



8° CONGRESO ARGENTINO DE NEUMONOLOGIA

2018

Registro de Fibrosis Quística



Grupo Registro Nacional de Fibrosis Quística



SILVIA PEREYRO

NEUMONOLOGA INFANTIL

Coordinadora del RENAFAQ

Comité Nacional de Neumología – SAP

The background is a solid light green color with a subtle gradient. Scattered across the background are several white and light green silhouettes of butterflies in various sizes and orientations, some appearing to fly towards the right.

¿Qué es un registro ?

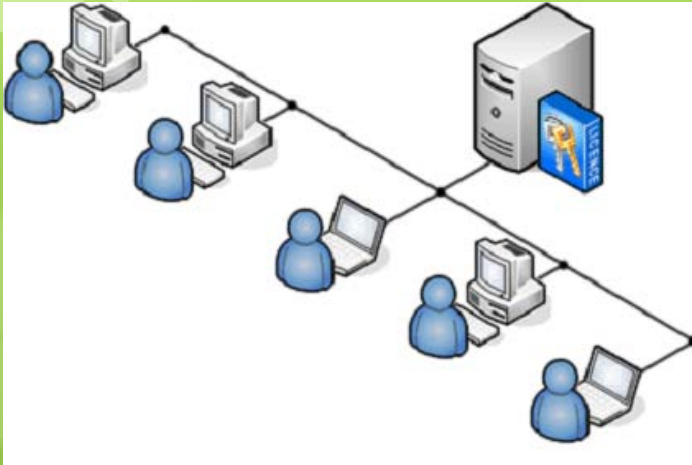
¿Para qué creamos el registro Argentino ?

¿Por qué es importante en registro representativo
y confiable?

REGISTRO NACIONAL DE FIBROSIS QUISTICA

¿Qué es un registro ?

- La OMS los ha definido como "variables que sirven para medir los cambios".



El objetivo final es difundir el conocimiento de la situación de salud del país y poner a disposición los datos más relevantes del sector salud para que los usuarios de información sanitaria del nivel político, científico, técnico y administrativo y la comunidad en general, pueda tomar las medidas más apropiadas con la mejor información disponible posible.



Registros de Fibrosis Quística



ECFS PATIENT REGISTRY

2015: 42,054

2016 CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION
PATIENT REGISTRY HIGHLIGHTS



2016: 29.497

Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica

Registro Colombiano de Fibrosis Quística 2.009

178

2015: 3.857

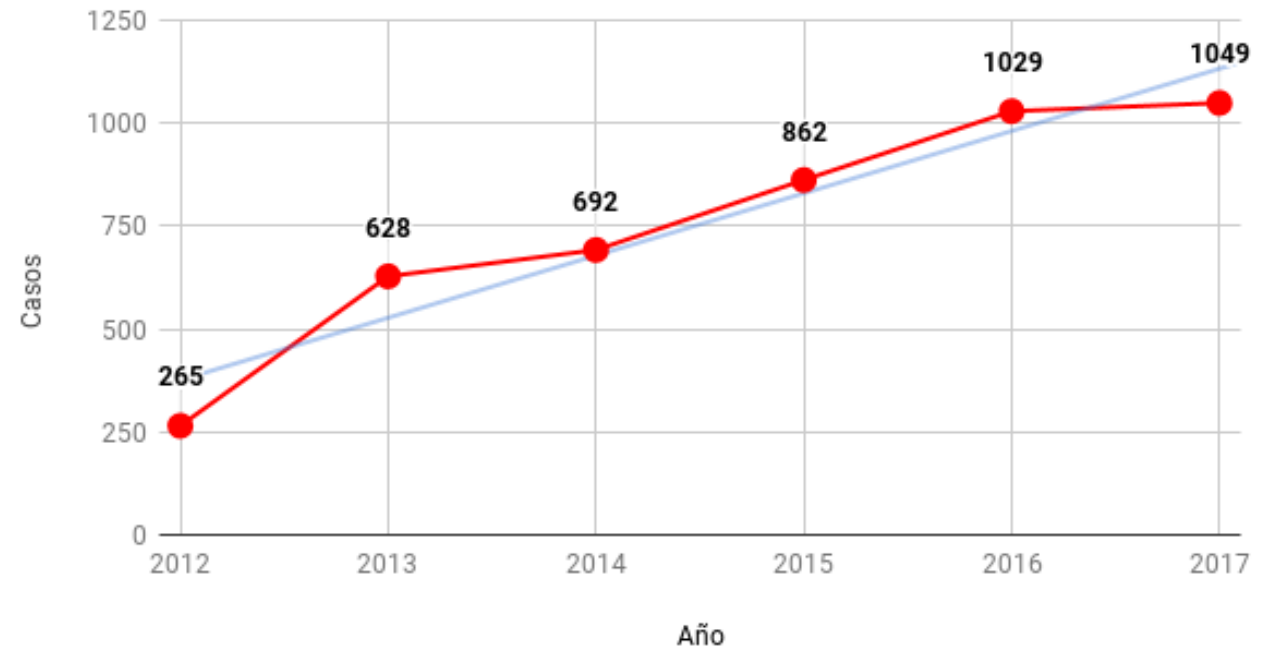


Uruguay
2017: 190



Registro Nacional de
Fibrosis Quística

Tendencia de crecimiento del RENAFAQ



¿Para qué creamos el registro Argentino ?



Población
44.949.502

- Conocer la incidencia, prevalencia y tendencia epidemiológica
- Contribuir a la difusión de la enfermedad en el ámbito médico y en la comunidad
- Contribuir al desarrollo de la investigación en salud
- Elaborar estadísticas orientadas a la toma de decisiones en políticas públicas para el diagnóstico y asistencia de los pacientes



Notificación de casos

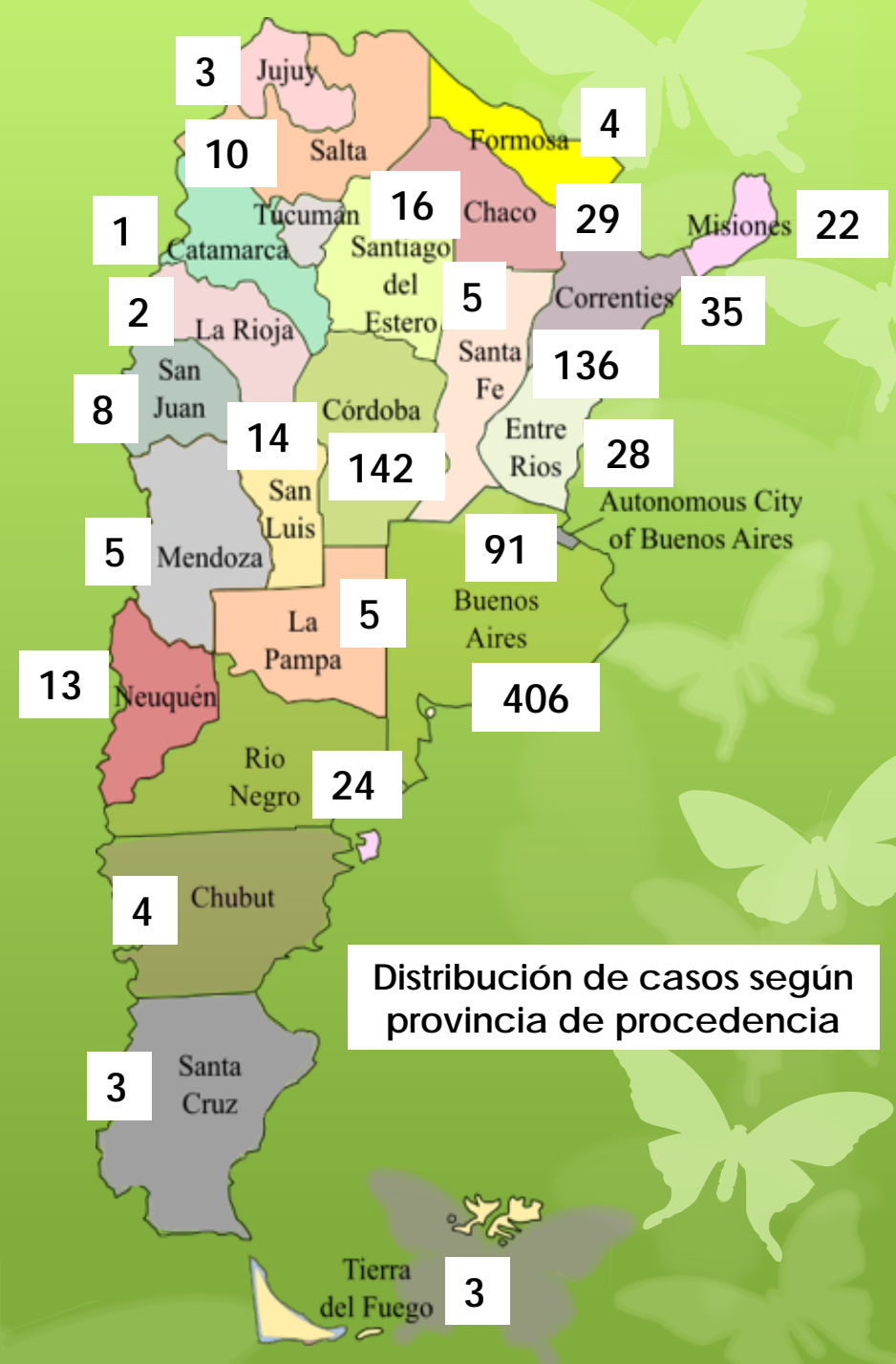
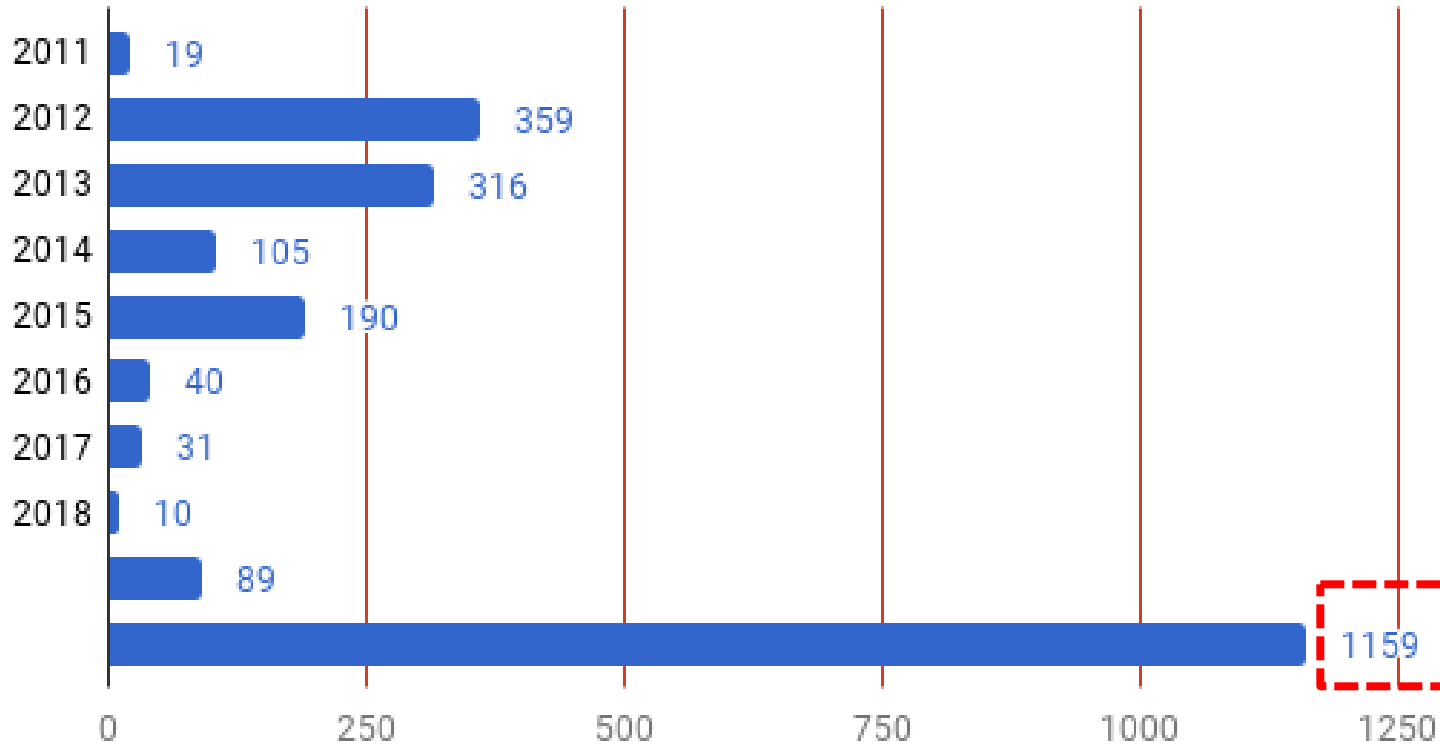
Total de casos registrados

