (0.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	11 (50.0 %)	0 (0.0 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	7 (10.4 %)	57 (85.1 %)	3 (4.5 %)
3650	119	10 (8.4 %)	106 (89.1 %)	3 (2.5 %)
3659	8	0 (0.0 %)	8 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3800	18	4 (22.2 %)	14 (77.8 %)	0 (0.0 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	52 (77.6 %)	1 (1.5 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)	0 (0.0 %)
All centres	920	134 (14.6 %)	730 (79.3 %)	56 (6.1 %)



**Figure 9.8. Prevalence of chronic bronchial infection with *B cepacia* complex by centre for adults aged  $\geq 18$ /Figura 9.8. Prevalencia de infección bronquial crónica con *B cepacia* complex por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

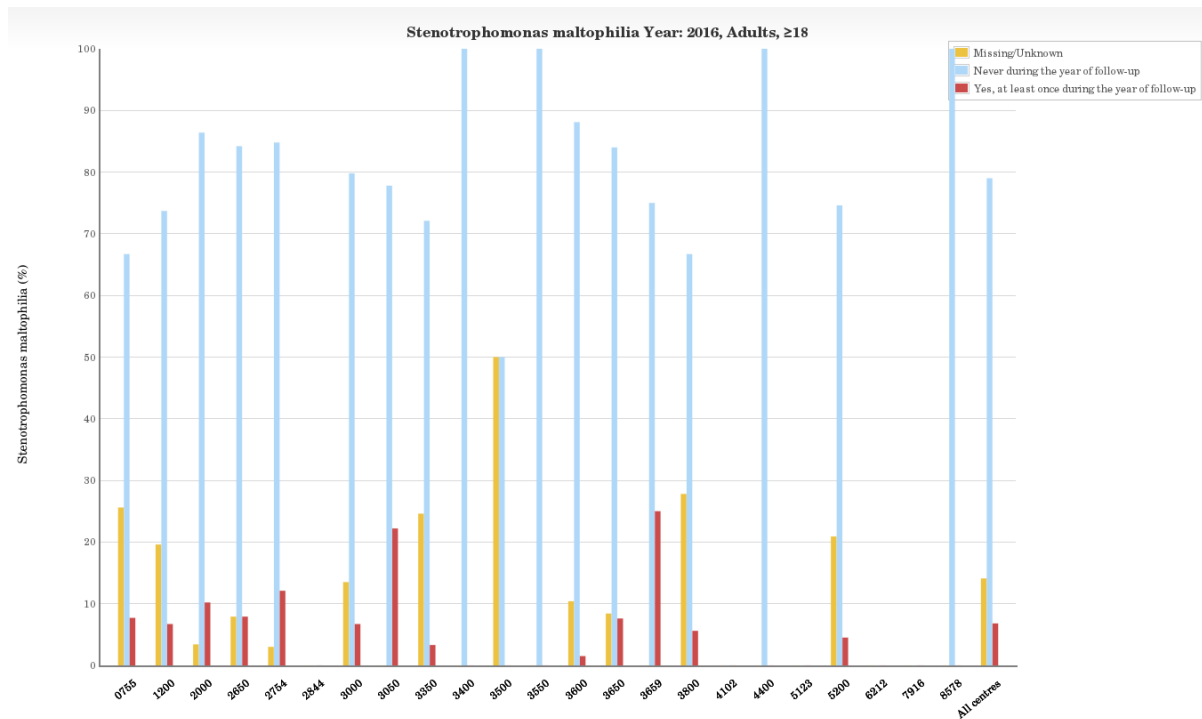


This is a graphic representation of the data in Table 9.8. The vertical bars show the percentage of patients with chronic bronchial infection with *B cepacia* complex /Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.8. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con infección bronquial crónica con *B cepacia* complex.

**Table 9.9. Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* by centre for adults aged  $\geq 18$ /Tabla 9.9. Prevalencia de *Stenotrophomonas maltophilia* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total	Missing/ Unknown	Never during the year of follow-up	Yes, at least once during the year of follow-up
0755	39	10 (25.6 %)	26 (66.7 %)	3 (7.7 %)
1200	179	35 (19.6 %)	132 (73.7 %)	12 (6.7 %)
2000	118	4 (3.4 %)	102 (86.4 %)	12 (10.2 %)
2650	76	6 (7.9 %)	64 (84.2 %)	6 (7.9 %)
2754	33	1 (3.0 %)	28 (84.8 %)	4 (12.1 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	12 (13.5 %)	71 (79.8 %)	6 (6.7 %)
3050	9	0 (0.0 %)	7 (77.8 %)	2 (22.2 %)
3350	61	15 (24.6 %)	44 (72.1 %)	2 (3.3 %)
3400	6	0 (0.0 %)	6 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	11 (50.0 %)	0 (0.0 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	7 (10.4 %)	59 (88.1 %)	1 (1.5 %)
3650	119	10 (8.4 %)	100 (84.0 %)	9 (7.6 %)
3659	8	0 (0.0 %)	6 (75.0 %)	2 (25.0 %)
3800	18	5 (27.8 %)	12 (66.7 %)	1 (5.6 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	50 (74.6 %)	3 (4.5 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>130 (14.1 %)</b>	<b>727 (79.0 %)</b>	<b>63 (6.8 %)</b>

**Figure 9.9. Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* by centre for adults aged  $\geq 18$ /Figura 9.9. Prevalencia de *Stenotrophomonas maltophilia* por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

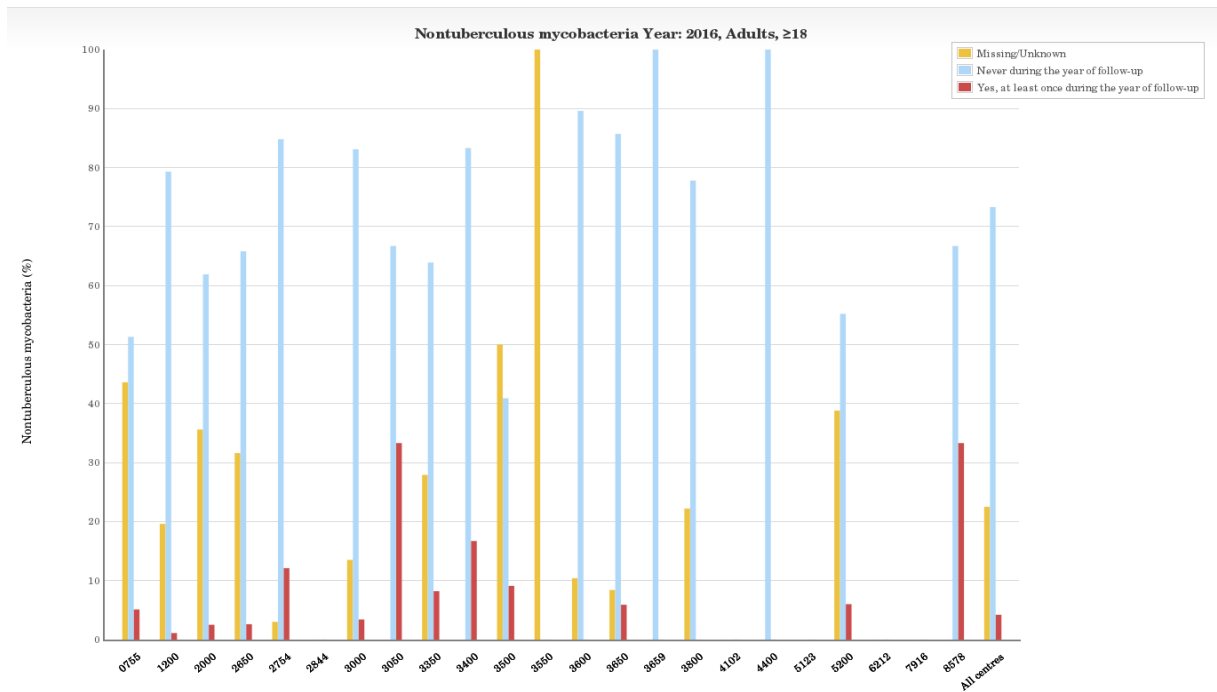


This is a graphic representation of the data in Table 9.9. The vertical bars show the percentage of patients with *Stenotrophomonas maltophilia*/Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.9. Las tablas verticales muestran el porcentaje de pacientes con *Stenotrophomonas maltophilia*.

**Table 9.10. Nontuberculous mycobacteria by centre for adults aged  $\geq 18$ /Tabla 9.10. Micobacterias no tuberculosas por unidades en adultos  $\geq 18$  años**

Centres	Total	Missing/ Unknown	Never during the year of follow-up	Yes, at least once during the year of follow-up
0755	39	17 (43.6 %)	20 (51.3 %)	2 (5.1 %)
1200	179	35 (19.6 %)	142 (79.3 %)	2 (1.1 %)
2000	118	42 (35.6 %)	73 (61.9 %)	3 (2.5 %)
2650	76	24 (31.6 %)	50 (65.8 %)	2 (2.6 %)
2754	33	1 (3.0 %)	28 (84.8 %)	4 (12.1 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	12 (13.5 %)	74 (83.1 %)	3 (3.4 %)
3050	9	0 (0.0 %)	6 (66.7 %)	3 (33.3 %)
3350	61	17 (27.9 %)	39 (63.9 %)	5 (8.2 %)
3400	6	0 (0.0 %)	5 (83.3 %)	1 (16.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	9 (40.9 %)	2 (9.1 %)
3550	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	7 (10.4 %)	60 (89.6 %)	0 (0.0 %)
3650	119	10 (8.4 %)	102 (85.7 %)	7 (5.9 %)
3659	8	0 (0.0 %)	8 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3800	18	4 (22.2 %)	14 (77.8 %)	0 (0.0 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	26 (38.8 %)	37 (55.2 %)	4 (6.0 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	2 (66.7 %)	1 (33.3 %)
<b>All centres</b>	920	207 (22.5 %)	674 (73.3 %)	39 (4.2 %)

**Figure 9.10. Nontuberculous mycobacteria by centre for adults aged ≥18**  
*/Figura 9.10. Micobacterias no tuberculosas por unidades en adultos ≥18 años.*



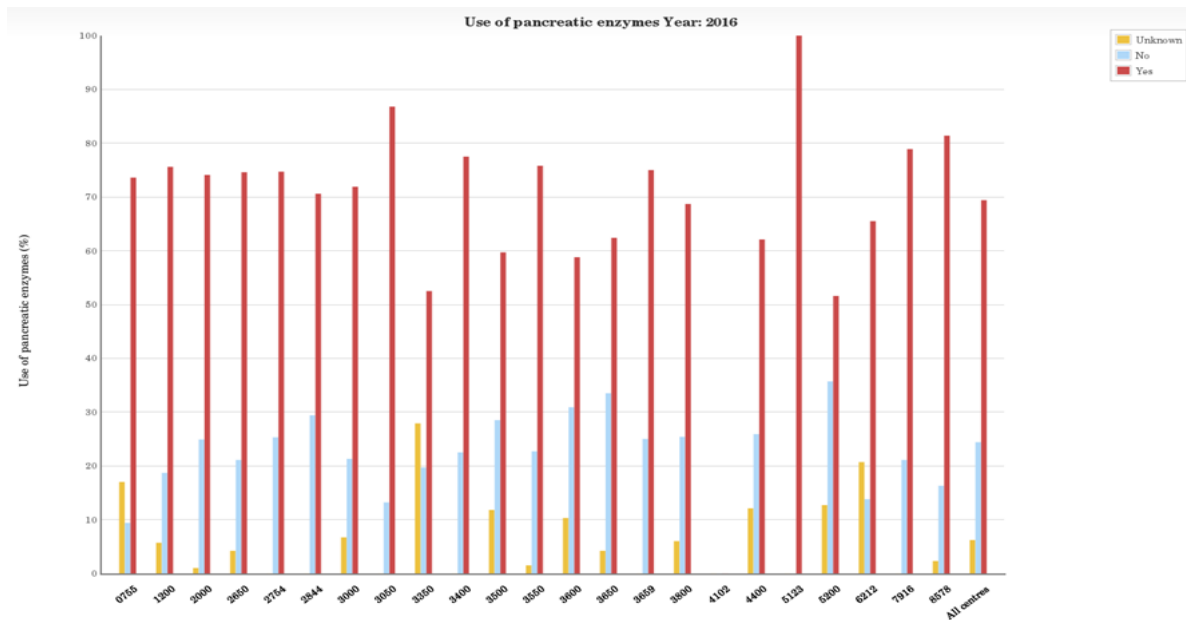
This is a graphic representation of the data in Table 9.10. The vertical bars show the percentage of patients with *Nontuberculous mycobacteria* / Representación gráfica de los datos de la Tabla 9.10. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con *Micobacterias no tuberculosas*.

