

Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica

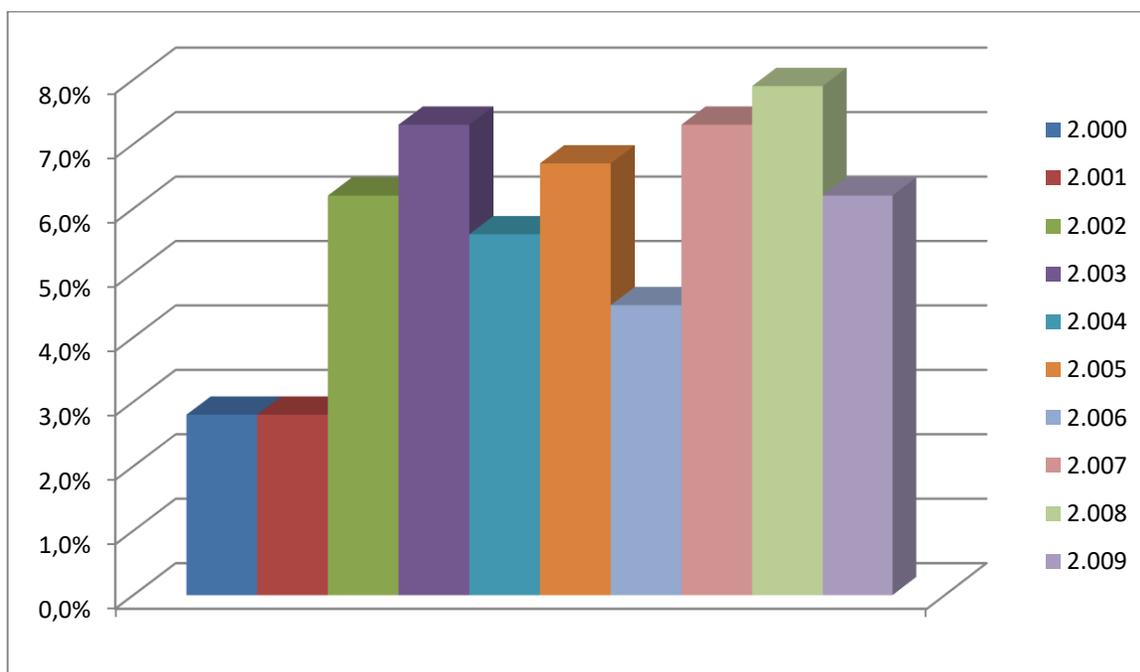
Registro Colombiano de Fibrosis Quística 2.009

Epidemióloga: Claudia Aristizábal

Asesora Científica: Martha Catalina Vásquez Sagra

Se analizaron un total de 178 pacientes de los cuales 97 han sido diagnosticados en la última década (55,2%): 11 en el 2.009 (6,2%), 14 en el 2.008 (7,9%), 13 en el 2.007 (7,3%), 8 en el 2.006 (4,5%), 12 en el 2.005 (6,7%), 10 en el 2.004 (5,6%), 13 en el 2.003 (7,3%), 11 en el 2.002 (6,2%), 5 en el 2.000 (2,8%) y 5 en el 2.000 (2,8%) (Gráfico 1).

Gráfico 1. Número de pacientes diagnosticados con Fibrosis quística por cada año en la última década



Teniendo en cuenta las proyecciones nacionales del DANE, es decir que para el 2.009 habría una población total de 44'978.832 habitantes en el territorio

colombiano, se estimaría una prevalencia de la enfermedad de 3,95 casos por cada 1'000.000 de habitantes (0,000395%).

Por otra parte la tasa de incidencia para esta población sería de 2,44 casos nuevos por cada 10 millones de habitantes (que equivale a 11 casos nuevos diagnosticados en el 2.009 en la población analizada).