n=1255 (3/2018)

7,6%
Datos insuficientes

Confirmados
n= 1159

Casos notificados por año con diagnóstico confirmado

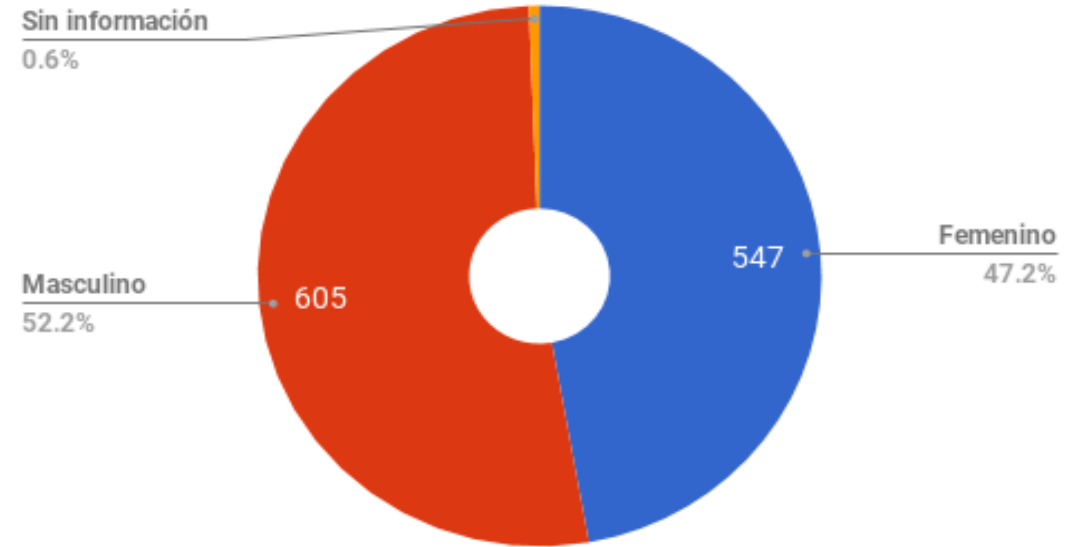


Distribución de casos según provincia de procedencia

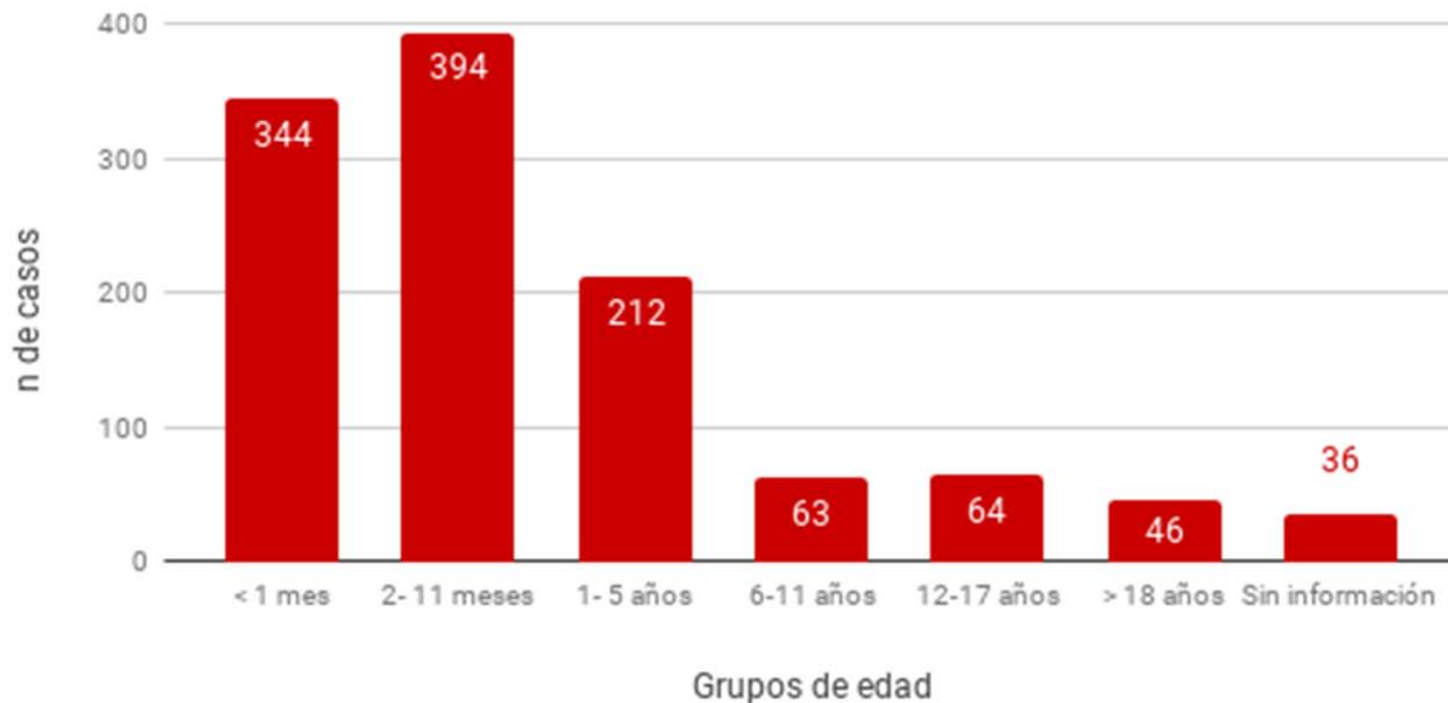
¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Brindar la información de indicadores demográficos acerca de la FQ en Argentina, registrados por los usuarios.

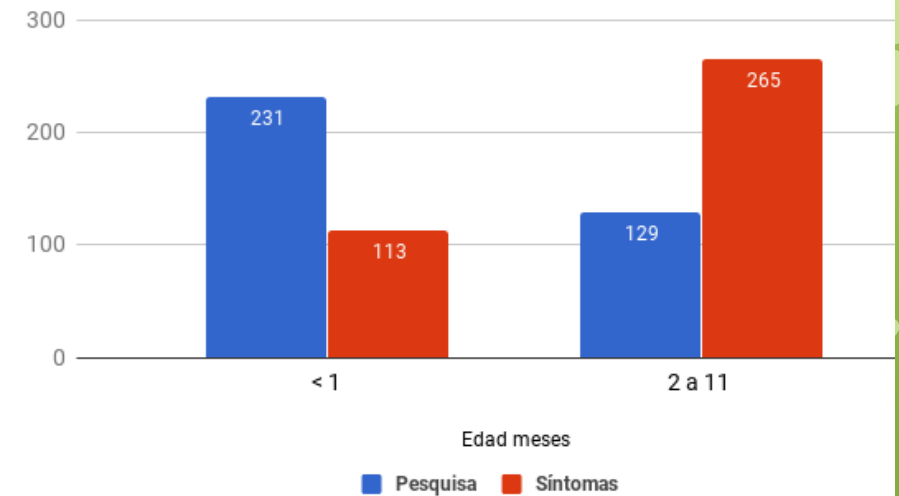
Porcentaje de casos según sexo



Distribución de casos según el grupo de edad al diagnóstico



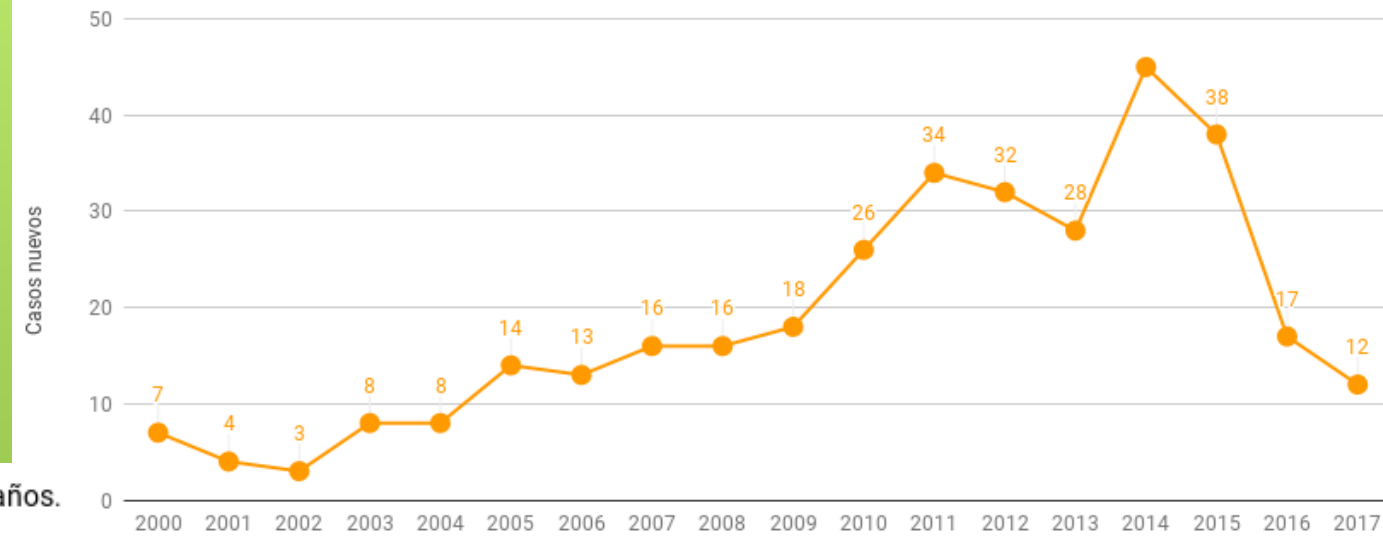
Motivos del diagnóstico en menores de 1 año.