## THERAPY/TRATAMIENTOS

**Table 10.1. Use of pancreatic enzymes by centre, all patients alive on 31/12/2016/Tabla 10.1. Uso de enzimas pancreáticas por unidades, todos los pacientes vivos a 31/12/2016.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	53	9 (17.0 %)	5 (9.4 %)	39 (73.6 %)
1200	246	14 (5.7 %)	46 (18.7 %)	186 (75.6 %)
2000	205	2 (1.0 %)	51 (24.9 %)	152 (74.1 %)
2650	142	6 (4.2 %)	30 (21.1 %)	106 (74.6 %)
2754	99	0 (0.0 %)	25 (25.3 %)	74 (74.7 %)
2844	34	0 (0.0 %)	10 (29.4 %)	24 (70.6 %)
3000	89	6 (6.7 %)	19 (21.3 %)	64 (71.9 %)
3050	91	0 (0.0 %)	12 (13.2 %)	79 (86.8 %)
3350	61	17 (27.9 %)	12 (19.7 %)	32 (52.5 %)
3400	71	0 (0.0 %)	16 (22.5 %)	55 (77.5 %)
3500	144	17 (11.8 %)	41 (28.5 %)	86 (59.7 %)
3550	66	1 (1.5 %)	15 (22.7 %)	50 (75.8 %)
3600	68	7 (10.3 %)	21 (30.9 %)	40 (58.8 %)
3650	263	11 (4.2 %)	88 (33.5 %)	164 (62.4 %)
3659	8	0 (0.0 %)	2 (25.0 %)	6 (75.0 %)
3800	67	4 (6.0 %)	17 (25.4 %)	46 (68.7 %)
4400	58	7 (12.1 %)	15 (25.9 %)	36 (62.1 %)
5123	9	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)
5200	126	16 (12.7 %)	45 (35.7 %)	65 (51.6 %)
6212	29	6 (20.7 %)	4 (13.8 %)	19 (65.5 %)
7916	19	0 (0.0 %)	4 (21.1 %)	15 (78.9 %)
8578	43	1 (2.3 %)	7 (16.3 %)	35 (81.4 %)
<b>All centres</b>	<b>1,991</b>	<b>124 (6.2 %)</b>	<b>485 (24.4 %)</b>	<b>1382 (69.4 %)</b>

**Figure 10.1. Use of pancreatic enzymes by centre, all patients alive on 31/12/2016/Figura 10.1. Uso de enzimas pancreáticas por unidades, todos los pacientes vivos a 31/12/2016.**



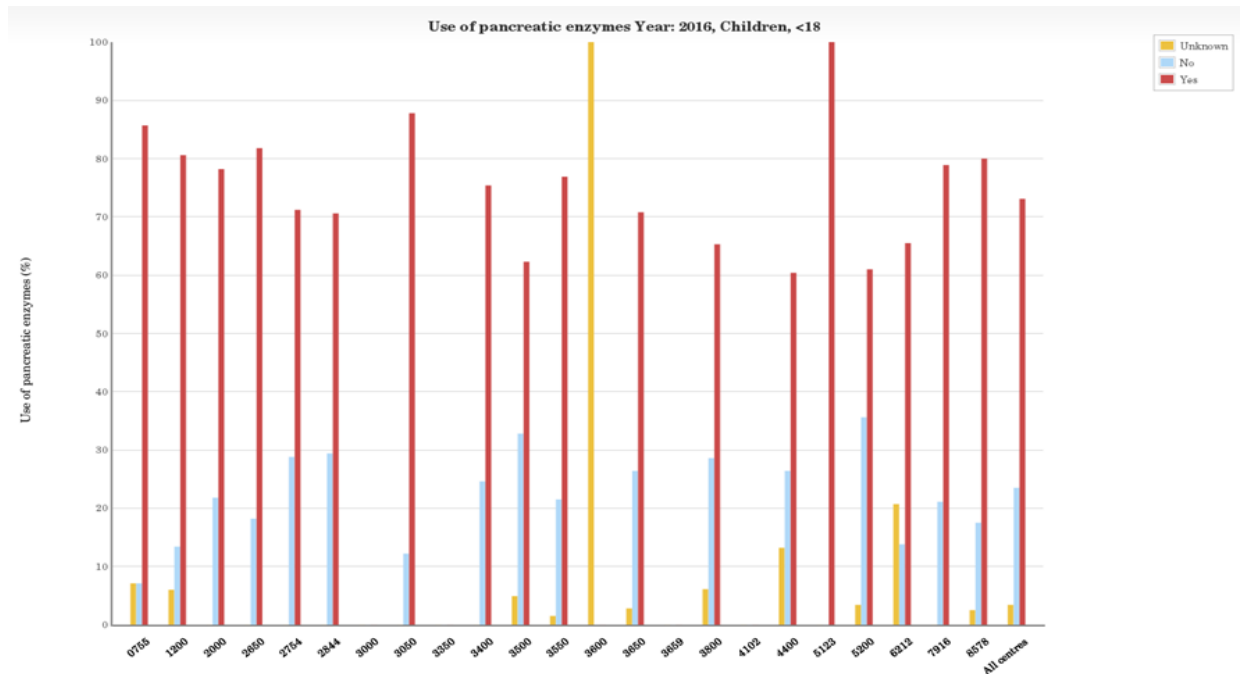
This is a graphic representation of the data in Table 10.1. The vertical bars show the percentage of patients on pancreatic enzymes/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.1. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con enzimas pancreáticas.

**Table 10.2. Use of pancreatic enzymes by centre, children aged <18/Tabla 10.2. Uso de enzimas pancreáticas por unidades en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	1 (7.1 %)	12 (85.7 %)
1200	67	4 (6.0 %)	9 (13.4 %)	54 (80.6 %)
2000	87	0 (0.0 %)	19 (21.8 %)	68 (78.2 %)
2650	66	0 (0.0 %)	12 (18.2 %)	54 (81.8 %)
2754	66	0 (0.0 %)	19 (28.8 %)	47 (71.2 %)
2844	34	0 (0.0 %)	10 (29.4 %)	24 (70.6 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	10 (12.2 %)	72 (87.8 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	0 (0.0 %)	16 (24.6 %)	49 (75.4 %)
3500	122	6 (4.9 %)	40 (32.8 %)	76 (62.3 %)
3550	65	1 (1.5 %)	14 (21.5 %)	50 (76.9 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	4 (2.8 %)	38 (26.4 %)	102 (70.8 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	14 (28.6 %)	32 (65.3 %)
4400	53	7 (13.2 %)	14 (26.4 %)	32 (60.4 %)
5123	9	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	21 (35.6 %)	36 (61.0 %)
6212	29	6 (20.7 %)	4 (13.8 %)	19 (65.5 %)
7916	19	0 (0.0 %)	4 (21.1 %)	15 (78.9 %)
8515	0	.	.	.
8578	40	1 (2.5 %)	7 (17.5 %)	32 (80.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>36 (3.4 %)</b>	<b>252 (23.5 %)</b>	<b>783 (73.1 %)</b>



**Figure 10.2. Use of pancreatic enzymes by centre children aged <18/Figura 10.2. Uso de enzimas pancreáticas por unidades, en niños <18 años.**

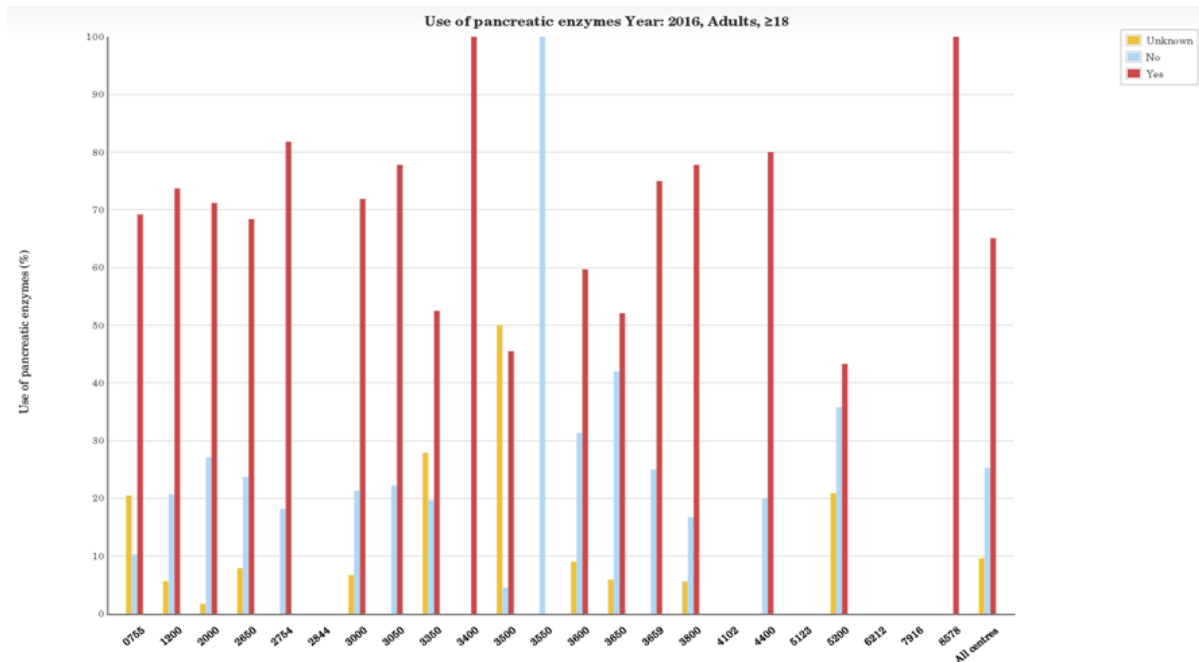


This is a graphic representation of the data in Table 10.2. The vertical bars show the percentage of patients on pancreatic enzymes/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.2. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con enzimas pancreáticas.

**Table 10.3. Use of pancreatic enzymes by centre, adults aged  $\geq 18$ /Tabla 10.3. Uso de enzimas pancreáticas por unidades en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	4 (10.3 %)	27 (69.2 %)
1200	179	10 (5.6 %)	37 (20.7 %)	132 (73.7 %)
2000	118	2 (1.7 %)	32 (27.1 %)	84 (71.2 %)
2650	76	6 (7.9 %)	18 (23.7 %)	52 (68.4 %)
2754	33	0 (0.0 %)	6 (18.2 %)	27 (81.8 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	19 (21.3 %)	64 (71.9 %)
3050	9	0 (0.0 %)	2 (22.2 %)	7 (77.8 %)
3350	61	17 (27.9 %)	12 (19.7 %)	32 (52.5 %)
3400	6	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	6 (100.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	1 (4.5 %)	10 (45.5 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	21 (31.3 %)	40 (59.7 %)
3650	119	7 (5.9 %)	50 (42.0 %)	62 (52.1 %)
3659	8	0 (0.0 %)	2 (25.0 %)	6 (75.0 %)
3800	18	1 (5.6 %)	3 (16.7 %)	14 (77.8 %)
4400	5	0 (0.0 %)	1 (20.0 %)	4 (80.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	24 (35.8 %)	29 (43.3 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>88 (9.6 %)</b>	<b>233 (25.3 %)</b>	<b>599 (65.1 %)</b>

**Figure 10.3. Use of pancreatic enzymes by centre, adults aged ≥18 /Figura 10.3. Uso de enzimas pancreáticas por unidades, en adultos ≥18 años.**

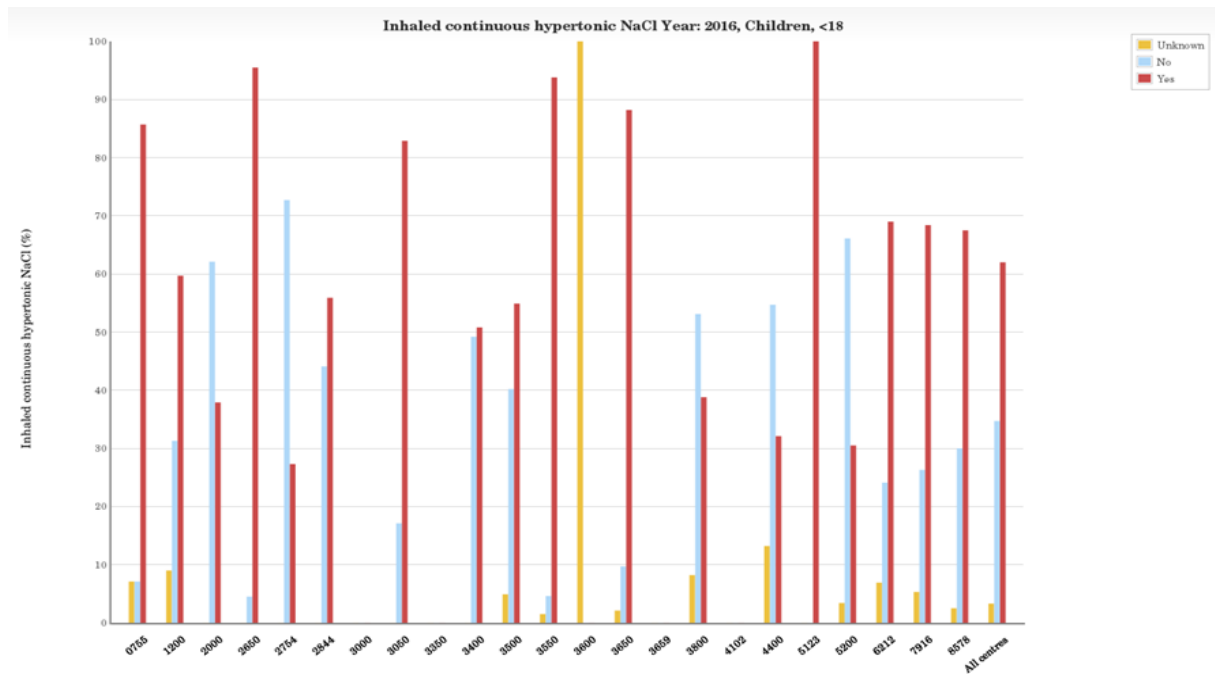


This is a graphic representation of the data in Table 10.3. The vertical bars show the percentage of patients on pancreatic enzymes/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.3. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con enzimas pancreáticas.

**Table 10.4. Use of nebulised hypertonic saline by centre, children aged <18**  
*/Tabla 10.4. Uso de salino hipertónico nebulizado por unidades en niños <18 años.*

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	1 (7.1 %)	12 (85.7 %)
1200	67	6 (9.0 %)	21 (31.3 %)	40 (59.7 %)
2000	87	0 (0.0 %)	54 (62.1 %)	33 (37.9 %)
2650	66	0 (0.0 %)	3 (4.5 %)	63 (95.5 %)
2754	66	0 (0.0 %)	48 (72.7 %)	18 (27.3 %)
2844	34	0 (0.0 %)	15 (44.1 %)	19 (55.9 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	14 (17.1 %)	68 (82.9 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	0 (0.0 %)	32 (49.2 %)	33 (50.8 %)
3500	122	6 (4.9 %)	49 (40.2 %)	67 (54.9 %)
3550	65	1 (1.5 %)	3 (4.6 %)	61 (93.8 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	14 (9.7 %)	127 (88.2 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	4 (8.2 %)	26 (53.1 %)	19 (38.8 %)
4400	53	7 (13.2 %)	29 (54.7 %)	17 (32.1 %)
5123	9	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	39 (66.1 %)	18 (30.5 %)
6212	29	2 (6.9 %)	7 (24.1 %)	20 (69.0 %)
7916	19	1 (5.3 %)	5 (26.3 %)	13 (68.4 %)
8578	40	1 (2.5 %)	12 (30.0 %)	27 (67.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>35 (3.3 %)</b>	<b>372 (34.7 %)</b>	<b>664 (62.0 %)</b>

**Figure 10.4. Use of nebulised hypertonic saline by centre, children aged <18**  
*/Figura 10.4. Uso de salino hipertónico nebulizado por unidades, en niños <18 años.*