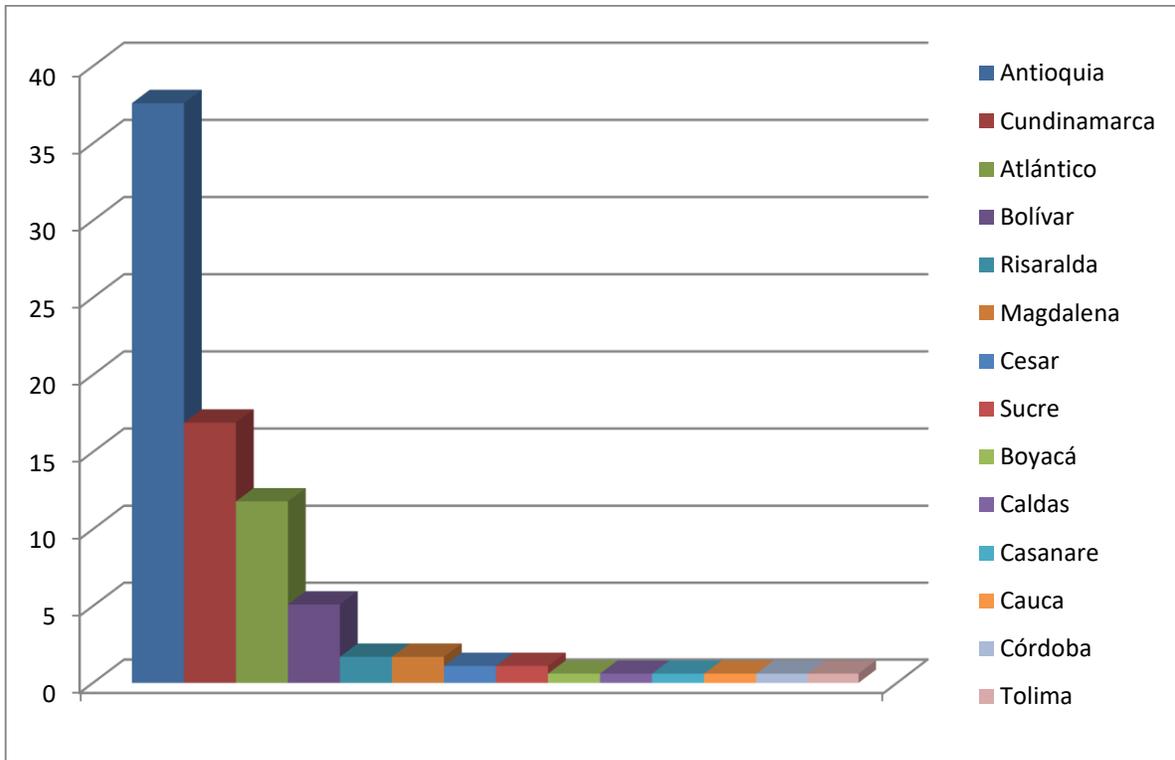
Características sociodemográficas

Al analizar la zona de nacimiento se evidenció que la mayor proporción de pacientes se encontraron distribuidos en los departamentos de Antioquia (37,6%), Cundinamarca (16,9%), Atlántico (11,8%) y Bolívar (5,1%) (

Gráfico 2). Si se observa el comportamiento por regiones el mayor porcentaje de casos habían nacido en departamentos de la región andina (n=103, 57,9%) representada por Antioquia (37,6%), Cundinamarca (16,9%), Risaralda (1,7%), Boyacá (0,6%), Caldas (0,6%) y Tolima (0,6%). La segunda región en importancia fue el Caribe colombiano (n=38, 21,3%) representada por el departamento del Atlántico (11,8%), Bolívar (5,1%), Magdalena (1,7%), Cesar (1,1%), Sucre (1,1%) y Córdoba (0,6%). En la región pacífica únicamente se encontraron pacientes nacidos en el departamento del Cauca (n=1, 0,6%) y en la Orinoquía en el departamento de Casanare (n=1, 0,6%). Dentro de la población analizada no hubo ningún paciente registrado como nacido en la región de la Amazonía. Esta información no se encontró registrada en 35 pacientes (19,7%).