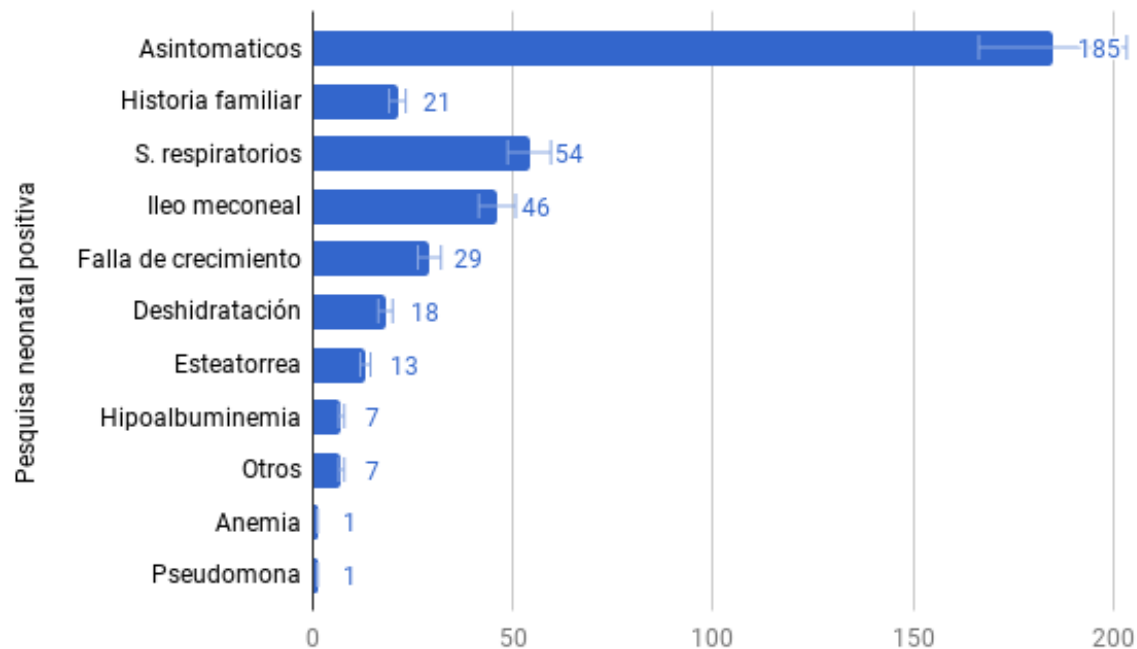
¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Conocer las características de nuestra población sobre la estrategia pesquisa neonatal para diagnóstico de FQ

Notificación de casos nuevos diagnosticados por pesquisa neonatal. Periodo 2000-2017



Relación entre pesquisa neonatal positiva y otros criterios diagnósticos en menores de 6 años.



Casos notificados con pesquisa positiva
n= 382 (3/2018)

Reporte de datos de pesquisa neonatal. RENAFO

¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Contribuir a definir nuevas estrategias de diagnóstico , seguimiento y tratamiento relacionadas al compromiso del CFTR

Estrategia Pesquisa

Seleccione por favor ▼

Seleccione por favor

No Realizado

TIR/TIR

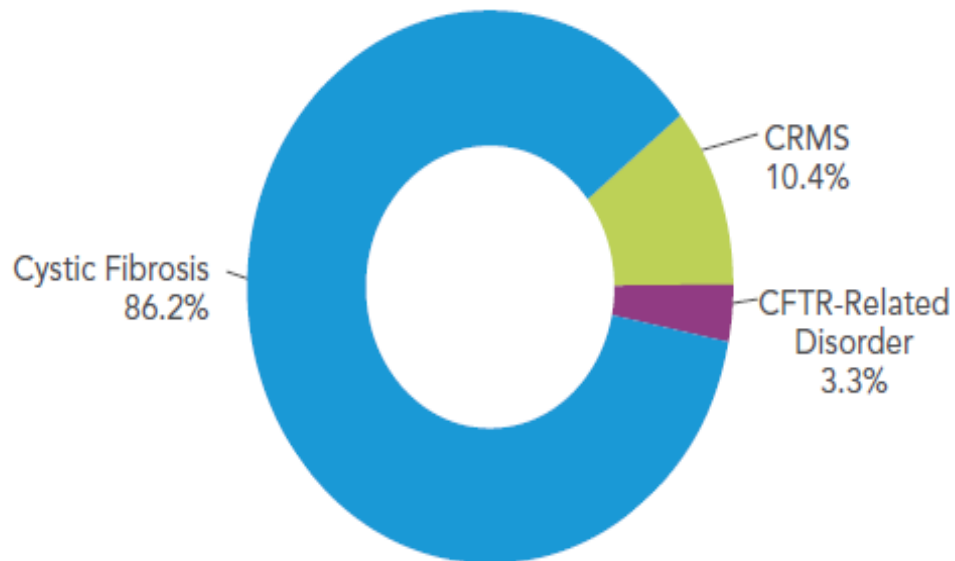
TIR/TIR/ADN

TIR/PAP

Resultado del test del sudor

Resultado del estudio molecular

CF, CRMS and CFTR-Related Disorder Diagnoses in 2014



"Cystic Fibrosis Foundation Practice Guidelines for the Management of Infants with Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Related Metabolic Syndrome During the First Two Years of Life and Beyond"
J. Pediatr. 2009 Dec;155(6)Suppl:S106-S116. Ref#YMPD41 (account access required)

Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización

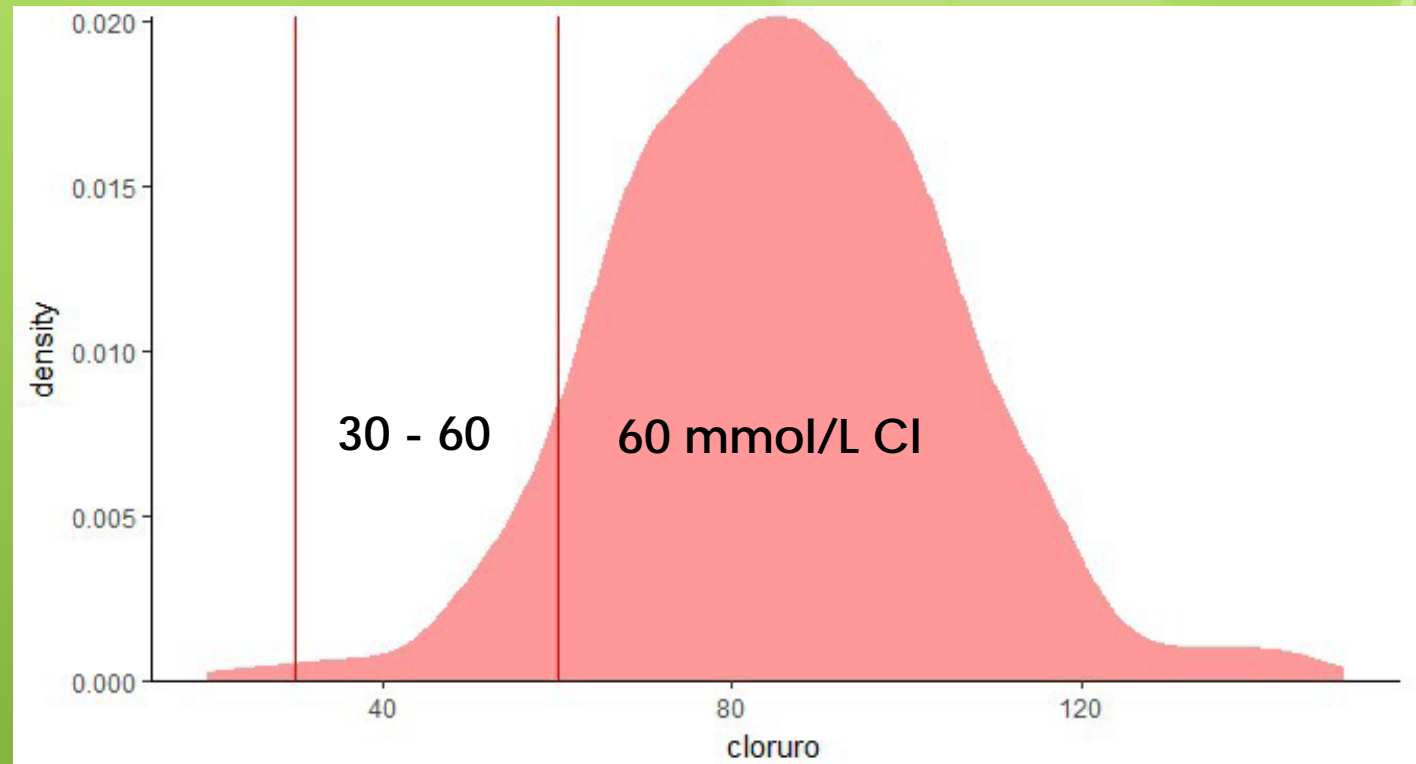
"Cystic Fibrosis Foundation Consensus Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis" *J. Pediatr.* 2017; 181(S):1-58.