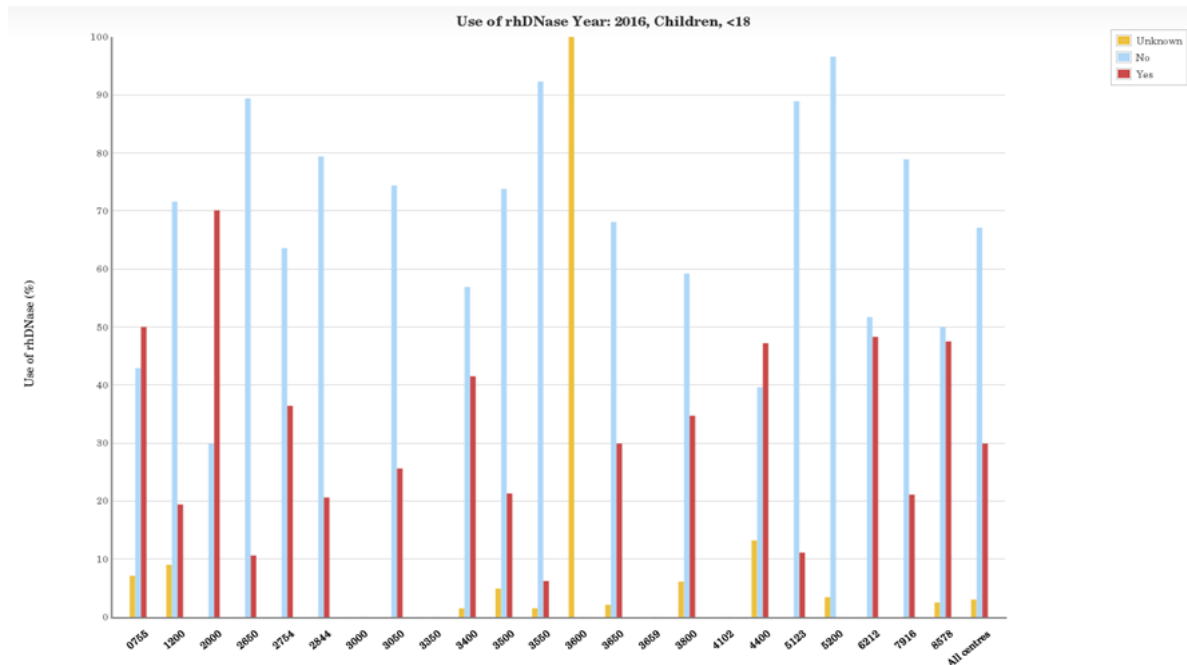


This is a graphic representation of the data in Table 10.4. The vertical bars show the percentage of patients on nebulised hypertonic saline/*Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.4. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con salino hipertónico nebulizado.*

**Table 10.5. Use of nebulised rhDNase by centre, children aged <18/Tabla 10.5. Uso de DNasa nebulizada por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	6 (42.9 %)	7 (50.0 %)
1200	67	6 (9.0 %)	48 (71.6 %)	13 (19.4 %)
2000	87	0 (0.0 %)	26 (29.9 %)	61 (70.1 %)
2650	66	0 (0.0 %)	59 (89.4 %)	7 (10.6 %)
2754	66	0 (0.0 %)	42 (63.6 %)	24 (36.4 %)
2844	34	0 (0.0 %)	27 (79.4 %)	7 (20.6 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	61 (74.4 %)	21 (25.6 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	1 (1.5 %)	37 (56.9 %)	27 (41.5 %)
3500	122	6 (4.9 %)	90 (73.8 %)	26 (21.3 %)
3550	65	1 (1.5 %)	60 (92.3 %)	4 (6.2 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	98 (68.1 %)	43 (29.9 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	29 (59.2 %)	17 (34.7 %)
4400	53	7 (13.2 %)	21 (39.6 %)	25 (47.2 %)
5123	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
5200	59	2 (3.4 %)	57 (96.6 %)	0 (0.0 %)
6212	29	0 (0.0 %)	15 (51.7 %)	14 (48.3 %)
7916	19	0 (0.0 %)	15 (78.9 %)	4 (21.1 %)
8578	40	1 (2.5 %)	20 (50.0 %)	19 (47.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>32 (3.0 %)</b>	<b>719 (67.1 %)</b>	<b>320 (29.9 %)</b>

**Figure 10.5. Use of nebulised rhDNase by centre, children aged <18 /Figura 10.5. Uso de DNasa nebulizada por unidades, en niños <18 años.**



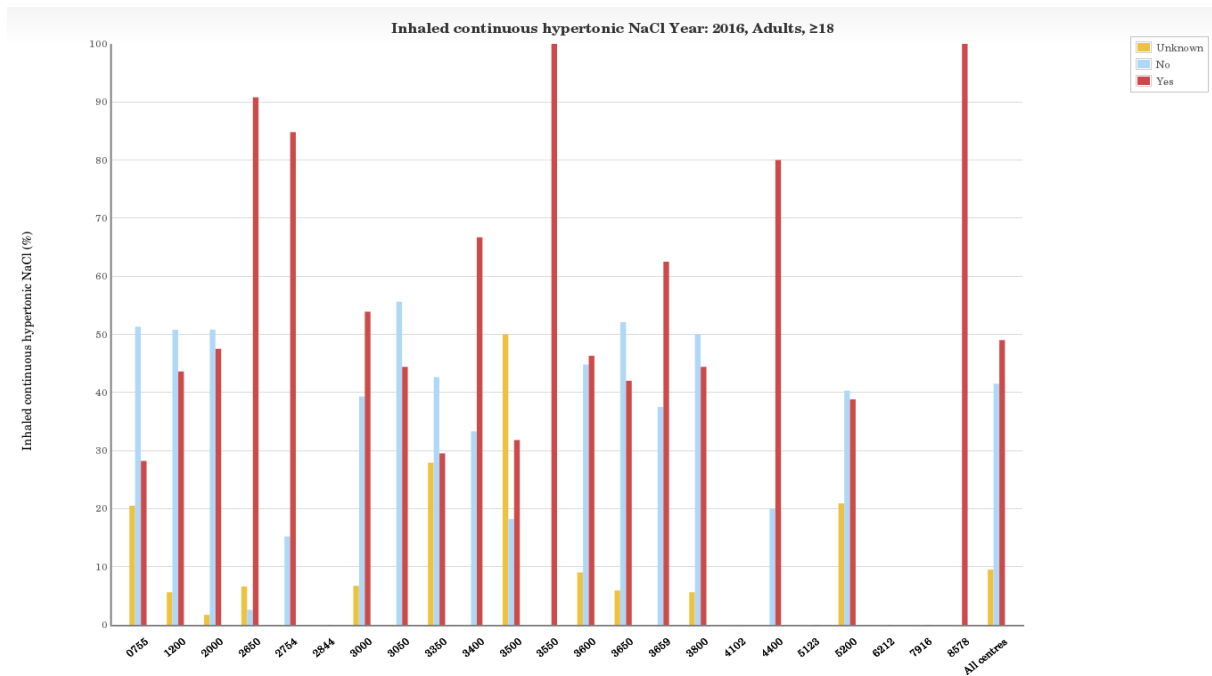
This is a graphic representation of the data in Table 10.5. The vertical bars show the percentage of patients on nebulised rhDNase/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.5. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con DNasa nebulizada.

**Table 10.6. Use of nebulised hypertonic saline by centre, adults aged  $\geq 18$  /**  
*Tabla 10.6. Uso de salino hipertónico nebulizado por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.*

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	20 (51.3 %)	11 (28.2 %)
1200	179	10 (5.6 %)	91 (50.8 %)	78 (43.6 %)
2000	118	2 (1.7 %)	60 (50.8 %)	56 (47.5 %)
2650	76	5 (6.6 %)	2 (2.6 %)	69 (90.8 %)
2754	33	0 (0.0 %)	5 (15.2 %)	28 (84.8 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	35 (39.3 %)	48 (53.9 %)
3050	9	0 (0.0 %)	5 (55.6 %)	4 (44.4 %)
3350	61	17 (27.9 %)	26 (42.6 %)	18 (29.5 %)
3400	6	0 (0.0 %)	2 (33.3 %)	4 (66.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	4 (18.2 %)	7 (31.8 %)
3550	1	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	30 (44.8 %)	31 (46.3 %)
3650	119	7 (5.9 %)	62 (52.1 %)	50 (42.0 %)
3659	8	0 (0.0 %)	3 (37.5 %)	5 (62.5 %)
3800	18	1 (5.6 %)	9 (50.0 %)	8 (44.4 %)
4400	5	0 (0.0 %)	1 (20.0 %)	4 (80.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	27 (40.3 %)	26 (38.8 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>87 (9.5 %)</b>	<b>382 (41.5 %)</b>	<b>451 (49.0 %)</b>



**Figure 10.6. Use of nebulised hypertonic saline by centre, adults aged  $\geq 18$**   
*/Figura 10.6. Uso de salino hipertónico nebulizado por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.*

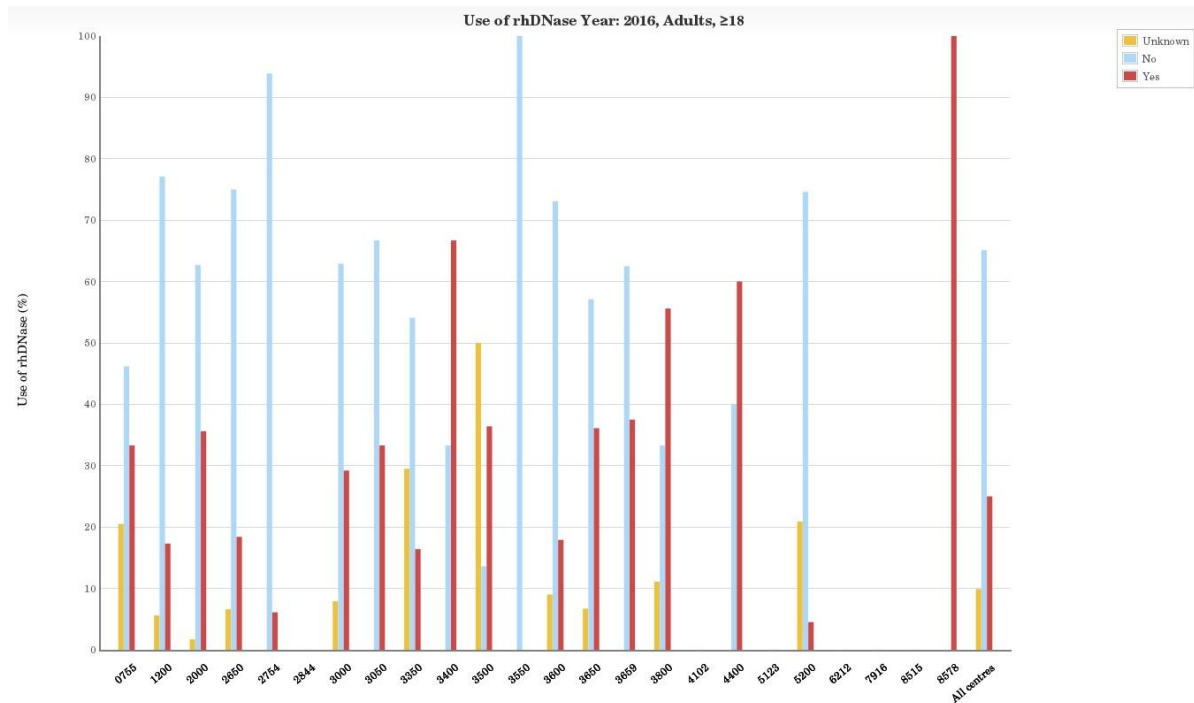


This is a graphic representation of the data in Table 10.6. The vertical bars show the percentage of patients on nebulised hypertonic saline/*Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.6. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con salino hipertónico nebulizado.*

**Table 10.7. Use of nebulised rhDNase by centre, adults aged  $\geq 18$ /Tabla 10.7. Uso de DNasa nebulizada por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	18 (46.2 %)	13 (33.3 %)
1200	179	10 (5.6 %)	138 (77.1 %)	31 (17.3 %)
2000	118	2 (1.7 %)	74 (62.7 %)	42 (35.6 %)
2650	76	5 (6.6 %)	57 (75.0 %)	14 (18.4 %)
2754	33	0 (0.0 %)	31 (93.9 %)	2 (6.1 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	7 (7.9 %)	56 (62.9 %)	26 (29.2 %)
3050	9	0 (0.0 %)	6 (66.7 %)	3 (33.3 %)
3350	61	18 (29.5 %)	33 (54.1 %)	10 (16.4 %)
3400	6	0 (0.0 %)	2 (33.3 %)	4 (66.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	3 (13.6 %)	8 (36.4 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	49 (73.1 %)	12 (17.9 %)
3650	119	8 (6.7 %)	68 (57.1 %)	43 (36.1 %)
3659	8	0 (0.0 %)	5 (62.5 %)	3 (37.5 %)
3800	18	2 (11.1 %)	6 (33.3 %)	10 (55.6 %)
4400	5	0 (0.0 %)	2 (40.0 %)	3 (60.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	50 (74.6 %)	3 (4.5 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>91 (9.9 %)</b>	<b>599 (65.1 %)</b>	<b>230 (25.0 %)</b>

**Figure 10.7. Use of nebulised rhDNase by centre, adults aged  $\geq 18$ /Figura 10.7. Uso de DNasa nebulizada por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.**

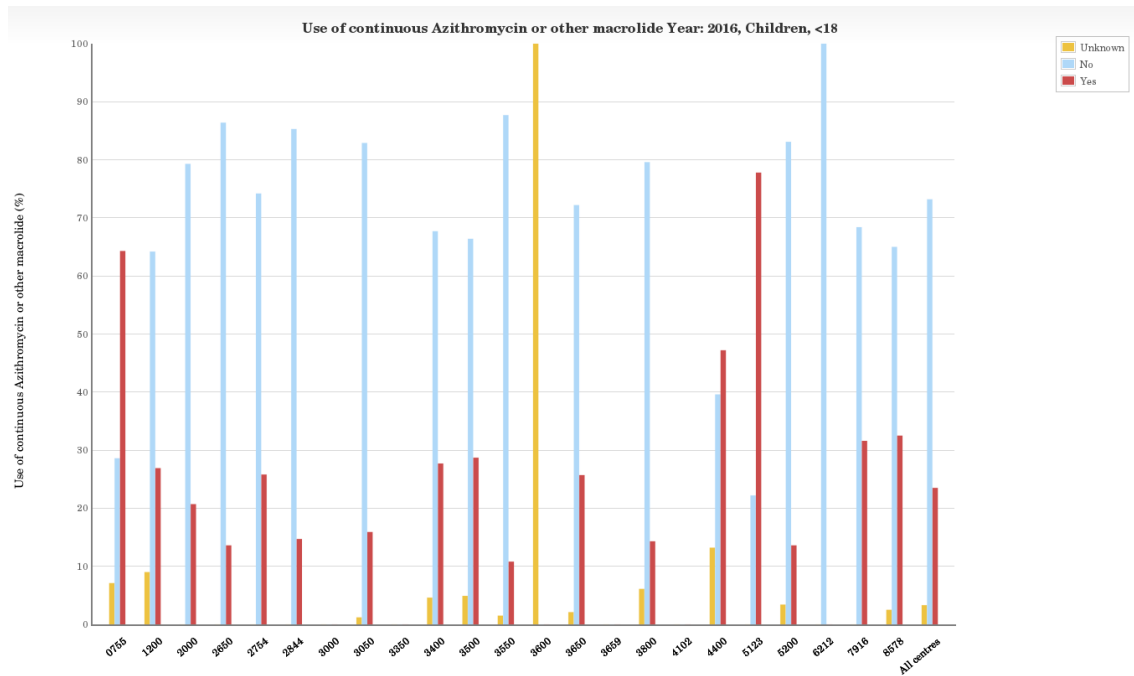


This is a graphic representation of the data in Table 10.7. The vertical bars show the percentage of patients on nebulised rhDNase/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.7. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con DNasa nebulizada.