Gráfico 2. *Distribución de los pacientes con Fibrosis quística de acuerdo al departamento de Nacimiento*

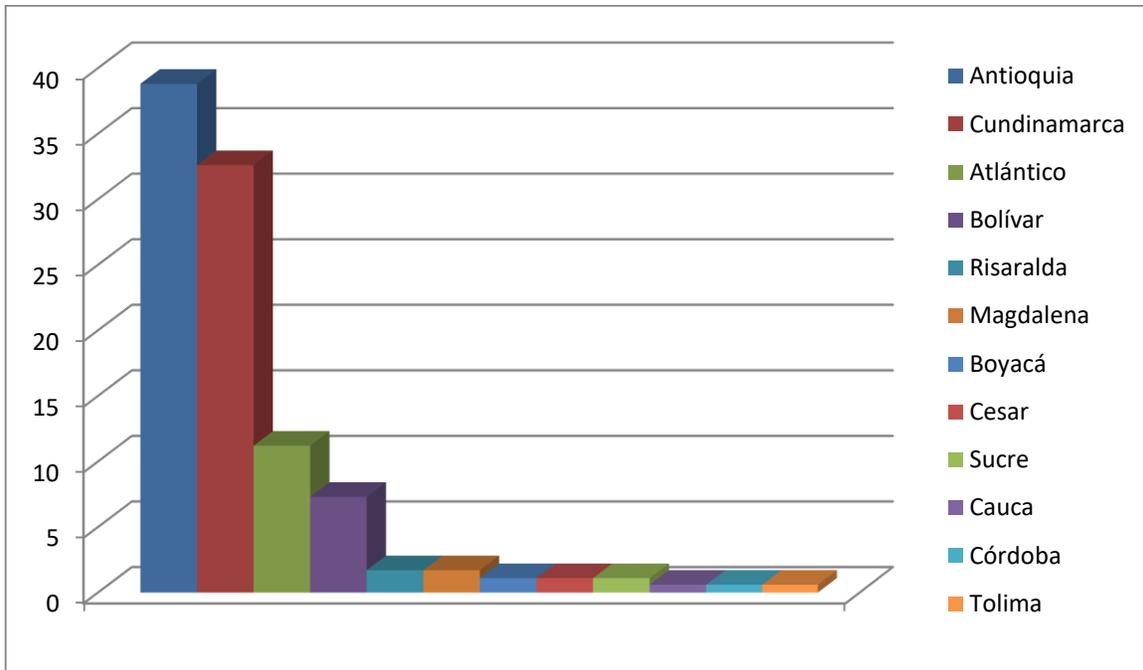
*Dato faltante en 35 pacientes



Al analizar la zona de residencia los pacientes continúan concentrándose en los departamentos de Antioquia (38,8%), Cundinamarca (32,6%), Atlántico (11,2%) y Bolívar (7,3%) (Gráfico 3). Aunque la distribución de los casos en general se mantuvo hubo departamentos en los cuales se registraron nacimientos pero no se registraron pacientes residentes en los mismos como Caldas y Casanare. Esta información no se encontró registrada en 2 pacientes.

Gráfico 3. Distribución de los pacientes con Fibrosis Quística de acuerdo al departamento de Residencia

*Dato faltante en 2 pacientes



No se encontraron diferencias estadísticamente significativas al comparar la distribución de los pacientes de acuerdo al departamento de nacimiento y de acuerdo al departamento de residencia para Antioquia, Cundinamarca, Atlántico y Bolívar.

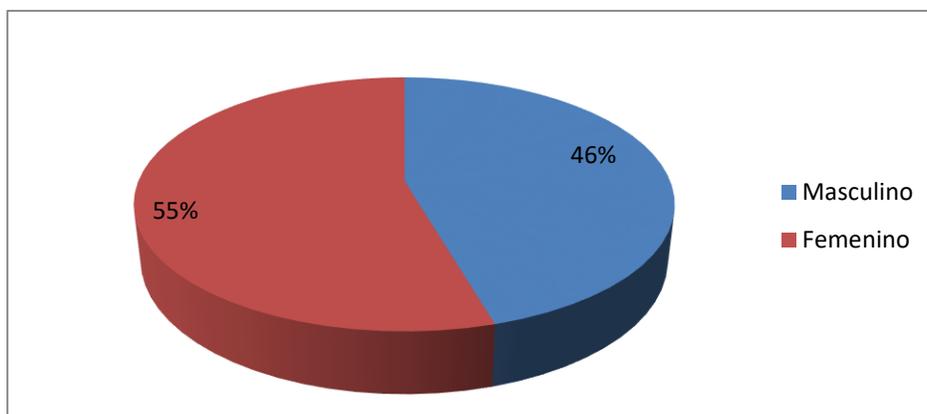
Tabla 1. Características sociodemográficas de los pacientes colombianos con Fibrosis Quística