Reporte de datos diagnósticos de FQ

Motivos del diagnóstico

Historia familiar	7,3
Síntomas respiratorios	43,6
Falla de crecimiento	18
Esteatorrea/Malabsorción	17,6
Íleo meconial	11.3
Desequilibrio electrolítico	7.8
Hipoalbuminemia	1.7
Detección de Pseudomonas	1.3
Anemia	1.1
Otros	0.8
Edema	0.7
Obstrucciones intestinales	0.4
Azoospermia	0.2

Test del sudor

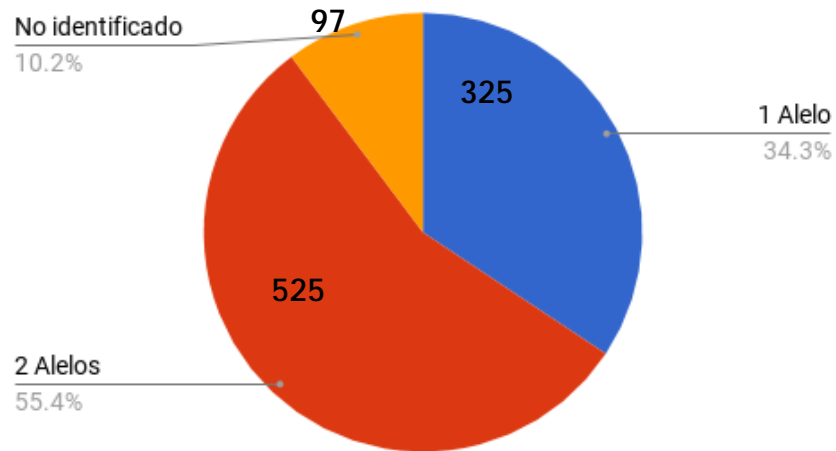


Mediana 83 mmol/L Cl

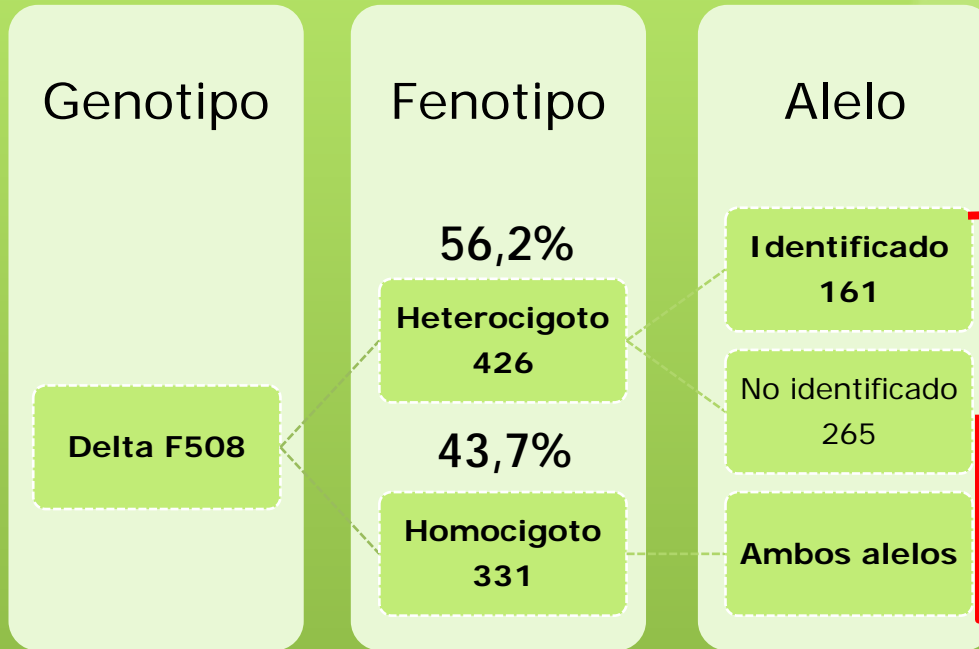
Reporte de datos diagnósticos de FQ

947 pacientes se notifico el estudio de mutaciones CFTR

Distribución de casos según identificación de mutación CFTR

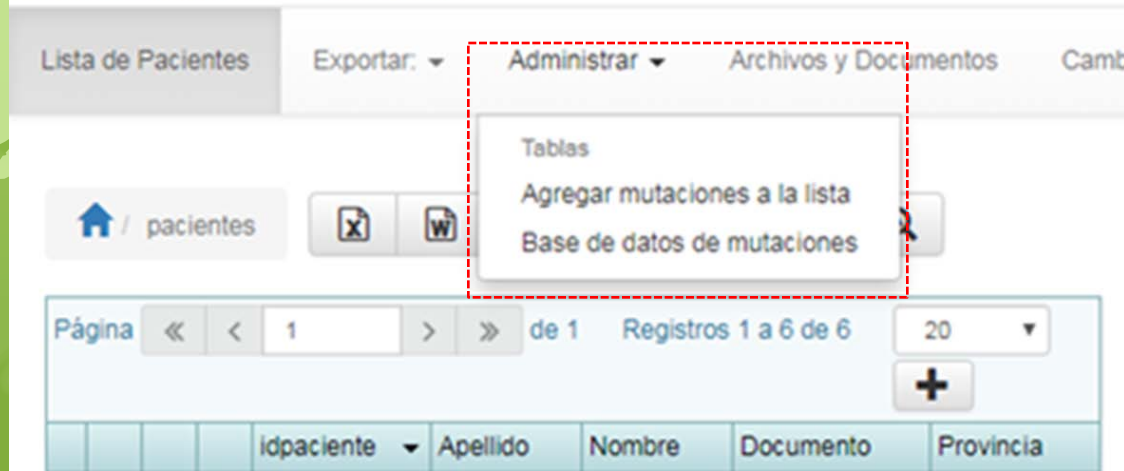


Mutación delta F508: 757 casos



delta F508 + Alelo	n (161)
1717- 1G- >A	5
1811+ 1.6kba- >G	2
1898+ 1G- >A	3
2183AA- >G	6
2789+ 5G- >A	6
3659delC	1
3849+ 10kbaC- >T	6
711+ 1G- >T	6
G542X	57
G85E	12
N1303K	14
R1162X	6
R334W	16
R553X	6
W1282X	9
Delta I507	6

Conexión anterior: 17/06/2015 13:37:06



Desconocida: realizado y no identificada
Otra: realizado no figura en lista; puede agregarse
Negativa: ?

DESCRIPTION

Normal

CFTR protein is created, moves to the cell surface and allows transfer of chloride and water.

Class I

No functional CFTR is created.

Class II

CFTR protein is created, but misfolds, keeping it from moving to the cell surface.

Class III

CFTR protein is created and moves to the cell surface, but the channel gate does not open properly.

Class IV

CFTR protein is created and moves to the cell surface, but the function of the channel is faulty.

Class V

Normal CFTR protein is created and moves to the cell surface, but in insufficient quantities.

% of people with CF who have at least one mutation in that class

22%

88%

6%

6%

5%

MUTATION EXAMPLES

No mutation

G542X
W1282X
R553X

F508del
N1303K
I507del

G551D
S549N

D1152H
R347P
R117H

3849+10kbC→T
2789+5G→A
A455E

aka "production mutations," which include nonsense mutations, some splice mutations and deletions

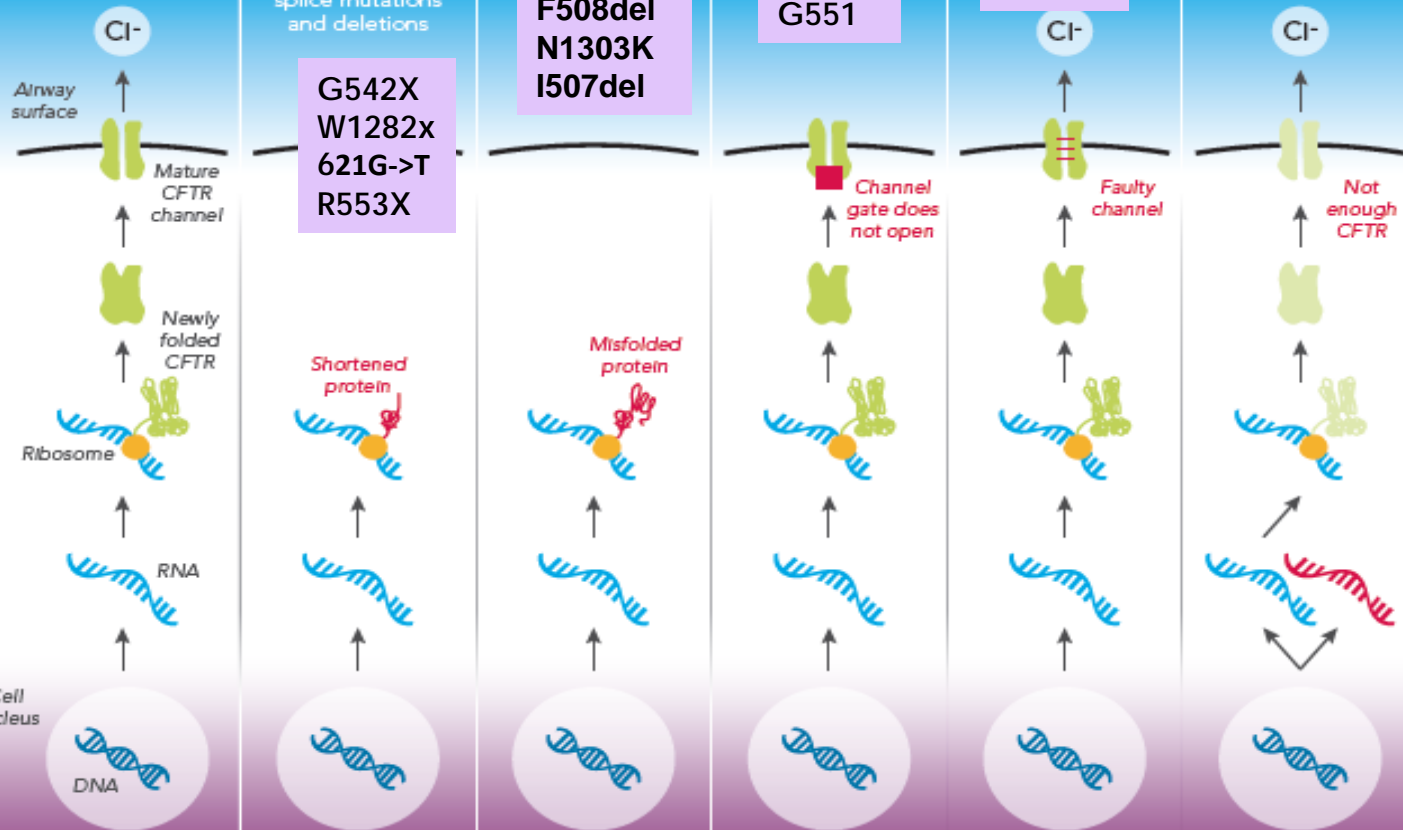
aka "processing mutations"

aka "gating mutations"

aka "conduction mutations"

3849+10kbC->T
2789+5G->A

WHAT'S HAPPENING IN THE CELL



F508del
N1303K
I507del

G551

R334W

G542X
W1282x
621G->T
R553X

Shortened protein

Misfolded protein

Channel gate does not open

Faulty channel

Not enough CFTR

Tabla: Distribución de alelos

Mutación CFTR	cDNA	n=1379	%
F508del	c.1521_1523delICTT	1088	78.8
G542X	c.1624G>T	104	7.5
N1303K	c.3909C.G	32	2.3
R334W	c.1000C>T	25	1.8
G85E	c.254G.A	21	1.5
W1282X	c.3846G.A	14	1
1717-1G->A	c.1585-1G>A	13	0.9
3849+ 10kbC- >T	c.3717+12191C>T	12	0.8
2789+5G->A	c.2657+5G>A	12	0.8
R1162X	c.3484C>T	11	0.7
2183AA->G		11	0.7
I507del	c.1519_1521delATC	10	0.7
711+ 1G>T		8	0.5
R553X	c.1657C>T	6	0.4
621+1G->T	c.489+1G>T	4	0.2
1811+1.6kba->G		4	0.2
1898+1G- >A	c.1766+1G>A	3	0.2
3659delC	c.3528delC	1	0

¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Conocer las características de nuestra población con FQ y tomar decisiones respecto a evaluaciones para diagnóstico y tratamiento.