**Table 10.8. Use of continuous Azithromycin by centre, children aged <18**  
*/Tabla 10.8. Uso de Azitromicina continua por unidades, en niños <18 años.*

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	4 (28.6 %)	9 (64.3 %)
1200	67	6 (9.0 %)	43 (64.2 %)	18 (26.9 %)
2000	87	0 (0.0 %)	69 (79.3 %)	18 (20.7 %)
2650	66	0 (0.0 %)	57 (86.4 %)	9 (13.6 %)
2754	66	0 (0.0 %)	49 (74.2 %)	17 (25.8 %)
2844	34	0 (0.0 %)	29 (85.3 %)	5 (14.7 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	1 (1.2 %)	68 (82.9 %)	13 (15.9 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	3 (4.6 %)	44 (67.7 %)	18 (27.7 %)
3500	122	6 (4.9 %)	81 (66.4 %)	35 (28.7 %)
3550	65	1 (1.5 %)	57 (87.7 %)	7 (10.8 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	104 (72.2 %)	37 (25.7 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	39 (79.6 %)	7 (14.3 %)
4400	53	7 (13.2 %)	21 (39.6 %)	25 (47.2 %)
5123	9	0 (0.0 %)	2 (22.2 %)	7 (77.8 %)
5200	59	2 (3.4 %)	49 (83.1 %)	8 (13.6 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	13 (68.4 %)	6 (31.6 %)
8578	40	1 (2.5 %)	26 (65.0 %)	13 (32.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>35 (3.3 %)</b>	<b>784 (73.2 %)</b>	<b>252 (23.5 %)</b>

**Figure 10.8. Use of continuous Azithromycin by centre, children <18/***Figura 10.8. Uso de Azitromicina continua por unidades, en niños <18 años.*

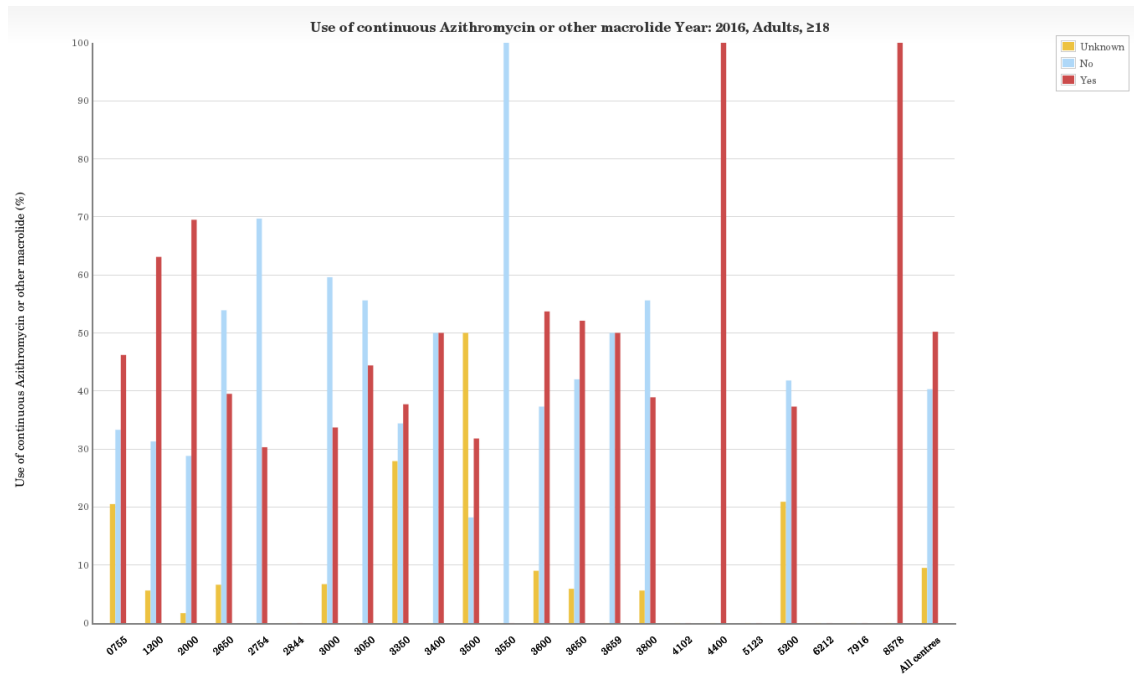


This is a graphic representation of the data in Table 10.8. The vertical bars show the percentage of patients on continuous Azithromycin/*Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.8. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con Azitromicina continua.*

**Table 10.9. Use of continuous Azithromycin by centre, adults  $\geq 18$ /Tabla 10.9. Uso de Azitromicina continua por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	13 (33.3 %)	18 (46.2 %)
1200	179	10 (5.6 %)	56 (31.3 %)	113 (63.1 %)
2000	118	2 (1.7 %)	34 (28.8 %)	82 (69.5 %)
2650	76	5 (6.6 %)	41 (53.9 %)	30 (39.5 %)
2754	33	0 (0.0 %)	23 (69.7 %)	10 (30.3 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	53 (59.6 %)	30 (33.7 %)
3050	9	0 (0.0 %)	5 (55.6 %)	4 (44.4 %)
3350	61	17 (27.9 %)	21 (34.4 %)	23 (37.7 %)
3400	6	0 (0.0 %)	3 (50.0 %)	3 (50.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	4 (18.2 %)	7 (31.8 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	25 (37.3 %)	36 (53.7 %)
3650	119	7 (5.9 %)	50 (42.0 %)	62 (52.1 %)
3659	8	0 (0.0 %)	4 (50.0 %)	4 (50.0 %)
3800	18	1 (5.6 %)	10 (55.6 %)	7 (38.9 %)
4400	5	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	28 (41.8 %)	25 (37.3 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>87 (9.5 %)</b>	<b>371 (40.3 %)</b>	<b>462 (50.2 %)</b>

**Figure 10.9. Use of continuous Azithromycin by centre, adults aged ≥18**  
*/Figura 10.9. Uso de Azitromicina continua por unidades, en adultos ≥18 años.*



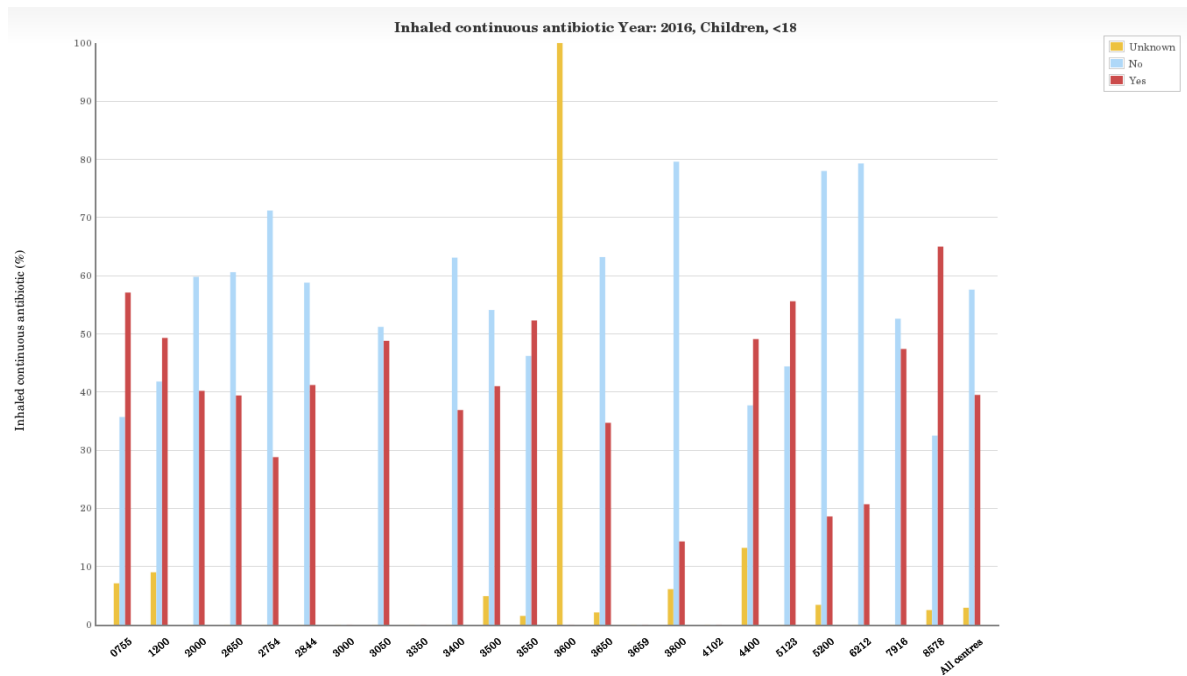
This is a graphic representation of the data in Table 10.9. The vertical bars show the percentage of patients on continuous Azithromycin/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.9. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con Azitromicina continua.

**Table 10.10. Use of inhaled continuous antibiotics by centre, children aged <18/Tabla 10.10. Uso de antibióticos inhalados continuos por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	5 (35.7 %)	8 (57.1 %)
1200	67	6 (9.0 %)	28 (41.8 %)	33 (49.3 %)
2000	87	0 (0.0 %)	52 (59.8 %)	35 (40.2 %)
2650	66	0 (0.0 %)	40 (60.6 %)	26 (39.4 %)
2754	66	0 (0.0 %)	47 (71.2 %)	19 (28.8 %)
2844	34	0 (0.0 %)	20 (58.8 %)	14 (41.2 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	42 (51.2 %)	40 (48.8 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	0 (0.0 %)	41 (63.1 %)	24 (36.9 %)
3500	122	6 (4.9 %)	66 (54.1 %)	50 (41.0 %)
3550	65	1 (1.5 %)	30 (46.2 %)	34 (52.3 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	91 (63.2 %)	50 (34.7 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	39 (79.6 %)	7 (14.3 %)
4400	53	7 (13.2 %)	20 (37.7 %)	26 (49.1 %)
5123	9	0 (0.0 %)	4 (44.4 %)	5 (55.6 %)
5200	59	2 (3.4 %)	46 (78.0 %)	11 (18.6 %)
6212	29	0 (0.0 %)	23 (79.3 %)	6 (20.7 %)
7916	19	0 (0.0 %)	10 (52.6 %)	9 (47.4 %)
8578	40	1 (2.5 %)	13 (32.5 %)	26 (65.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>31 (2.9 %)</b>	<b>617 (57.6 %)</b>	<b>423 (39.5 %)</b>



**Figure 10.10. Use of continuous inhaled antibiotics by centre, children aged <18/Figura 10.10. Uso de antibióticos inhalados continuos por unidades, en niños <18 años.**

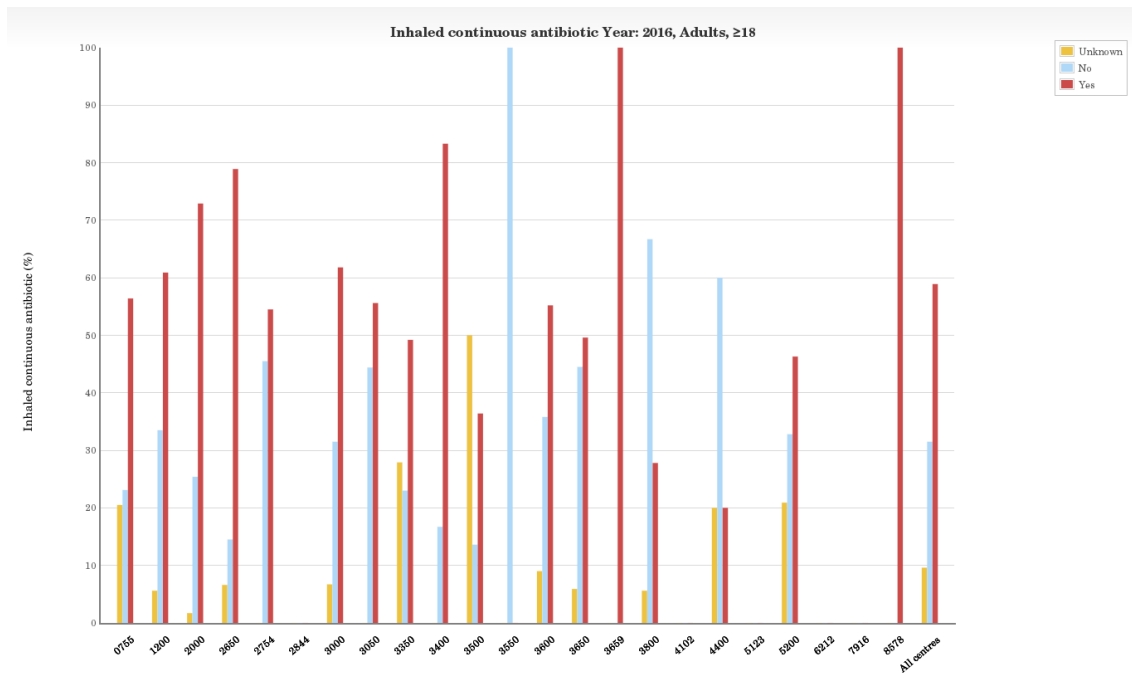


This is a graphic representation of the data in Table 10.10. The vertical bars show the percentage of patients on continuous inhaled antibiotics/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.10. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con antibióticos inhalados continuos.