Sexo	
Masculino	81 (45,5%)
Femenino	97 (54,5%)
Edad (años)	
Promedio \pm ds	10,7 \pm 6,37
Mediana	11
Rango	0 – 26
Grupos etéreos	
0 a 1	10 (5,6%)
2 a 5	38 (21,3%)
6 a 10	39 (21,9%)
11 a 17	64 (36%)
18 a 24	25 (14%)
Mayor a 24	2 (1,1%)
Raza	
Hispánica	118 (66,3%)
Caucásica	55 (30,9%)

Negra	1 (0,6%)
Sin dato	4 (2,2%)
Cobertura en salud	
Régimen contributivo (EPS)	123 (69,1%)
Régimen subsidiado	51 (28,7%)
Prepagada	1 (0,6%)
Privado	1 (0,6%)
Magisterio	1 (0,6%)
Ninguna	1 (0,6%)

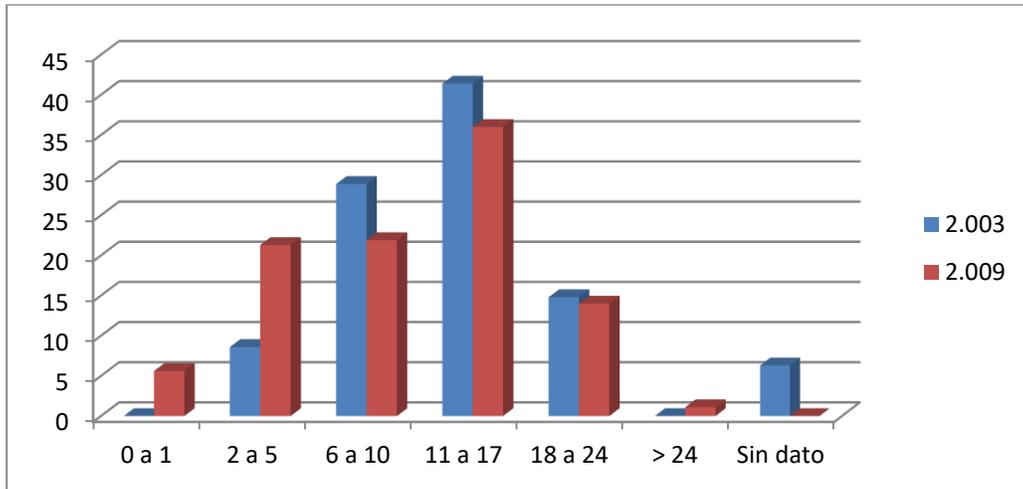
Entre los pacientes analizados hubo una mayor proporción de mujeres (54,6%) y una mayor proporción de pacientes de raza hispánica americana (66,3%).

Gráfico 4. *Distribución de los pacientes con Fibrosis Quística de acuerdo al sexo*