Mucolíticos	%
Sol. Hipertónica	45,7
Dnasa	54,3

How is CFTR made?

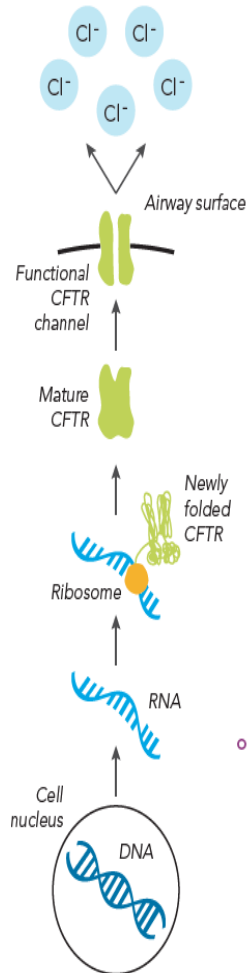
Once at the cell surface, the CFTR protein functions as a chloride channel. This channel helps maintain the right balance of fluid in the airways.

Once complete, the CFTR protein moves through the cell to the cell surface. This process is called **trafficking**.

Ribosomes are tiny molecular machines that read the instructions in the RNA and use them to make the CFTR protein. This process is called **translation**.

RNA acts as a template to make proteins. RNA is created by matching the coded instructions in the DNA. This process is called **transcription**.

DNA in the cell nucleus provides instructions to make proteins. The CFTR gene contains instructions to make the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) protein.



Potential therapies for CFTR mutations

Potentiators are drugs that help open the CFTR channel at the cell surface and increase chloride transport.

Correctors are drugs that help the defective CFTR protein fold properly so that it can move to the cell surface.

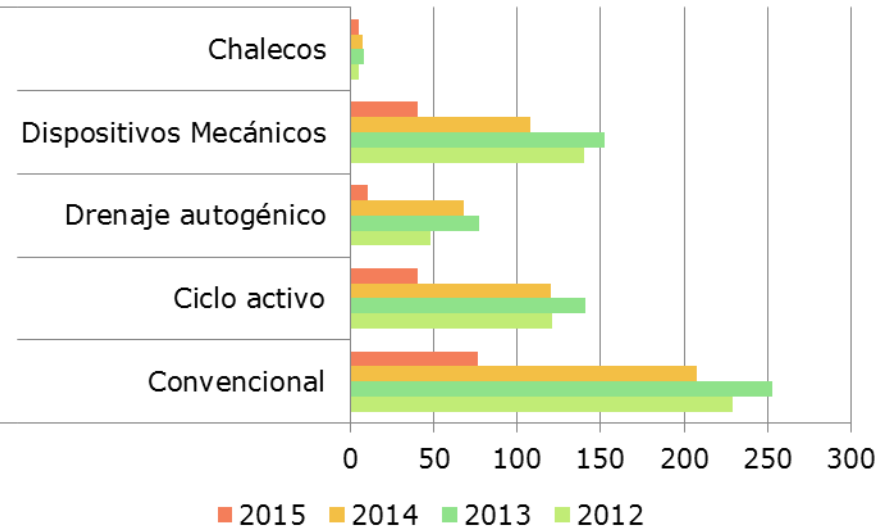
Read-through compounds aim to allow full-length CFTR protein to be made, even when the RNA contains a mutation telling the ribosome to stop.

RNA therapies aim to either fix the incorrect instructions in defective RNA, or provide normal RNA directly to the cell.

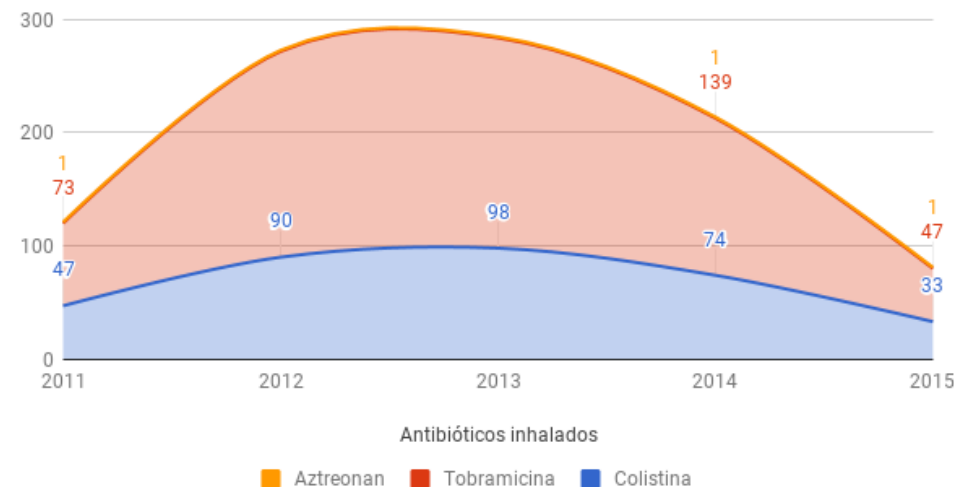
Gene-editing techniques aim to repair the underlying genetic defect in the CF gene DNA. Gene replacement techniques aim to provide a correct copy of the CFTR gene.

9/7/2017

Kinesioterapia Respiratoria



Reporte de antibióticos inhalados. 2011-2015



¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Centros dispongan de datos demográficos y clínicos de sus pacientes .

The image shows a screenshot of a web application interface for patient management. The browser address bar displays `186.109.93.91/fq/pacientelist.php?pagina=1&t=paciente&recperpage=ALL`. The application shows a list of patients with columns for ID, Province, Admission Date, Birth Date, Diagnosis Date, Age Group, Sex, and Suspected Conditions. A red dashed box highlights a search and refresh icon in the top left of the patient list area.

Overlaid on the right side of the screenshot is a Microsoft Word document titled "Investigación científica". The document contains a table with the following columns: `fecha_ingr`, `fecha_nacimi`, `fecha_diagn`, `grupos_edad`, `sexo`, `sospecha_diag1`, `sospecha_diag2`, `pesquisa`, `muta1`, `muta2`, `cloruro1`, `cloruro2`, `potencialgenetico`, and `criterio`. The table contains 32 rows of patient data, including dates, age groups, sexes, and clinical findings.

	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R
1	fecha_ingr	fecha_nacimi	fecha_diagn	grupos_edad	sexo	sospecha_diag1	sospecha_diag2	pesquisa	muta1	muta2	cloruro1	cloruro2	potencialgenetico	criterio	
2	16/09/2014	15/02/2001	06/02/2002	2) 2 a 11 meses	Masculino	Síntomas respiratorios	Esteatorrea/Malabsorción	1 [delta]F508	[delta]F508	[delta]F508	98	95	1222 [delta]F508 y [delta]F508	Confirmado 2Mut	
3	02/04/2012	19/11/1997	04/12/1997	1) < 1 mes	Masculino	Pesquisa neonatal	Sin información	[delta]F508	[delta]F508	[delta]F508	101	100	[delta]F508 y [delta]F508	Confirmado 2Mut	
4	11/11/2011	11/03/2005	14/08/2006	3) 1 a 5 años	Femenino	Síntomas respiratorios	Esteatorrea/Malabsorción	[delta]F508	[delta]F508	[delta]F508	87	90	[delta]F508 y [delta]F508	Confirmado 2Mut	
5	13/12/2011	27/01/2004	27/12/2004	2) 2 a 11 meses	Femenino	Esteatorrea/Malabsorción	Síntomas respiratorios	[delta]F508	[delta]F508	[delta]F508	64	65	[delta]F508 y [delta]F508	Confirmado 2Mut	
6	02/04/2012	17/02/1994	07/03/2001	4) 6 a 11 años	Femenino	Síntomas respiratorios	Sin información	[delta]F508	[delta]F508	R334W	98	87	[delta]F508 y R334W	Confirmado 2Mut	
7	03/03/2012	17/01/1984	05/04/1984	2) 2 a 11 meses	Femenino	Falla de crecimiento	Síntomas respiratorios	1 [delta]F508	[delta]F508	2789+ 5G- >A	88	89	[delta]F508 y 2789+ 5G- >A	Confirmado 2Mut	
8	02/04/2012	30/08/2001	05/03/2002	2) 2 a 11 meses	Femenino	Desequilibrio electrolítico	Síntomas respiratorios	2 [delta]F508	[delta]F508	DESCONOCIDA	78	76	[delta]F508 y DESCONOCIDA	Confirmado 2CI	
9	02/04/2012	26/05/1999	28/03/2003	3) 1 a 5 años	Femenino	Síntomas respiratorios	Sin información	[delta]F508	[delta]F508	DESCONOCIDA	82	83	[delta]F508 y DESCONOCIDA	Confirmado 2CI	
10	11/07/2012	09/06/2006	11/09/2008	3) 1 a 5 años	Masculino	Esteatorrea/Malabsorción	Falla de crecimiento	[delta]F508	[delta]F508	G542X	91	93	[delta]F508 y G542X	Confirmado 2Mut	
11	28/06/2017	16/09/2015	26/05/2016	2) 2 a 11 meses	Masculino	Síntomas respiratorios	Esteatorrea/Malabsorción	2 Sin información	Sin información	Sin información	94	105	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
12	23/12/2015	14/01/2000	01/07/2015	5) 12 a 17 años	Masculino	Síntomas respiratorios	Falla de crecimiento	1 Sin información	Sin información	Sin información	98	94	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
13	03/05/2017	18/02/2017	04/04/2017	1) < 1 mes	Femenino	Historia familiar	Síntomas respiratorios	1 Sin información	Sin información	Sin información	86	85	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
14	05/08/2015	08/10/2011	08/11/2011	1) < 1 mes	Femenino	Falla de crecimiento	Síntomas respiratorios	2 Sin información	Sin información	Sin información	89	90	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
15	16/07/2014	26/05/1955	24/09/2013	6) 18 a + años	Femenino	Síntomas respiratorios	Sin información	1 Sin información	Sin información	Sin información	77	72	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
16	02/04/2012	05/10/2004	22/10/2004	1) < 1 mes	Femenino	Pesquisa neonatal	Historia familiar	Sin información	Sin información	Sin información	122	120	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
17	02/04/2012	07/02/1997	11/11/1997	2) 2 a 11 meses	Masculino	Síntomas respiratorios	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	89	92	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
18	03/04/2012	11/03/1994	22/11/1994	2) 2 a 11 meses	Femenino	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	92	92	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
19	09/07/2012	25/01/2001	09/07/2005	3) 1 a 5 años	Femenino	Esteatorrea/Malabsorción	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	106	98	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
20	11/07/2012	10/03/2010	10/05/2010	2) 2 a 11 meses	Masculino	Síntomas respiratorios	Desequilibrio electrolítico	Sin información	Sin información	Sin información	85	81	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
21	23/07/2012	31/07/1986	07/02/2011	6) 18 a + años	Masculino	Historia familiar	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	91	89	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
22	02/05/2013	07/06/2012	07/08/2012	2) 2 a 11 meses	Femenino	Pesquisa neonatal	Sin información	2 Sin información	Sin información	Sin información	101	90	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
23	01/09/2014	07/11/2013	27/02/2014	2) 2 a 11 meses	Femenino	Pesquisa neonatal	Síntomas respiratorios	Sin información	Sin información	Sin información	69	67	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
24	12/02/2015	25/07/2014	19/08/2014	1) < 1 mes	Masculino	Pesquisa neonatal	Pesquisa neonatal	Sin información	Sin información	Sin información	91	96	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
25	12/02/2015	21/09/2014	09/12/2014	2) 2 a 11 meses	Femenino	Pesquisa neonatal	Pesquisa neonatal	Sin información	Sin información	Sin información	86	84	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
26	12/02/2015	04/09/1975	24/07/2014	6) 18 a + años	Femenino	Síntomas respiratorios	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	67	62	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
27	15/03/2018	04/07/2017	19/09/2017	2) 2 a 11 meses	Masculino	Pesquisa neonatal	Síntomas respiratorios	2 Sin información	Sin información	Sin información	79	80	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
28	23/11/2011	26/01/2011	18/02/2011	1) < 1 mes	Femenino	Historia familiar	Desequilibrio electrolítico	Sin información	Sin información	Sin información	100	99	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
29	05/07/2011	31/07/2008	02/09/2008	1) < 1 mes	Femenino	Pesquisa neonatal	Síntomas respiratorios	Sin información	Sin información	Sin información	85	86	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
30	23/11/2011	19/05/2007	31/08/2007	2) 2 a 11 meses	Masculino	Síntomas respiratorios	Falla de crecimiento	Sin información	Sin información	Sin información	80	78	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
31	15/09/2011	23/06/2005	20/04/2010	3) 1 a 5 años	Femenino	Falla de crecimiento	Síntomas respiratorios	1 Sin información	Sin información	Sin información	81	79	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	
32	15/02/2011	03/05/1989	08/11/2010	6) 18 a + años	Femenino	Síntomas respiratorios	Sin información	Sin información	Sin información	Sin información	85	85	Sin información y Sin informac	Confirmado 2CI	

¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Centros analicen e interpreten los resultados de las intervenciones del equipo.



ANLIS | Administración | 186.109.93.91/fq/pesosy

186.109.93.91/fq/pesosyallst.php?pageno=1&t=pesosyallst&recperpage=ALL

Registro Nacional de Fibrosis Quística

Sociedad Argentina de Pediatría

ANLIS | Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud

Usuario: Silvia Pereyro
Conexión anterior: 06/05/2015 22:09:01

Lista de Pacientes Exportar Administrar Archivos y Documentos Cambiar Cor

Pacientes
Condición nutricional
Función pulmonar
Seguimiento
Cultivos

Registros 1 a 166 de 166 Todos

idusuario	idpaciente	idcondnutri	Fecha del control	Fecha de nacimiento	peso	zscorepeso	talla	zscoretalla	imc
2	148	18	22/10/2014	15/09/1974	81.1		176		26.2
2	200	28	16/07/2014	26/05/1999	47.0	-0.73	156	-0.58	19.3
2	145	47	06/11/2012	11/03/2005	27.5	0.67	128	1.1	16.8
2	281	60	23/10/2012	10/03/2010	13.0	-0.64	88	-0.95	16.8
2	129	104	05/07/2011	31/07/2008	12.0	-1.36	92	-0.3	14.2
2	132	118	29/11/2012	23/06/2005	24.0	0.04	120	-0.18	16.7
2	196	131	27/12/2012	19/11/1997	45.9	-1.18	153	-1.48	19.6
2	738	144	27/11/2012	28/08/1994	76.0		168	1.2	26.9
2	281	166	21/10/2014	10/03/2010	16.6	-0.62	100	-1.2	16.6
2	164	167	05/11/2014	17/01/1984	54.5		160		21.3
2	200	191	14/11/2012	26/05/1999	40.8	-0.96	151	-0.54	17.9
2	132	192	30/12/2014	23/06/2005	25.4	-1.13	132	0.02	14.6
2	133	245	10/12/2014	03/05/1989	56.4		164		21
2	195	246	02/08/2011	05/10/2004	22.2	0.05	119	0.3	15.7
2	150	280	26/11/2014	19/05/2007	24.0	-0.1	124	0.17	15.6
2	198	295	09/08/2011	07/02/1997	31.0	-2.48	147	-1.75	14.3
2	133	309	11/12/2013	03/05/1989	53.0		163		19.9
2	149	363	05/07/2012	25/10/1978	69.6		159		27.5
2					0.31		85	2.52	14.7

Total de pacientes

	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K
	idusuario	idpaciente	idcondnutri	fecha_contro	fecha_nacimie	peso	zscorepeso	talla	zscoretalla	imc	
1	2	129	104	05/07/2011	31/07/2008	12	-1,36	92	-0,3	14,2	
2	2	129	713	14/02/2012	31/07/2008	12	-1,98	96	-0,35	13	
3	2	130	2439	03/08/2016	23/09/2009	22,3	-0,13	124	0,95	14,5	
4	2	130	819	03/12/2014	23/09/2009	18,2	-0,36	110	0,22	15	
5	2	130	2440	04/10/2017	23/09/2009	24,5	-0,35	130	0,76	14,5	
6	2	130	506	07/08/2012	23/09/2009	13,6	-0,54	98	1,06	14,1	
7	2	130	1286	09/10/2013	23/09/2009	15,3	-0,88	103	0,43	14,4	
8	2	130	2438	14/10/2015	23/09/2009	20,3	-0,23	118	0,81	14,6	
9	2	130	1167	25/10/2011	23/09/2009	11,6	-1,01	87	-0,07	15,3	
10	2	131	864	08/11/2012	27/01/2004	26,8	-0,25	127	-0,16	16,6	
11	2	131	2437	09/11/2016	27/01/2004	46,5	0,19	149	-0,34	20,9	
12	2	131	2436	11/11/2015	27/01/2004	38	-0,35	146	0,07	17,8	
13	2	131	763	13/12/2011	27/01/2004	24,5	-0,16	122	-0,22	16,5	
14	2	131	1225	16/12/2014	27/01/2004	33,6	-0,32	141	0,21	16,9	
15	2	131	2585	27/12/2017	27/01/2004	49,4	0,06	151	-0,9	21,7	
16	2	131	1498	29/10/2013	27/01/2004	29,2	-0,43	133	-0,02	16,5	
17	2	132	865	06/08/2013	23/06/2005	25,5	-0,07	126	0,26	16,1	
18	2	132	1856	10/12/2015	23/06/2005	27	-1,33	135	-0,26	14,8	
19	2	132	775	15/09/2011	23/06/2005	21	0,1	112	-0,41	16,7	
20	2	132	118	29/11/2012	23/06/2005	24	0,04	120	-0,18	16,7	
21	2	132	192	30/12/2014	23/06/2005						
22	2	132	1321	04/09/2012	03/05/1989						
23	2	133	2435	09/05/2016	03/05/1989						
24	2	133	245	10/12/2014	03/05/1989						
25	2	133	309	11/12/2013	03/05/1989						
26	2	133	536	15/02/2011	03/05/1989						
27	2	133	2584	20/12/2017	03/05/1989						
28	2	133	2434	27/05/2015	03/05/1989	59		162		22,5	
29	2	145	1817	03/12/2015	11/03/2005	39,3	0,58	146	1,02	18,4	
30	2	145	1809	05/02/2014	11/03/2005	31,2	0,54	133	0,74	17,6	
31	2	145	47	06/11/2012	11/03/2005	27,5	0,67	128	1,1	16,8	

Totales e individuales



¿Para qué creamos el registro Argentino ?

- Compartir los datos con la familia sobre la evolución de la enfermedad a lo largo de la vida

Página << < 1 > >> de 1 Registros 1 a 1 de 1 20 +

idpaciente	Apellido	Nombre
281		

Complicaciones (0) Clínico (7) Cultivos (11) Función Pulmonar (3) Peso y Talla (7)

Fecha	Peso (Kgr) [###.#]	Talla (Cms)	Peso (Z score)	Talla (Z score)	IMC
29/11/2017	24.5	120	-0.08	-0.76	17
09/11/2016	21.2	114	-0.34	-0.77	16.3
14/10/2015	19.9	108	-0.02	-0.79	17.1
21/10/2014	16.6	100	-0.62	-1.2	16.6
09/10/2013	15.0	95	-0.41	-0.9	16.6
23/10/2012	13.0	88	-0.64	-0.95	16.8
29/12/2011	11.4	82	-0.63	-0.52	17

7 Registros

Complicaciones (0) Clínico (7) Cultivos (11) **Función Pulmonar (3)** Peso y Talla (7) Tratamiento (29) Diagnóstico por imagen (2)

Fecha	CVF (Litros)	VEF1 (Litros)	VEF1/CVF (Litros)	VEF 25-75 (Litros)	CVF%	VEF1%	VEF 25-75%	Respuesta broncodilatadora positiva	SO diurna (%)	Test caminata (mts)
11/10/2017	2.01	1.68		1.68	140	124	97	No	99	
09/11/2016	1.69	1.40		1.41	135	119	97	No	99	
03/06/2015	1.26	1.06		1.01	131	116	142	No	99	

3 Registros

Complicaciones (0) Clínico (7) **Cultivos (11)** Función Pulmonar (3) Peso y Talla (7) Tratamiento (29) Diagnóstico por imagen (2)

fecha	Código de la muestra	Muestra	Agente	Tiempo
29/11/2017		Espito	STAPHYLOCOCCUS AUREUS SENSIBLE	
18/03/2016		Espito	Staphylococcus aureus sensible	
05/08/2015		Espito	Staphylococcus aureus sensible	
24/04/2015		Espito	Pseudomonas aeruginosa no mucosa	
24/04/2015		Espito	SAM resistente	Intermitente
11/03/2014		Espito	Staphylococcus aureus sensible	
10/10/2013		Espito	Haemophilus influenzae	
23/10/2012		Espito	Haemophilus influenzae	
29/12/2011		Espito	Haemophilus influenzae	
15/12/2010		Espito	Pseudomonas aeruginosa no mucosa	Primer aislamiento
15/12/2010		Espito	SAM resistente	Primer aislamiento