**Table 10.11. Use of inhaled continuous antibiotics by centre, adults aged ≥18/Tabla 10.11. Uso de antibióticos inhalados continuos por unidades, en adultos ≥18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	9 (23.1 %)	22 (56.4 %)
1200	179	10 (5.6 %)	60 (33.5 %)	109 (60.9 %)
2000	118	2 (1.7 %)	30 (25.4 %)	86 (72.9 %)
2650	76	5 (6.6 %)	11 (14.5 %)	60 (78.9 %)
2754	33	0 (0.0 %)	15 (45.5 %)	18 (54.5 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	28 (31.5 %)	55 (61.8 %)
3050	9	0 (0.0 %)	4 (44.4 %)	5 (55.6 %)
3350	61	17 (27.9 %)	14 (23.0 %)	30 (49.2 %)
3400	6	0 (0.0 %)	1 (16.7 %)	5 (83.3 %)
3500	22	11 (50.0 %)	3 (13.6 %)	8 (36.4 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	24 (35.8 %)	37 (55.2 %)
3650	119	7 (5.9 %)	53 (44.5 %)	59 (49.6 %)
3659	8	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	8 (100.0 %)
3800	18	1 (5.6 %)	12 (66.7 %)	5 (27.8 %)
4400	5	1 (20.0 %)	3 (60.0 %)	1 (20.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	22 (32.8 %)	31 (46.3 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>88 (9.6 %)</b>	<b>290 (31.5 %)</b>	<b>542 (58.9 %)</b>

**Figure 10.11. Use of continuous inhaled antibiotics by centre, adults aged ≥18/Figura 10.11. Uso de antibióticos inhalados continuos por unidades, en adultos ≥18 años.**

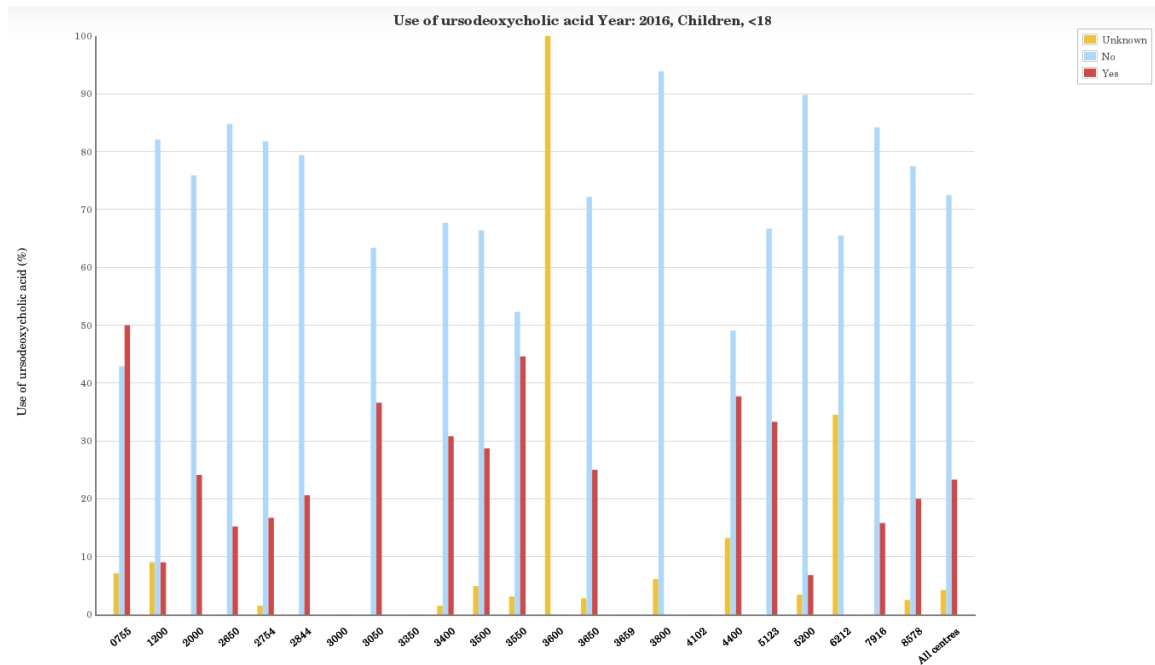


This is a graphic representation of the data in Table 10.11. The vertical bars show the percentage of patients on continuous inhaled antibiotics/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.11. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con antibióticos inhalados continuos.

**Table 10.12. Use of Ursodeoxycholic acid by centre, children aged <18/Tabla 10.12. Uso de ácido Ursodeoxicólico por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	6 (42.9 %)	7 (50.0 %)
1200	67	6 (9.0 %)	55 (82.1 %)	6 (9.0 %)
2000	87	0 (0.0 %)	66 (75.9 %)	21 (24.1 %)
2650	66	0 (0.0 %)	56 (84.8 %)	10 (15.2 %)
2754	66	1 (1.5 %)	54 (81.8 %)	11 (16.7 %)
2844	34	0 (0.0 %)	27 (79.4 %)	7 (20.6 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	52 (63.4 %)	30 (36.6 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	1 (1.5 %)	44 (67.7 %)	20 (30.8 %)
3500	122	6 (4.9 %)	81 (66.4 %)	35 (28.7 %)
3550	65	2 (3.1 %)	34 (52.3 %)	29 (44.6 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	4 (2.8 %)	104 (72.2 %)	36 (25.0 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	46 (93.9 %)	0 (0.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	26 (49.1 %)	20 (37.7 %)
5123	9	0 (0.0 %)	6 (66.7 %)	3 (33.3 %)
5200	59	2 (3.4 %)	53 (89.8 %)	4 (6.8 %)
6212	29	10 (34.5 %)	19 (65.5 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	16 (84.2 %)	3 (15.8 %)
8578	40	1 (2.5 %)	31 (77.5 %)	8 (20.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>45 (4.2 %)</b>	<b>776 (72.5 %)</b>	<b>250 (23.3 %)</b>

**Figure 10.12. Use of Ursodeoxycholic acid by centre, children <18 /Figura 10.12. Uso de ácido Ursodeoxicólico por unidades, en niños <18 años.**

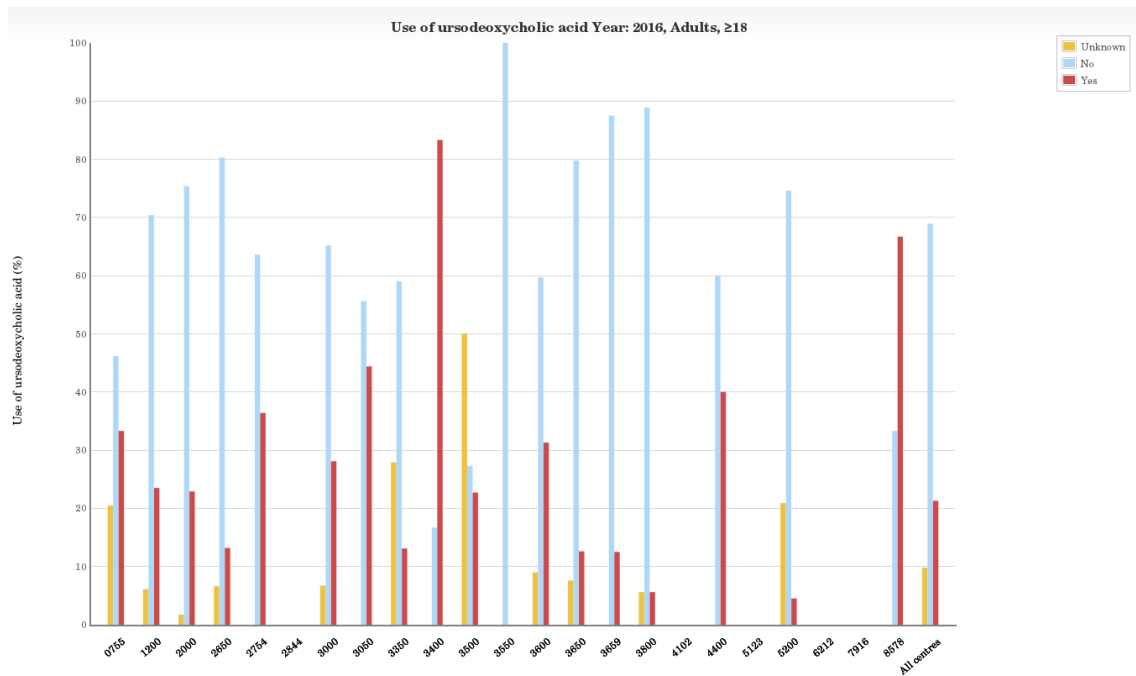


This is a graphic representation of the data in Table 10.12. The vertical bars show the percentage of patients on Ursodeoxycholic acid/*Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.12. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con ácido Ursodeoxicólico.*

**Table 10.13. Use of Ursodeoxycholic acid by centre, adults aged  $\geq 18$ /Tabla 10.13. Uso de ácido Ursodeoxicólico por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	18 (46.2 %)	13 (33.3 %)
1200	179	11 (6.1 %)	126 (70.4 %)	42 (23.5 %)
2000	118	2 (1.7 %)	89 (75.4 %)	27 (22.9 %)
2650	76	5 (6.6 %)	61 (80.3 %)	10 (13.2 %)
2754	33	0 (0.0 %)	21 (63.6 %)	12 (36.4 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	58 (65.2 %)	25 (28.1 %)
3050	9	0 (0.0 %)	5 (55.6 %)	4 (44.4 %)
3350	61	17 (27.9 %)	36 (59.0 %)	8 (13.1 %)
3400	6	0 (0.0 %)	1 (16.7 %)	5 (83.3 %)
3500	22	11 (50.0 %)	6 (27.3 %)	5 (22.7 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	40 (59.7 %)	21 (31.3 %)
3650	119	9 (7.6 %)	95 (79.8 %)	15 (12.6 %)
3659	8	0 (0.0 %)	7 (87.5 %)	1 (12.5 %)
3800	18	1 (5.6 %)	16 (88.9 %)	1 (5.6 %)
4400	5	0 (0.0 %)	3 (60.0 %)	2 (40.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	50 (74.6 %)	3 (4.5 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	1 (33.3 %)	2 (66.7 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>90 (9.8 %)</b>	<b>634 (68.9 %)</b>	<b>196 (21.3 %)</b>

**Figure 10.13. Use of Ursodeoxycholic acid by centre, adults aged ≥18/Figura 10.13. Uso de ácido Ursodeoxicólico por unidades, en adultos ≥18 años.**



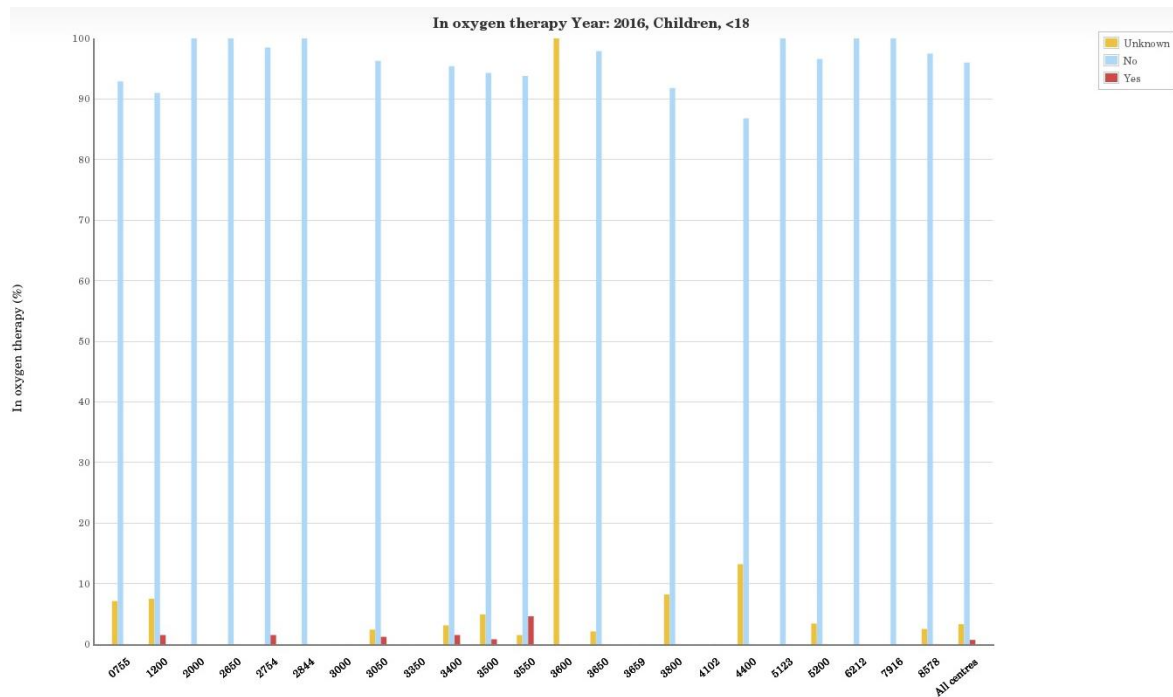
This is a graphic representation of the data in Table 10.13. The vertical bars show the percentage of patients on Ursodeoxycholic acid/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.13. Las barras verticales muestran el porcentaje de pacientes con ácido Ursodeoxicólico.

**Table 10.14. Prevalence of patients on oxygen therapy by centre, children aged <18/Tabla 10.14. Prevalencia de pacientes con oxigenoterapia en 2016 por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	13 (92.9 %)	0 (0.0 %)
1200	67	5 (7.5 %)	61 (91.0 %)	1 (1.5 %)
2000	87	0 (0.0 %)	87 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2650	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2754	66	0 (0.0 %)	65 (98.5 %)	1 (1.5 %)
2844	34	0 (0.0 %)	34 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	2 (2.4 %)	79 (96.3 %)	1 (1.2 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	2 (3.1 %)	62 (95.4 %)	1 (1.5 %)
3500	122	6 (4.9 %)	115 (94.3 %)	1 (0.8 %)
3550	65	1 (1.5 %)	61 (93.8 %)	3 (4.6 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	141 (97.9 %)	0 (0.0 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	4 (8.2 %)	45 (91.8 %)	0 (0.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	57 (96.6 %)	0 (0.0 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	39 (97.5 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>35 (3.3 %)</b>	<b>1028 (96.0 %)</b>	<b>8 (0.7 %)</b>



**Figure 10.14. Prevalence of patients on oxygen therapy by centre, children aged <18/Figura 10.14. Prevalencia de pacientes con oxigenoterapia en 2016 por unidades, en niños <18 años.**

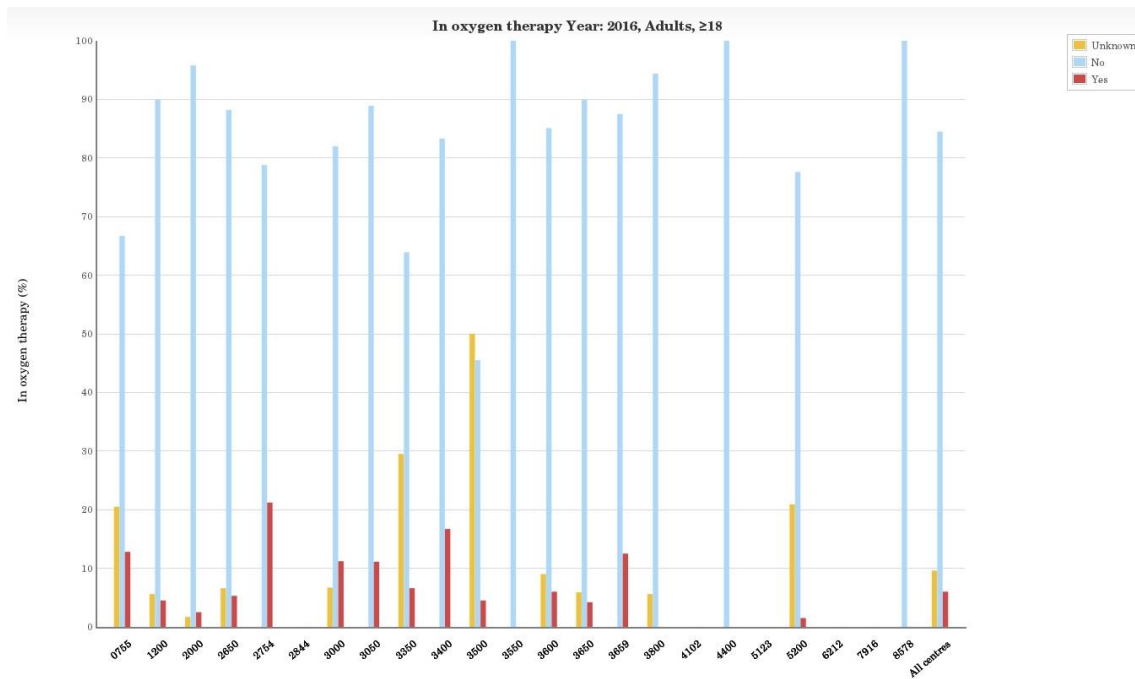


This is a graphic representation of the data in Table 10.14. The bars show the percentage of patients on oxygen therapy/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.14. Las barras muestran el porcentaje de pacientes con oxigenoterapia.