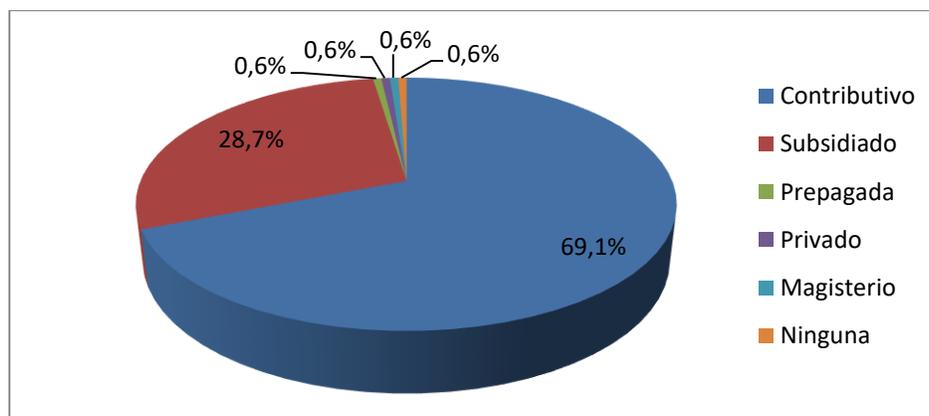
El promedio de edad de la población analizada fue 10,7 años con una mediana de 11 años y una desviación estándar de 6,37 años. La mayor proporción de casos estuvo distribuida entre los 11 y 17 años (36%), seguidos en porcentaje muy similar por aquellos entre 2 a 5 años y aquellos entre 6 y 10 años (21,3% y 21,9% respectivamente); al comparar dicha distribución con la observada en el Registro de Fibrosis Quística del 2.003 se evidenció que para el 2.009 hubo una mayor proporción de pacientes menores de 1 año (0 vs 5,6% respectivamente) ($p=0,016$) y aquellos con edades entre 2 y 5 años (8,6 vs 21,3% respectivamente) ($p=0,002$); en el resto de grupos etáreos no se observaron diferencias significativas resaltando que el porcentaje de pacientes mayores de 18 años fue muy similar en ambos períodos (14,8% en el 2.003 vs 15,1% en el 2.009) ($p>0,005$).

Gráfico 5. *Distribución de los pacientes con Fibrosis Quística por Rango de edad (2.003: n=128, 2.009: n=178)*



En cuanto a la cobertura en salud la mayor parte de los casos se encontraban cobijados por el régimen contributivo a través de alguna empresa promotora de salud (EPS) (69,1%).

Gráfico 6. *Distribución de los pacientes con Fibrosis Quística de acuerdo a la cobertura en salud*



Características al nacimiento

La mayoría de los pacientes fueron producto de un embarazo único (97,8%), encontrándose un solo paciente producto de un embarazo gemelar (0,6%). La principal complicación al nacimiento dentro de la población analizada fue el ileo meconial (7,9%) (

Tabla 2).

Tabla 2. *Complicaciones al nacimiento entre los pacientes con Fibrosis Quística*

Complicación	n	%
Ninguna	159	89,3
Ileo meconial	14	7,9
Obstrucción Intestinal	1	0,6
Atresia intestinal	1	0,6
Desconocidas	1	0,6
Sin dato	2	1,1

El 55,1% tenían antecedente de muertes tempranas en la familia.

Diagnóstico

La mayoría de los pacientes presentaban al momento del diagnóstico síntomas gastrointestinales y pulmonares (63,5%). La sintomatología más frecuentemente registrada incluyó síntomas respiratorios (82%), esteatorrea / malabsorción intestinal (66,3%) y falla en el crecimiento /desnutrición (56,2%) (Tabla 3, Tabla 4, Gráfico 7).