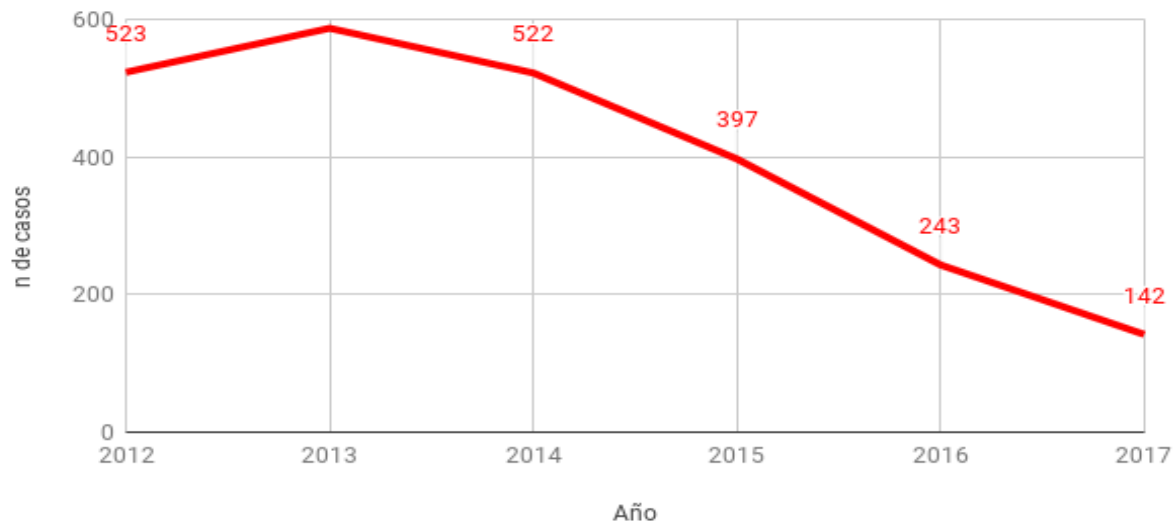
11 Registros



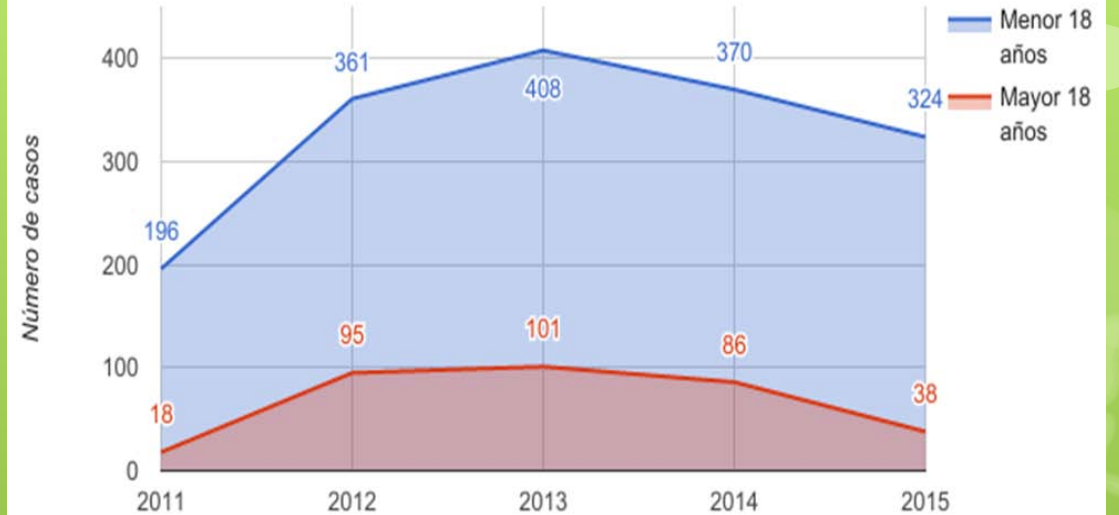
¿Por qué es importante un registro representativo y confiable?

- ✓ Necesitamos conocer indicadores de salud representativos y confiables de nuestro país.
- ✓ Comparaciones con otros registros internacionales.

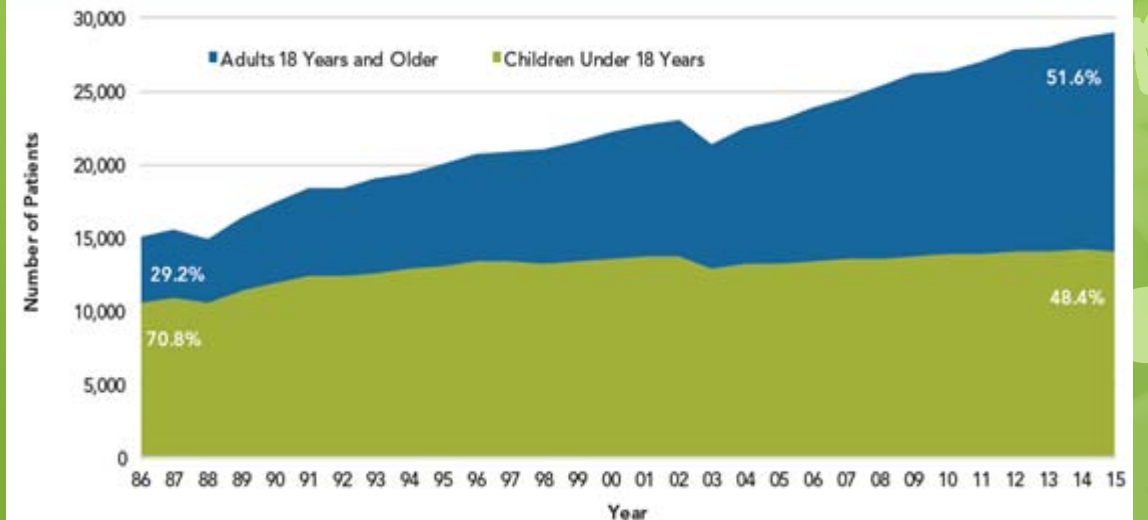
Notificación de casos según año de seguimiento



Casos pediátricos y adultos con seguimiento anual.



Number of Children and Adults with CF, 1986–2015

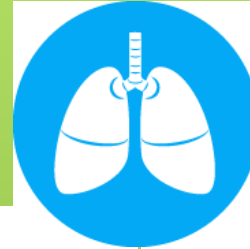


¿Por qué es importante un registro representativo y confiable?

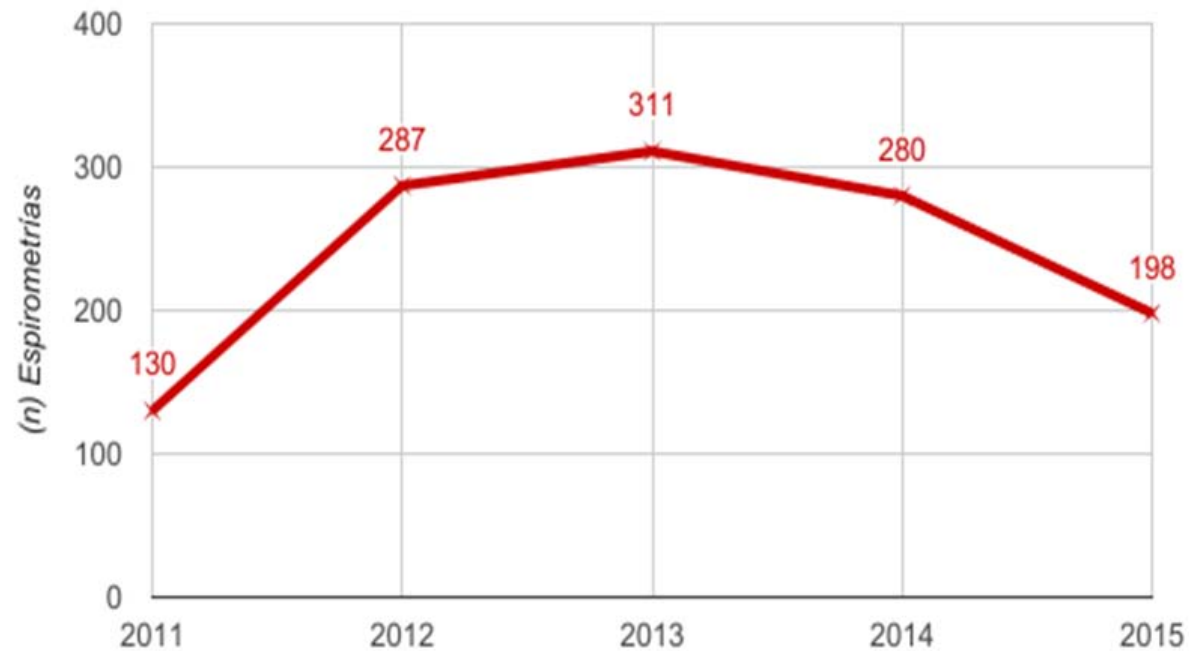
- ✓ Reflejan las características de los centros que notifican anualmente datos de calidad y estadísticamente analizables



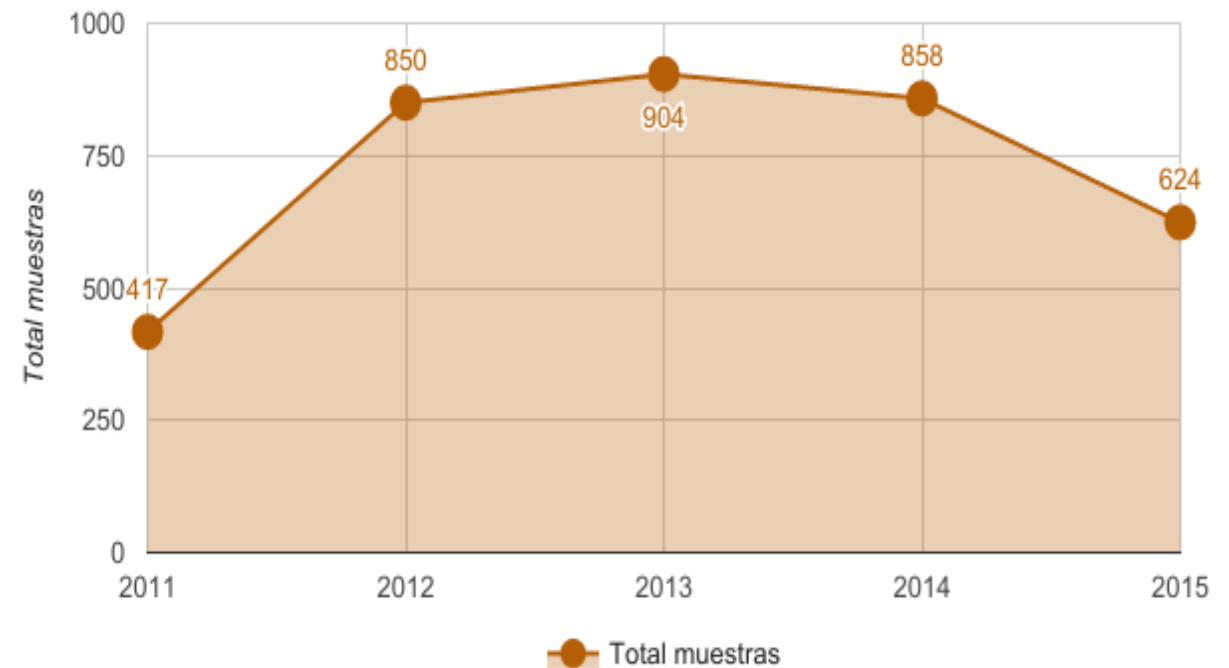
Estándares de calidad de los servicios asistenciales



Espirometrías notificados a partir de 6 años de edad



Muestras bacteriológicas notificadas.