**Table 10.15. Prevalence of patients on oxygen therapy by centre, adults aged ≥18/Tabla 10.15. Prevalencia de pacientes con oxigenoterapia en 2016 por unidades, en adultos ≥18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	26 (66.7 %)	5 (12.8 %)
1200	179	10 (5.6 %)	161 (89.9 %)	8 (4.5 %)
2000	118	2 (1.7 %)	113 (95.8 %)	3 (2.5 %)
2650	76	5 (6.6 %)	67 (88.2 %)	4 (5.3 %)
2754	33	0 (0.0 %)	26 (78.8 %)	7 (21.2 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	73 (82.0 %)	10 (11.2 %)
3050	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
3350	61	18 (29.5 %)	39 (63.9 %)	4 (6.6 %)
3400	6	0 (0.0 %)	5 (83.3 %)	1 (16.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	10 (45.5 %)	1 (4.5 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	57 (85.1 %)	4 (6.0 %)
3650	119	7 (5.9 %)	107 (89.9 %)	5 (4.2 %)
3659	8	0 (0.0 %)	7 (87.5 %)	1 (12.5 %)
3800	18	1 (5.6 %)	17 (94.4 %)	0 (0.0 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	52 (77.6 %)	1 (1.5 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>88 (9.6 %)</b>	<b>777 (84.5 %)</b>	<b>55 (6.0 %)</b>

**Figure 10.15. Prevalence of patients on oxygen therapy by centre, adults aged  $\geq 18$ /Figura 10.15. Prevalencia de pacientes con oxigenoterapia en 2016 por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.**



**This is a graphic representation of the data in Table 10.15. The bars show the percentage of patients on oxygen therapy/Representación gráfica de los datos de la Tabla 10.15. Las barras muestran el porcentaje de pacientes con oxigenoterapia.**

**Table 10.16. Prevalence of patients on bronchodilators by centre, children aged <18/Tabla 10.16. Prevalencia de pacientes con broncodilatadores en 2016 por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	1 (7.1 %)	12 (85.7 %)
1200	67	6 (9.0 %)	16 (23.9 %)	45 (67.2 %)
2000	87	0 (0.0 %)	44 (50.6 %)	43 (49.4 %)
2650	66	0 (0.0 %)	2 (3.0 %)	64 (97.0 %)
2754	66	0 (0.0 %)	22 (33.3 %)	44 (66.7 %)
2844	34	0 (0.0 %)	10 (29.4 %)	24 (70.6 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	1 (1.2 %)	59 (72.0 %)	22 (26.8 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	0 (0.0 %)	24 (36.9 %)	41 (63.1 %)
3500	122	7 (5.7 %)	15 (12.3 %)	100 (82.0 %)
3550	65	1 (1.5 %)	4 (6.2 %)	60 (92.3 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	2 (1.4 %)	139 (96.5 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	33 (67.3 %)	13 (26.5 %)
4400	53	7 (13.2 %)	37 (69.8 %)	9 (17.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	49 (83.1 %)	8 (13.6 %)
6212	29	0 (0.0 %)	5 (17.2 %)	24 (82.8 %)
7916	19	0 (0.0 %)	12 (63.2 %)	7 (36.8 %)
8578	40	1 (2.5 %)	16 (40.0 %)	23 (57.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>33 (3.1 %)</b>	<b>351 (32.8 %)</b>	<b>687 (64.1 %)</b>

**Table 10.17. Prevalence of patients on bronchodilators by centre, adults aged ≥18/Tabla 10.17. Prevalencia de pacientes con broncodilatadores por unidades, adultos ≥18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	9 (23.1 %)	22 (56.4 %)
1200	179	11 (6.1 %)	73 (40.8 %)	95 (53.1 %)
2000	118	2 (1.7 %)	33 (28.0 %)	83 (70.3 %)
2650	76	5 (6.6 %)	0 (0.0 %)	71 (93.4 %)
2754	33	0 (0.0 %)	3 (9.1 %)	30 (90.9 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	6 (6.7 %)	18 (20.2 %)	65 (73.0 %)
3050	9	0 (0.0 %)	7 (77.8 %)	2 (22.2 %)
3350	61	17 (27.9 %)	15 (24.6 %)	29 (47.5 %)
3400	6	0 (0.0 %)	1 (16.7 %)	5 (83.3 %)
3500	22	11 (50.0 %)	0 (0.0 %)	11 (50.0 %)
3550	1	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	27 (40.3 %)	34 (50.7 %)
3650	119	7 (5.9 %)	39 (32.8 %)	73 (61.3 %)
3659	8	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	8 (100.0 %)
3800	18	3 (16.7 %)	10 (55.6 %)	5 (27.8 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	35 (52.2 %)	18 (26.9 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	1 (33.3 %)	2 (66.7 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>90 (9.8 %)</b>	<b>276 (30.0 %)</b>	<b>554 (60.2 %)</b>

## COMPLICATIONS/COMPLICACIONES

**Table 11.1. Prevalence of allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA) by centre, children aged <18/Tabla 11.1. Prevalencia de aspergillosis bronco-pulmonar alérgica (ABPA) por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total	Missing/ Unknown	No ABPA	Current ABPA (diagnosed or still treated)
0755	14	3 (21.4 %)	10 (71.4 %)	1 (7.1 %)
1200	67	3 (4.5 %)	60 (89.6 %)	4 (6.0 %)
2000	87	0 (0.0 %)	82 (94.3 %)	5 (5.7 %)
2650	66	0 (0.0 %)	63 (95.5 %)	3 (4.5 %)
2754	66	0 (0.0 %)	63 (95.5 %)	3 (4.5 %)
2844	34	0 (0.0 %)	33 (97.1 %)	1 (2.9 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	81 (98.8 %)	1 (1.2 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	1 (1.5 %)	63 (96.9 %)	1 (1.5 %)
3500	122	6 (4.9 %)	112 (91.8 %)	4 (3.3 %)
3550	65	1 (1.5 %)	62 (95.4 %)	2 (3.1 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	138 (95.8 %)	3 (2.1 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	43 (87.8 %)	3 (6.1 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
5200	59	2 (3.4 %)	57 (96.6 %)	0 (0.0 %)
6212	29	0 (0.0 %)	28 (96.6 %)	1 (3.4 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	34 (85.0 %)	5 (12.5 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>31 (2.9 %)</b>	<b>1,002 (93.6 %)</b>	<b>38 (3.5 %)</b>

**Table 11.2. Prevalence of allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA) by centre, adults aged  $\geq 18$ /Tabla 11.2. Prevalencia de aspergillosis broncopulmonar alérgica (ABPA) por unidades, en adultos  $\geq 18$  años.**

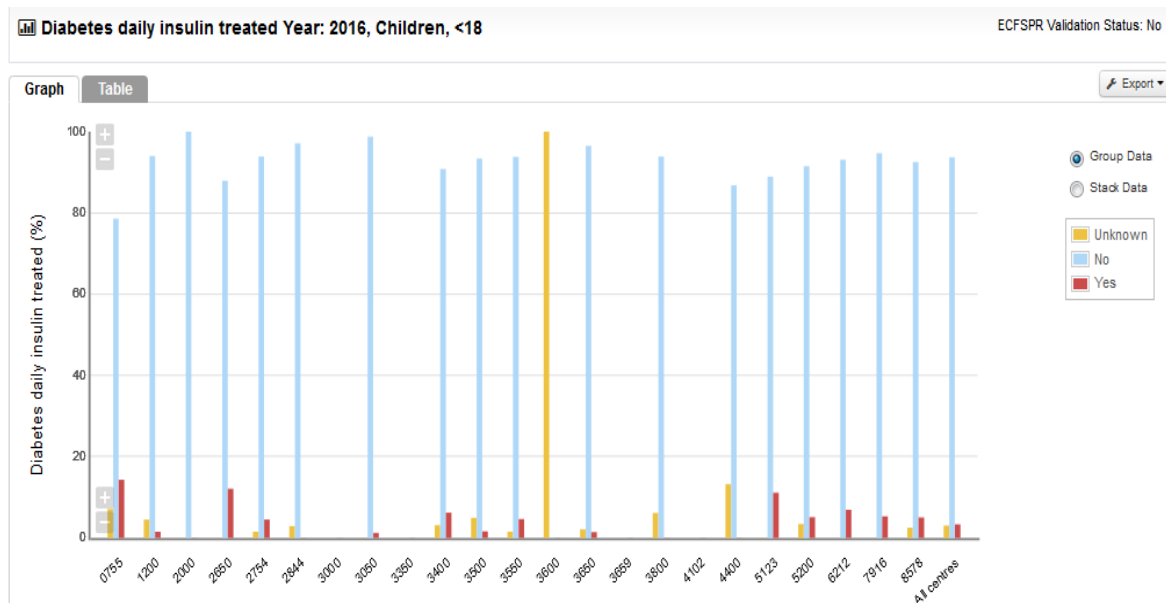
Centres	Total	Missing/ Unknown	No ABPA	Current ABPA (diagnosed or still treated)
0755	39	27 (69.2 %)	12 (30.8 %)	0 (0.0 %)
1200	179	10 (5.6 %)	161 (89.9 %)	8 (4.5 %)
2000	118	3 (2.5 %)	113 (95.8 %)	2 (1.7 %)
2650	76	5 (6.6 %)	69 (90.8 %)	2 (2.6 %)
2754	33	0 (0.0 %)	31 (93.9 %)	2 (6.1 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	8 (9.0 %)	75 (84.3 %)	6 (6.7 %)
3050	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3350	61	14 (23.0 %)	43 (70.5 %)	4 (6.6 %)
3400	6	0 (0.0 %)	6 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	11 (50.0 %)	0 (0.0 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	55 (82.1 %)	6 (9.0 %)
3650	119	9 (7.6 %)	107 (89.9 %)	3 (2.5 %)
3659	8	1 (12.5 %)	5 (62.5 %)	2 (25.0 %)
3800	18	2 (11.1 %)	15 (83.3 %)	1 (5.6 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	49 (73.1 %)	4 (6.0 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>110 (12.0 %)</b>	<b>770 (83.7 %)</b>	<b>40 (4.3 %)</b>

**Table 11.3. Prevalence of insulin-dependent diabetes by centre, children aged <18/Tabla 11.3. Prevalencia de diabetes insulín-dependiente por unidades, en niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	11 (78.6 %)	2 (14.3 %)
1200	67	3 (4.5 %)	63 (94.0 %)	1 (1.5 %)
2000	87	0 (0.0 %)	87 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2650	66	0 (0.0 %)	58 (87.9 %)	8 (12.1 %)
2754	66	1 (1.5 %)	62 (93.9 %)	3 (4.5 %)
2844	34	1 (2.9 %)	33 (97.1 %)	0 (0.0 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	81 (98.8 %)	1 (1.2 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	2 (3.1 %)	59 (90.8 %)	4 (6.2 %)
3500	122	6 (4.9 %)	114 (93.4 %)	2 (1.6 %)
3550	65	1 (1.5 %)	61 (93.8 %)	3 (4.6 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	139 (96.5 %)	2 (1.4 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	46 (93.9 %)	0 (0.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
5200	59	2 (3.4 %)	54 (91.5 %)	3 (5.1 %)
6212	29	0 (0.0 %)	27 (93.1 %)	2 (6.9 %)
7916	19	0 (0.0 %)	18 (94.7 %)	1 (5.3 %)
8578	40	1 (2.5 %)	37 (92.5 %)	2 (5.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1071</b>	<b>32 (3.0 %)</b>	<b>1004 (93.7 %)</b>	<b>35 (3.3 %)</b>



**Figure 11.3. Prevalence of insulin-dependent diabetes by centre, children aged <18/***Figura 11.3. Prevalencia de diabetes insulín-dependiente por unidades, en niños <18 años.*

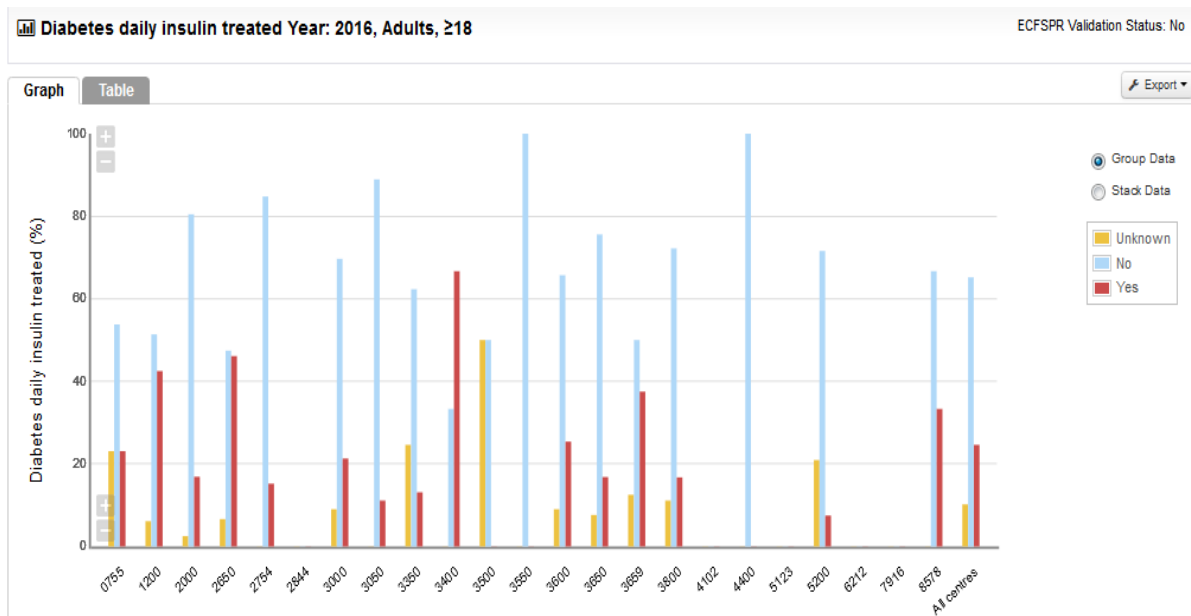


This is a graphic representation of the data in Table 11.3. The bars show the percentage of patients with insulin-dependent diabetes/*Representación gráfica de los datos de la Tabla 11.3. Las barras muestran el porcentaje de pacientes con diabetes insulín-dependiente.*