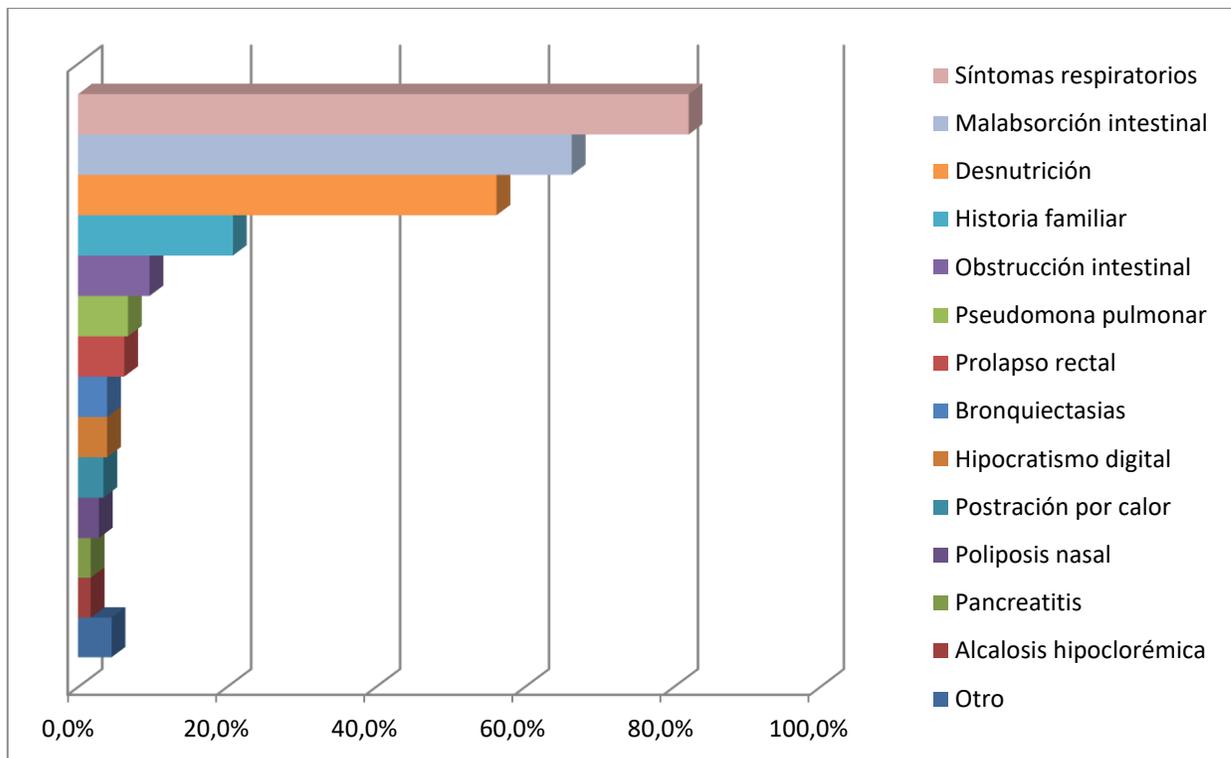
Tabla 3. *Síntomas al momento del diagnóstico*

Asintomático	2 (1,1%)
Sólo pulmonar	27 (15,2%)
Sólo gastrointestinal	24 (13,5%)
Gastrointestinal y pulmonar	113 (63,5%)
Sin dato	12 (6,7%)
Otro	13 (7,3%)

Tabla 4. Síntomas que sugirieron el diagnóstico en los pacientes con Fibrosis quística

Diagnóstico	n	%
Síntomas respiratorios	146	82
Esteatorrea / Malabsorción intestinal	118	66,3
Falla en el crecimiento / Desnutrición	100	56,2
Historia familiar	37	20,8
Ileo / Obstrucción intestinal	17	9,6
Pseudomona a nivel pulmonar	12	6,7
Prolapso rectal	11	6,2
Bronquiectasias	7	3,9
Hipocratismo digital	7	3,9
Postración por calor	6	3,4
Poliposis nasal	5	2,8
Pancreatitis	3	1,7
Alcalosis hipoclorémica	3	1,7
Otro	8	4,5

Gráfico 7. Distribución de pacientes con Fibrosis quística de acuerdo a los síntomas que sugirieron el diagnóstico



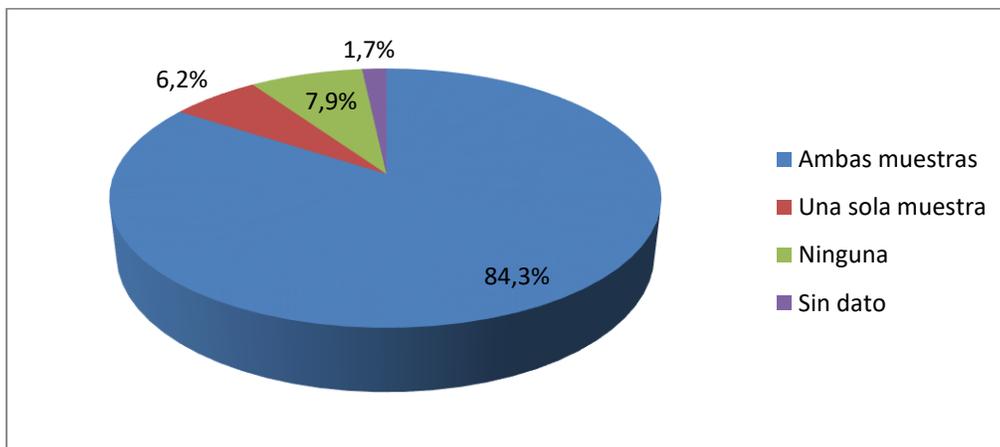
Dentro de los otros síntomas que sugirieron el diagnóstico se encontraron el desequilibrio hidroelectrolítico (2 casos), edemas (2 casos), diarrea crónica (1 caso), hiperactividad (1 caso), neumonías recurrentes (1 caso) y reflujo gastroesofágico (1 caso).