Datos de seguimiento notificados en Argentina, año 2015

1- Condición nutricional



Menores 2 años

Z score Peso
-0.7
-3.2 / 2.8

Z score Talla
-0.9
-5.9 / 5

2 a 5 años

Z score Peso
-0.6
-3.2 / 2.8

Z score Talla
-0.5
-5.9 / 5

Distribución del índice de masa corporal, 2015

6 a 17 años	≥ 18 años
x	x
rango	rango
17.2	21
11,7 - 27,4	15 - 29,1

Datos reportados
Año 2015
n= 397

2- Compromiso pulmonar



6 a 17 años



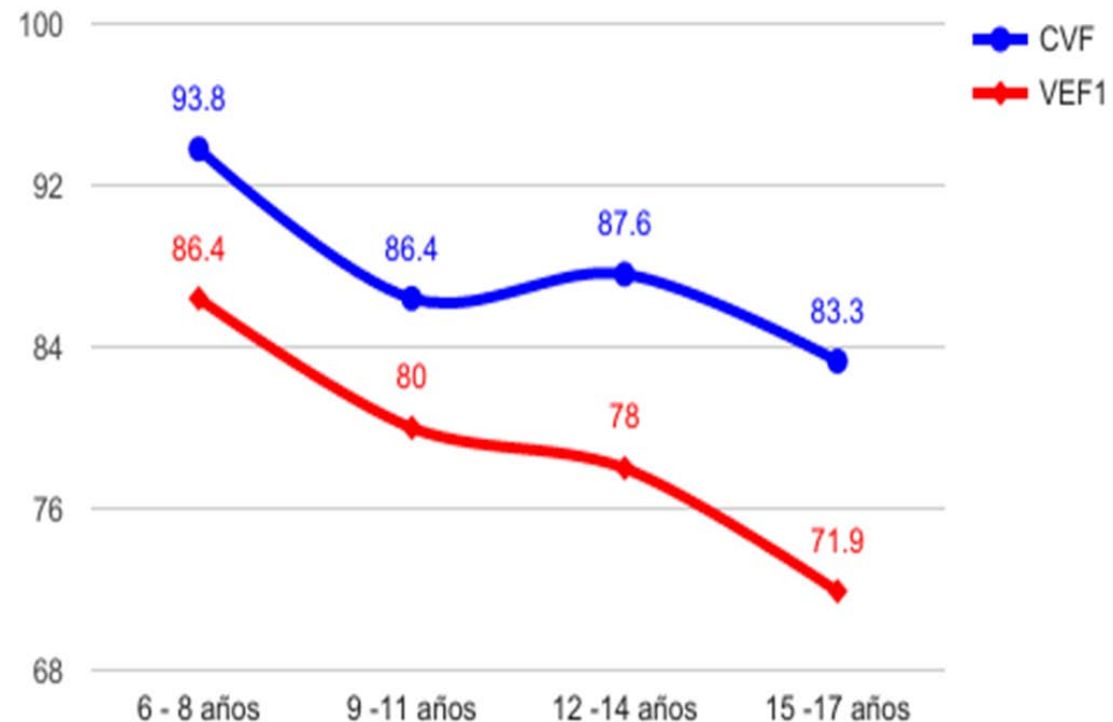
Mediana
VEF 1 %
80,4%

≥ 18 años

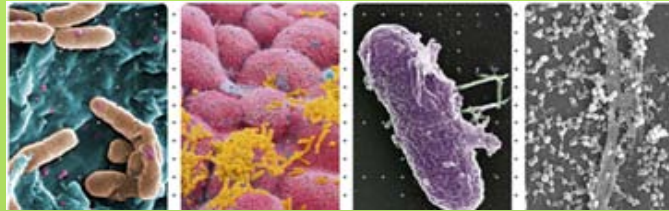


Mediana
VEF 1 %
58%

CVF y VEF1 según grupo de edad.

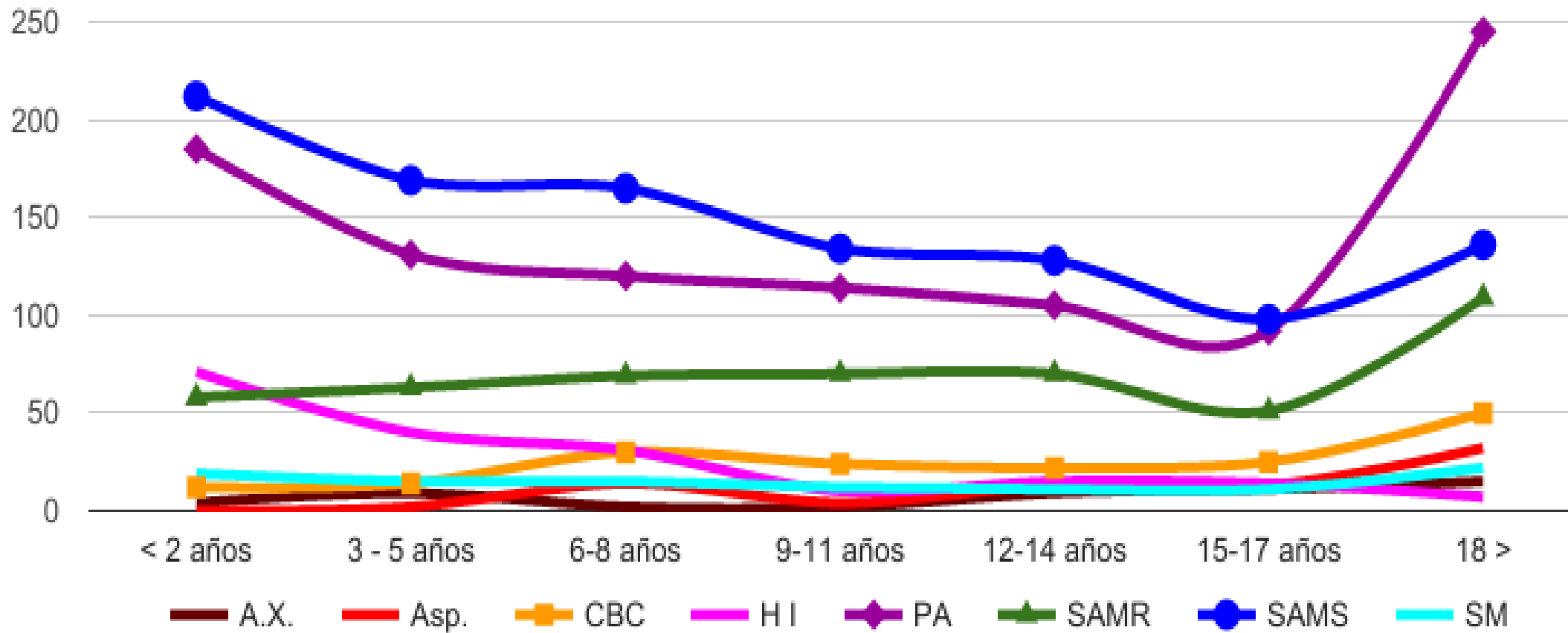


Datos de seguimiento notificados en Argentina, año 2015



Primer aislamiento
Pseudomonas aeruginosa
Media: 3.8 años

Microorganismos por grupo de edad.



¿Por qué es importante un registro representativo y confiable?

- Para conocer otros indicadores importantes es necesario contar con mejor y mayor información



Componentes

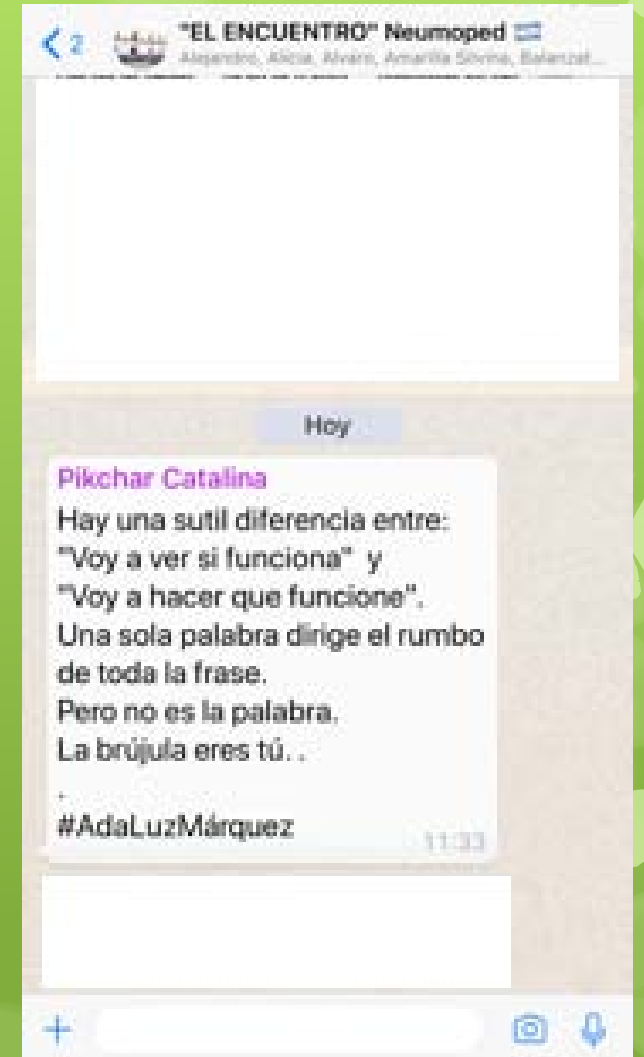
Colaboración voluntaria

Tiempo extra de los usuarios

Programa más amigable

Administración y gestión de base de datos

Optimizar las variables representativas



Consideraciones finales

- En 6 años se notificó un número importante de casos.
- Cada institución o centro puede utilizar y analizar los datos registrados de cada paciente y del grupo de pacientes asistidos.
- El registro nacional aporta datos de salud en Argentina junto con otros sistemas de información como de pesquisa neonatal.
- El conocimiento de la realidad argentina a partir del registro es alentadora referida al diagnóstico.
- Es necesario fortalecer la carga de datos clínicos de seguimiento anual.
- Se requiere de un gran compromiso de los usuarios para sostener y avanzar en el crecimiento del registro.



Registro Nacional de
Fibrosis Quística



Grupo Registro Nacional de Fibrosis Quística



MUCHAS GRACIAS