**Table 11.4. Prevalence of insulin-dependent diabetes by centre, adults aged ≥18/Tabla 11.4. Prevalencia de diabetes insulín-dependiente por unidades, adultos ≥18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	9 (23.1 %)	21 (53.8 %)	9 (23.1 %)
1200	179	11 (6.1 %)	92 (51.4 %)	76 (42.5 %)
2000	118	3 (2.5 %)	95 (80.5 %)	20 (16.9 %)
2650	76	5 (6.6 %)	36 (47.4 %)	35 (46.1 %)
2754	33	0 (0.0 %)	28 (84.8 %)	5 (15.2 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	8 (9.0 %)	62 (69.7 %)	19 (21.3 %)
3050	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	1 (11.1 %)
3350	61	15 (24.6 %)	38 (62.3 %)	8 (13.1 %)
3400	6	0 (0.0 %)	2 (33.3 %)	4 (66.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	11 (50.0 %)	0 (0.0 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	44 (65.7 %)	17 (25.4 %)
3650	119	9 (7.6 %)	90 (75.6 %)	20 (16.8 %)
3659	8	1 (12.5 %)	4 (50.0 %)	3 (37.5 %)
3800	18	2 (11.1 %)	13 (72.2 %)	3 (16.7 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	48 (71.6 %)	5 (7.5 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	2 (66.7 %)	1 (33.3 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>94 (10.2 %)</b>	<b>600 (65.2 %)</b>	<b>226 (24.6 %)</b>

**Figure 11.4. Prevalence of insulin-dependent diabetes by centre, adults aged ≥18/***Figura 11.4. Prevalencia de diabetes insulín-dependiente por unidades, adultos ≥18 años.*



**This is a graphic representation of the data in Table 11.4. The bars show the percentage of patients with insulin-dependent diabetes/***Representación gráfica de los datos de la Tabla 11.4. Las barras muestran el porcentaje de pacientes con diabetes insulín-dependiente.*

**Table 11.5. Prevalence of massive hemoptysis by centre, children aged <18**  
*/Tabla 11.5. Prevalencia de hemoptisis masiva por unidades, niños <18 años.*

Centres	Total	Missing/ Unknown	Never during the year of follow-up	Yes, at least once during the year of follow-up
0755	14	1 (7.1 %)	13 (92.9 %)	0 (0.0 %)
1200	67	3 (4.5 %)	63 (94.0 %)	1 (1.5 %)
2000	87	0 (0.0 %)	87 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2650	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2754	66	1 (1.5 %)	65 (98.5 %)	0 (0.0 %)
2844	34	1 (2.9 %)	32 (94.1 %)	1 (2.9 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	79 (96.3 %)	3 (3.7 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	1 (1.5 %)	62 (95.4 %)	2 (3.1 %)
3500	122	6 (4.9 %)	116 (95.1 %)	0 (0.0 %)
3550	65	2 (3.1 %)	62 (95.4 %)	1 (1.5 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	5 (3.5 %)	137 (95.1 %)	2 (1.4 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	4 (8.2 %)	44 (89.8 %)	1 (2.0 %)
4400	53	10 (18.9 %)	41 (77.4 %)	2 (3.8 %)
5123	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	55 (93.2 %)	2 (3.4 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	1 (5.3 %)	18 (94.7 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	39 (97.5 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>39 (3.6 %)</b>	<b>1017 (95.0 %)</b>	<b>15 (1.4 %)</b>

**Table 11.6. Prevalence of massive hemoptysis by centre, adults  $\geq 18$ /Tabla 11.6. Prevalencia de hemoptisis masiva por unidades, adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total	Missing/ Unknown	Never during the year of follow-up	Yes, at least once during the year of follow-up
0755	39	10 (25.6 %)	29 (74.4 %)	0 (0.0 %)
1200	179	10 (5.6 %)	151 (84.4 %)	18 (10.1 %)
2000	118	3 (2.5 %)	114 (96.6 %)	1 (0.8 %)
2650	76	5 (6.6 %)	67 (88.2 %)	4 (5.3 %)
2754	33	0 (0.0 %)	30 (90.9 %)	3 (9.1 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	8 (9.0 %)	66 (74.2 %)	15 (16.9 %)
3050	9	0 (0.0 %)	7 (77.8 %)	2 (22.2 %)
3350	61	16 (26.2 %)	44 (72.1 %)	1 (1.6 %)
3400	6	0 (0.0 %)	5 (83.3 %)	1 (16.7 %)
3500	22	11 (50.0 %)	10 (45.5 %)	1 (4.5 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	56 (83.6 %)	5 (7.5 %)
3650	119	11 (9.2 %)	106 (89.1 %)	2 (1.7 %)
3659	8	1 (12.5 %)	7 (87.5 %)	0 (0.0 %)
3800	18	2 (11.1 %)	14 (77.8 %)	2 (11.1 %)
4400	5	0 (0.0 %)	4 (80.0 %)	1 (20.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	46 (68.7 %)	7 (10.4 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	1 (33.3 %)	2 (66.7 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>97 (10.5 %)</b>	<b>758 (82.4 %)</b>	<b>65 (7.1 %)</b>

**Table 11.7. Prevalence of pneumothorax requiring chest drain by centre, children aged <18/Tabla 11.7. Prevalencia de neumotórax que requirió inserción de tubo de drenaje torácico por unidades, niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	13 (92.9 %)	0 (0.0 %)
1200	67	2 (3.0 %)	65 (97.0 %)	0 (0.0 %)
2000	87	0 (0.0 %)	87 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2650	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2754	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2844	34	0 (0.0 %)	34 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	0 (0.0 %)	81 (98.8 %)	1 (1.2 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	2 (3.1 %)	63 (96.9 %)	0 (0.0 %)
3500	122	6 (4.9 %)	116 (95.1 %)	0 (0.0 %)
3550	65	1 (1.5 %)	64 (98.5 %)	0 (0.0 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	141 (97.9 %)	0 (0.0 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	3 (6.1 %)	46 (93.9 %)	0 (0.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	57 (96.6 %)	0 (0.0 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	39 (97.5 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>29 (2.7 %)</b>	<b>1041 (97.2 %)</b>	<b>1 (0.1 %)</b>

**Table 11.8. Prevalence of pneumothorax requiring chest drain by centre, adults aged  $\geq 18$ /Tabla 11.8. Prevalencia de neumotórax que requirió inserción de tubo de drenaje torácico por unidades, adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	9 (23.1 %)	30 (76.9 %)	0 (0.0 %)
1200	179	10 (5.6 %)	168 (93.9 %)	1 (0.6 %)
2000	118	3 (2.5 %)	115 (97.5 %)	0 (0.0 %)
2650	76	6 (7.9 %)	70 (92.1 %)	0 (0.0 %)
2754	33	2 (6.1 %)	31 (93.9 %)	0 (0.0 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	9 (10.1 %)	80 (89.9 %)	0 (0.0 %)
3050	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3350	61	14 (23.0 %)	47 (77.0 %)	0 (0.0 %)
3400	6	0 (0.0 %)	6 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	10 (45.5 %)	1 (4.5 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	60 (89.6 %)	1 (1.5 %)
3650	119	9 (7.6 %)	108 (90.8 %)	2 (1.7 %)
3659	8	1 (12.5 %)	7 (87.5 %)	0 (0.0 %)
3800	18	2 (11.1 %)	16 (88.9 %)	0 (0.0 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	53 (79.1 %)	0 (0.0 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>96 (10.4 %)</b>	<b>819 (89.0 %)</b>	<b>5 (0.5 %)</b>

**Table 11.9. Occurrence of malignancy diagnosed during the year of follow-up by centre, children aged <18/Tabla 11.9 .Ocurrencia de cáncer diagnosticado durante el año de seguimiento por unidades, niños <18 años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	14	1 (7.1 %)	13 (92.9 %)	0 (0.0 %)
1200	67	2 (3.0 %)	65 (97.0 %)	0 (0.0 %)
2000	87	0 (0.0 %)	87 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2650	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2754	66	0 (0.0 %)	66 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2844	34	0 (0.0 %)	34 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3000	0	.	.	.
3050	82	1 (1.2 %)	81 (98.8 %)	0 (0.0 %)
3350	0	.	.	.
3400	65	2 (3.1 %)	63 (96.9 %)	0 (0.0 %)
3500	122	6 (4.9 %)	115 (94.3 %)	1 (0.8 %)
3550	65	2 (3.1 %)	63 (96.9 %)	0 (0.0 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	141 (97.9 %)	0 (0.0 %)
3659	0	.	.	.
3800	49	4 (8.2 %)	45 (91.8 %)	0 (0.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5200	59	2 (3.4 %)	57 (96.6 %)	0 (0.0 %)
6212	29	0 (0.0 %)	29 (100.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	19 (100.0 %)	0 (0.0 %)
8578	40	1 (2.5 %)	39 (97.5 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>1,071</b>	<b>32 (3.0 %)</b>	<b>1038 (96.9 %)</b>	<b>1 (0.1 %)</b>



**Table 11.10. Occurrence of malignancy diagnosed during the year of follow-up by centre, adults aged  $\geq 18$ /Tabla 11.10. Ocurrencia de cáncer diagnosticado durante el año de seguimiento por unidades, adultos  $\geq 18$  años.**

Centres	Total patients	Unknown	No	Yes
0755	39	8 (20.5 %)	31 (79.5 %)	0 (0.0 %)
1200	179	10 (5.6 %)	163 (91.1 %)	6 (3.4 %)
2000	118	3 (2.5 %)	114 (96.6 %)	1 (0.8 %)
2650	76	7 (9.2 %)	68 (89.5 %)	1 (1.3 %)
2754	33	0 (0.0 %)	33 (100.0 %)	0 (0.0 %)
2844	0	.	.	.
3000	89	8 (9.0 %)	79 (88.8 %)	2 (2.2 %)
3050	9	0 (0.0 %)	9 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3350	61	13 (21.3 %)	48 (78.7 %)	0 (0.0 %)
3400	6	0 (0.0 %)	6 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3500	22	11 (50.0 %)	11 (50.0 %)	0 (0.0 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	59 (88.1 %)	2 (3.0 %)
3650	119	9 (7.6 %)	109 (91.6 %)	1 (0.8 %)
3659	8	1 (12.5 %)	7 (87.5 %)	0 (0.0 %)
3800	18	2 (11.1 %)	16 (88.9 %)	0 (0.0 %)
4400	5	0 (0.0 %)	5 (100.0 %)	0 (0.0 %)
5123	0	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	53 (79.1 %)	0 (0.0 %)
6212	0	.	.	.
7916	0	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	3 (100.0 %)	0 (0.0 %)
<b>All centres</b>	<b>920</b>	<b>92 (10.0 %)</b>	<b>815 (88.6 %)</b>	<b>13 (1.4 %)</b>

**Table 11.11. Prevalence of liver disease by centre, children aged <18/Tabla 11.11. Prevalencia de enfermedad hepática por unidades, niños <18 años.**

Centres	Total	Missing/ Unknown	No	Cirrhosis with hypertension	Cirrhosis without hypertension	Cirrhosis, hypertension unknown	Liver disease without cirrhosis
0755	14	1 (7.1 %)	12 (85.7 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (7.1 %)
1200	67	5 (7.5 %)	52 (77.6 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	10 (14.9 %)
2000	87	0 (0.0 %)	65 (74.7 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	22 (25.3 %)
2650	66	1 (1.5 %)	54 (81.8 %)	0 (0.0 %)	1 (1.5 %)	0 (0.0 %)	10 (15.2 %)
2754	66	2 (3.0 %)	54 (81.8 %)	0 (0.0 %)	1 (1.5 %)	0 (0.0 %)	9 (13.6 %)
2844	34	0 (0.0 %)	25 (73.5 %)	2 (5.9 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	7 (20.6 %)
3000	0	.	.	.	.	.	.
3050	82	1 (1.2 %)	53 (64.6 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	28 (34.1 %)
3350	0	.	.	.	.	.	.
3400	65	1 (1.5 %)	44 (67.7 %)	1 (1.5 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	19 (29.2 %)
3500	122	6 (4.9 %)	81 (66.4 %)	1 (0.8 %)	5 (4.1 %)	0 (0.0 %)	29 (23.8 %)
3550	65	1 (1.5 %)	38 (58.5 %)	11 (16.9 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	15 (23.1 %)
3600	1	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3650	144	3 (2.1 %)	113 (78.5 %)	3 (2.1 %)	2 (1.4 %)	0 (0.0 %)	23 (16.0 %)
3659	0	.	.	.	.	.	.
3800	49	4 (8.2 %)	44 (89.8 %)	1 (2.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
4400	53	7 (13.2 %)	46 (86.8 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
5123	9	0 (0.0 %)	8 (88.9 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (11.1 %)
5200	59	2 (3.4 %)	54 (91.5 %)	1 (1.7 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	2 (3.4 %)
6212	29	2 (6.9 %)	27 (93.1 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
7916	19	0 (0.0 %)	17 (89.5 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	2 (10.5 %)
8578	40	1 (2.5 %)	31 (77.5 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	8 (20.0 %)
All centres	1,071	38 (3.5 %)	818 (76.4 %)	20 (1.9 %)	9 (0.8 %)	0 (0.0 %)	186 (17.4 %)

**Table 11.12. Prevalence of liver disease by centre, adults aged ≥18/Tabla 11.12. Prevalencia de enfermedad hepática por unidades, adultos ≥18 años.**

Centres	Total	Missing/ Unknown	No	Cirrhosis with hypertension	Cirrhosis without hypertension	Cirrhosis, hypertension unknown	Liver disease without cirrhosis
0755	39	9 (23.1 %)	30 (76.9 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
1200	179	12 (6.7 %)	122 (68.2 %)	0 (0.0 %)	2 (1.1 %)	1 (0.6 %)	42 (23.5 %)
2000	118	3 (2.5 %)	84 (71.2 %)	2 (1.7 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	29 (24.6 %)
2650	76	6 (7.9 %)	56 (73.7 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	14 (18.4 %)
2754	33	1 (3.0 %)	16 (48.5 %)	1 (3.0 %)	2 (6.1 %)	0 (0.0 %)	13 (39.4 %)
2844	0	.	.	.	.	.	.
3000	89	9 (10.1 %)	56 (62.9 %)	1 (1.1 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	23 (25.8 %)
3050	9	0 (0.0 %)	5 (55.6 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	4 (44.4 %)
3350	61	13 (21.3 %)	39 (63.9 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	9 (14.8 %)
3400	6	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (16.7 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	5 (83.3 %)
3500	22	11 (50.0 %)	6 (27.3 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	5 (22.7 %)
3550	1	0 (0.0 %)	1 (100.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
3600	67	6 (9.0 %)	39 (58.2 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	2 (3.0 %)	20 (29.9 %)
3650	119	9 (7.6 %)	92 (77.3 %)	0 (0.0 %)	1 (0.8 %)	0 (0.0 %)	17 (14.3 %)
3659	8	1 (12.5 %)	5 (62.5 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	2 (25.0 %)
3800	18	2 (11.1 %)	16 (88.9 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)
4400	5	0 (0.0 %)	4 (80.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (20.0 %)
5123	0	.	.	.	.	.	.
5200	67	14 (20.9 %)	46 (68.7 %)	2 (3.0 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	5 (7.5 %)
6212	0	.	.	.	.	.	.
7916	0	.	.	.	.	.	.
8578	3	0 (0.0 %)	1 (33.3 %)	1 (33.3 %)	0 (0.0 %)	0 (0.0 %)	1 (33.3 %)
All centres	920	96 (10.4 %)	618 (67.2 %)	8 (0.9 %)	5 (0.5 %)	3 (0.3 %)	190 (20.7 %)

## APPENDIX

Data from non-transplanted patients, only are included in pulmonary function tables and graphs. The remaining tables and graphs include data from both transplanted and non-transplanted patients.

In the Annual Report published by the ECFSPR, only patients seen during the year are included in the analyses and, in some cases, patients are also excluded from analysis for a specific report if a significant proportion of the data has not been provided by an individual centre or country. In this report, the tables and graphs have been extracted from the ECFSTracker data-collection software reports function, and they may include, for a number of reports, as “unknown&missing”, data, from some patients not seen or lost to follow-up as well as those for which a substantial portion of the data is missing in a centre or category; outcomes, therefore, for some variables may differ slightly from those published in the ECFSPR Annual report.

When considering graphs that show values as a %, it is appropriate to check the corresponding tables showing the number of patients, particularly with graphs showing data for adults, this is because a number of Paediatric Centres, have some patients aged  $\geq 18$  still under their care. Data on these few patients, as percentages, will appear in the graphs for adults beside those from the Adult Centres, but the number of patients will often be far smaller.

Only patients who fulfill the diagnostic criteria below should be included in the registry:

- a. Two sweat tests value  $>60$  mmol/L chloride: CF diagnosis accepted.
- b. One sweat test value  $>60$  mmol/L chloride and DNA Analysis/Genotyping –two identified disease-causing CF mutations-: CF diagnosis accepted.
- c. Sweat value less than or equal to 60 mmol/L chloride: if the sweat value is less than or equal to 60 mmol/L chloride, then at least 2 of these should be met:
  - i. DNA Analysis/Genotyping: two identified disease causing CF mutations (check if necessary the CFTR2 website) .
  - ii. Transepithelial (Nasal) Potential Difference: study consistent with a diagnosis of CF.
  - iii. Clinical Presentation: typical features of CF.

Sweat conductivity measurements only, should not be used for diagnosis.

FEV<sub>1</sub> is measured in litres, but it is normally expressed as a percentage of the expected value (FEV<sub>1</sub>% of predicted). The expected value is computed from healthy individuals of the same sex, height and age, termed the reference population. The mean value of the reference population is 100%, the 3rd percentile (Pctl) is approximately 80% and the 97th Pctl is approximately 120%. Pulmonary function impairment is often considered “mild” when the FEV<sub>1</sub> % of predicted is  $\geq 70$  %, moderate if 40%-69%, and severe if  $<40$ %.

The Global Lung Function Initiative equations, described by Quanjer PH et al. *Eur Respir J* 2012; 40: 1324–1343), have been used by the ECFSPR since the 2014 Annual Report. This is the global reference for spirometry, and it has been agreed, as part of the CF global

harmonisation project, that this is the best way to present lung function. However, the calculated values in downloaded Tables and Graphs using the reports function of ECFSTracker, that are shown in this reports, are still based on Wang and Hankinson equations (see references below).

For male children 6-17 yrs and female children 6-15 yrs: Wang X, Dockery DW, Wypij D, Fay ME, Ferris BG. Pulmonary function between 6 and 18 years of age. *Pediatr Pulmonol* 1993; 15:75-88.

For male adults  $\geq 18$  yrs and females  $\geq 16$  yrs: Hankinson JL, Odencrantz RJ, Fedan KB. Spirometric reference values from a sample of the general U.S. population. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159:179-87.

For children  $< 6$  yrs no calculation of percent of predicted values is performed, because of their lack of validity.

Z-score: it indicates how far a value is, from the mean value of a reference population. Negative z-scores mean that the value is below the mean of values in the reference population, whereas positive z-scores mean that the value is above the mean. For example, a z-score for weight of -2 means that the weight is 2 standard deviations below the mean of subjects of the same age and sex of the reference population. For example, if the z-score for BMI of a 10 years old boy is -2, it means that the BMI for that boy is 2 standard deviations below the mean BMI of 10 years old boys of the reference population.

The ECFSPR uses an international reference to compute z-scores for height, weight and BMI. It is the CDC 2000 reference charts (Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS et al. 2000 CDC Growth Charts for the United States: Methods and Development. National Centre for Health Statistics. *Vital Health Stat* 2002; 11(246): 1-190.), which were derived from samples of U.S. healthy individuals<sup>1</sup>. The choice of CDC charts as a reference, although not the most suitable to assess the nutritional status of European CF patients, is justified by the widespread use of these charts at international level. The mean z scores of the reference population is 0, the 3rd percentiles is approximately -2 , and the 97th percentiles is approximately +2.

Chronic bronchial infection is defined according to the modified Leeds Criteria (Lee TWR, Brownlee KG, Conway SP, Denton M, Littlewood JM. Evaluation of a new definition for chronic *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis patients. *J Cystic Fibrosis* 2003; 2: 29-34) : Either  $>50\%$  of all kinds of respiratory samples collected during the last 12 months were positive for the organism, or there was a significant increase in serum antibodies to the organism. Caution is warranted, if only the latter definition is used.

Therapy ; Those patients who have been receiving treatment or medication for at least 3 months during the year of follow-up are considered in the analysis.

Pancreatic insufficiency: Stool fat (Van de Kamer)  $>4-5$  g/d in young children, or  $>7$ g/d in children older than 10 and adults, and/or faecal pancreatic elastase  $<200$   $\mu$ g/g. Two determinations are mandatory. Faecal fat excretion values in infants below 3 months are contradictory. Causes of steatorrhoea other than those that are pancreatic-related must have been excluded.

Pancreatic status will be assessed at the registry level, in accordance with the following criteria:

*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).*

\*according to definition above.

#### References:

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

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

In the Registry the use of pancreatic enzyme replacement therapy (PERT) is considered an indicator of pancreatic insufficiency. This is however not a “hard” variable as putting a patient on PERT is ultimately an individual decision by the patient’s Physician. Caution is warranted in patients with faecal pancreatic elastase values below 200 µ/g, unless they are extremely low, if there is no evidence of high faecal fat. Typically patients with pancreatic insufficiency have very low faecal pancreatic elastase concentrations (<50 µ/g, and very often <15 µ/g), although infants may transiently have higher values.

For further information refer to the Appendixes at the end of the latest available ECFSPR Annual Report available.

## APÉNDICE

*Las Tablas y Gráficos referentes a la función pulmonar solo incluyen datos de pacientes que no habían recibido un trasplante pulmonar. Todas las restantes Tablas y Gráficos del presente informe incluyen datos de pacientes tanto trasplantados como no trasplantados.*

*En el Annual Report publicado por el ECFSPR, solo se incluyen en los análisis a los pacientes vistos durante el año, y en algunos casos, también se excluyen de los análisis para alguna variable a los pacientes, si alguna Unidad o país no ha completado una proporción significativa de sus datos. En el presente Informe las Tablas y Gráficos se han descargado usando la función “reports” del ECFSTracker, e incluyen también datos de pacientes no vistos o perdidos al seguimiento, como “unknown&missing”, además de aquellos en los que falta una proporción substancial de los datos de una Unidad para una cierta categoría; los resultados que se muestran para esas categorías, por tanto, pueden diferir ligeramente de las publicadas en el ECFSPR Annual Report.*

*Al observar gráficos que muestran los datos en forma, de porcentajes, es prudente consultar sus correspondientes Tablas que muestran los números de los pacientes. Es especialmente aconsejable hacerlo con los gráficos que muestran los datos de adultos ya que muchas Unidades Pediátricas pueden tener todavía a algunos pacientes de >18 años en seguimiento. Sus datos en forma de porcentajes, aparecerán en los gráficos que muestran los datos de adultos, al lado de los de los pacientes en seguimiento en las Unidades de Adultos, pero el número de pacientes al que se refieren será mucho menor.*

*Solo se deben incluir en el Registro pacientes que cumplen los criterios diagnósticos siguientes (En los que no lo cumplen se debe etiquetar “Diagnosis to be confirmed”:*

- a. Dos tests del sudor con concentración de Cloro >60 mmol/L: Diagnóstico de FQ aceptado.*
- b. Un test del sudor con concentración de Cloro >60 mmol/l y presencia de dos mutaciones causantes de enfermedad: Diagnóstico de FQ aceptado.*
- c. Si test del sudor con concentración de cloro  $\leq$ 60 mmol/L, al menos se deben cumplir dos de las siguientes condiciones:*
  - i. Presencia de dos mutaciones causantes de enfermedad (consultar en caso necesario la página web CFTR2).*
  - ii. Diferencia de potencial transepitelial nasal consistente con el diagnóstico de FQ.*
  - iii. Presentación clínica - rasgos clínicos típicos de FQ.*

*Las mediciones de la conductividad eléctrica del sudor no se deben utilizar de manera aislada, para efectuar el diagnóstico.*

*El FEV<sub>1</sub> se mide en litros pero normalmente se expresa como porcentaje del predicho (FEV<sub>1</sub> % del Predicho). Los valores predichos se obtienen a partir de muestras de individuos sanos de la misma edad, sexo y talla, que constituyen la población de referencia. La media de la población de referencia es 100%, el percentil (Pctl) 3 es aproximadamente 80%, y el Pctl*

97, aproximadamente 120%. El grado de afectación funcional pulmonar se suele considerar “leve” cuando el FEV<sub>1</sub> % del predicho es  $\geq 70\%$ , moderado si 40%-69%, y grave si  $< 40\%$ .

El ECFSPR lleva usando las ecuaciones de la Global Lung Function Initiative descritas por by Quanjer PH et al. *Eur Respir J* 2012; 40: 1324–1343), desde el Annual Report de 2014. Son la referencia a nivel global para las espirometrías, y se ha llegado al acuerdo, dentro del proyecto de armonización global de la FQ, de que su uso es la manera mejor de presentar los datos de la función pulmonar. Sin embargo, los valores calculados en las Tablas y Gráficos descargados mediante la función “reports” de ECFSTRacker que se muestran en este Informe, se siguen basando en las ecuaciones de Wang y Hankinson, cuyas referencias se muestran a continuación.

Para niños de 6-17 años y niñas de 6-15 yrs: Wang X, Dockery DW, Wypij D, Fay ME, Ferris BG. *Pulmonary function between 6 and 18 years of age. Pediatr Pulmonol* 1993; 15: 75-88.

Para hombres de  $\geq 18$  años y mujeres de  $\geq 16$  años: Hankinson JL, Odencrantz RJ, Fedan KB. *Spirometric reference values from a sample of the general U.S. population. Am J Respr Crit Care Med* 1999; 159: 179-87.

Para niños de  $< 6$  años no se calculó el porcentaje del predicho a causa de su falta de validez.

El z-score: indica lo alejado que está un valor, del valor medio de una población de referencia. z-scores negativos significan que el valor está por debajo de la media de los valores de la población de referencia, en tanto que z-scores positivos, significan que el valor está por encima de la media. Por ejemplo, un z-score del peso de -2, significa que el peso está 2 desviaciones standard por debajo de la media del peso de individuos de la población de referencia de la misma edad y sexo .

El ECFSPR utiliza unas referencias internacionales para evaluar los z-scores del peso, la talla y el IMC. Se trata los valores de referencia CDC 2000 (Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS et al. 2000 CDC Growth Charts for the United States: Methods and Development. *National Centre for Health Statistics. Vital Health Stat* 2002; 11(246): 1-190.), que se obtuvieron a partir de muestras de individuos sanos de los EEUU. Aunque no son enteramente apropiadas para la evaluación del estado nutricional de los pacientes europeos con FQ, su uso está justificado por el amplio uso a nivel internacional de estas referencias, y la falta de similares valores a escala europea.

Para la definición de infección bronquial crónica, se usan los criterios de Leeds modificados: Lee TWR, Brownlee KG, Conway SP, Denton M, Littlewood JM. *Evaluation of a new definition for chronic Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis patients (J Cystic Fibrosis* 2003; 2: 29-34):  $> 50\%$  de las muestras de secreciones respiratorias de cualquier tipo (esputo espontáneo o inducido, cultivo orofaríngeo tras tos, lavado nasofaríngeo, succión endolaringea o LBA) son positivos para el organismo en cuestión, o bien existe un aumento significativo de los anticuerpos séricos específicos contra dicho organismo. Este segundo criterio se deberá usar con cautela en ausencia del primero.

Tratamientos: Se considera que el paciente ha recibido cualquier tratamiento o medicación



cuando lo ha recibido durante más de tres meses del año.

*Insuficiencia pancreática: Grasa fecal (Van de Kamer) >4-5 g/d en niños pequeños, o >7g/d en niños de >10 años y adultos, y/o elastasa pancreática fecal <200 µg/g. Son obligatorias dos determinaciones. Las determinaciones de grasa fecal en lactantes de menos de 3 meses son problemáticas. Se deben excluir otras causas de esteatorrea diferentes de origen pancreático.*

*El estatus de la función pancreática en el registro es catalogado de acuerdo con lo siguiente:*

*Insuficiencia pancreática: Elastasa fecal <200 µg/g (dos veces) y grasa fecal elevada\* (dos veces).*

*Suficiencia pancreática: Elastasa fecal ≥200 µg/g (dos veces) y grasa fecal normal\* (dos veces).*

*\*según la definición dada arriba.*

#### *Referencias:*

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

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

*En el Registro la terapia sustitutiva con enzimas pancreáticos es un indicador de insuficiencia pancreática. Sin embargo no es una variable completamente fiable, ya que en último término, depende de la decisión individual de los Médicos de los paciente. Está justificada la cautela en pacientes con valores de elastasa pancreática fecal <200 µg/g - salvo que sean extremadamente bajos-, si no hay evidencia repetida de grasa fecal aumentada. Tipicamente, los pacientes con insuficiencia pancreática tienen valores de elastasa pancreática fecal bajísimos (<50 µ/g, y por lo general <15 µ/g) aunque los lactantes pueden tener transitoriamente valores más elevados.*

*Para más información, consultar los Apéndices al final del ECFSPR Annual Report disponible más reciente.*