Tabla 5. Electrolitos en sudor

	2.003 (n=128)	2.009 (n=178)
Muestra No. 1		
Menores a 40		8 (4,5%)
Entre 40 y 60	18 (14,1%)	11 (6,2%)
Mayores a 60	90 (72,3%)	156 (87,6%)
Sin dato	16 (12,5%)	3 (1,7%)
Muestra No. 2		
Menores a 40		4 (2,2%)
Entre 40 y 60	10 (7,8%)	12 (6,7%)
Mayores a 60	75 (58,6%)	155 (87,1%)
Sin dato	38 (29,7%)	7 (3,9%)

Con relación al resultado de los electrolitos en sudor, la mayor parte de los pacientes tuvo las 2 muestras positivas (mayor a 60) (n=150, 84,3%). Hubo 11 pacientes quienes únicamente tuvieron una muestra positiva y 14 pacientes en quienes ninguna de las dos muestras fue positiva. Se encontraron en total 3 pacientes en quienes no se encontró registrada esta información para ninguna de las 2 muestras (1,7%).

Gráfico 8. Distribución de los pacientes con Fibrosis Quística de acuerdo al resultado de Electrolitos en Sudor



La edad promedio en que se realizó el diagnóstico de Fibrosis quística en la población analizada fue 7,49 años \pm 5,57 años, encontrándose pacientes que fueron diagnosticados entre los 0 meses y los 23 años. Este dato solamente se encontró registrado en 145 pacientes.

Estudio genético

Solamente hubo 80 pacientes con estudio genético (44,9%), encontrando 3 casos en quienes no se registró este dato (1,7%). Dentro de los pacientes estudiados, solamente hubo 63 con registro de la(s) mutación(es) encontrada(s) y en estos pacientes se encontraron 28 que fueron estudiados únicamente para el alelo 1 (44,4%) y 35 para ambos alelos (55,6%). Entre estos últimos 35 pacientes hubo 6 pacientes heterocigotos (17,1%) y 29 pacientes homocigotos (82,9%).

Entre los pacientes estudiados (n=80) la mutación más frecuente fue la delta F508 encontrada en 36 pacientes (45%), seguida en una proporción mucho menor por la G542X (2,5%). Adicionalmente hubo 28 pacientes en quienes las dos mutaciones fueron desconocidas (35%) y hubo 24 pacientes en quienes no se encontró información registrada con relación a las mutaciones encontradas en los alelos estudiados (30%) (¡Error! La autoreferencia al marcador no es válida.).

Tabla 6. *Mutaciones genéticas entre los pacientes colombianos con Fibrosis quística (n=80)*

Mutación	n	%
DelF508	36	45
G542X	3	2,5
1078delT	2	2,5
R1162X	2	2,5
3120+1G>A	2	2,5
621+1G>T	2	2,5
1717-1G>A	1	1,3
Y1092X	1	1,3
1811+1,6Kb	1	1,3
W1282X	1	1,3
Desconocido	28	35
Otro	2	2,5
Sin dato	17	21,3

La mayor parte de los estudios fueron realizados en la Universidad del Rosario (74,2%, n=132), existiendo algunos estudios que fueron efectuados en la Universidad Javeriana (6,7%, n=12) y otros en la Universidad Nacional (1,1%, n=2)

Tabla 7. *Número de mutaciones estudiadas entre los pacientes colombianos con Fibrosis Quística (n=44)*

Número de mutaciones estudiadas (n=44)	n	%
0	5	11,4
1	12	27,3
2	1	2,3
3	5	11,4
4	11	25
15	1	2,3
16	7	15,9
35	1	2,3
40	1	2,3

Con respecto al número de mutaciones estudiadas, dicha información solamente se encontró registrada en 44 casos (24,7%). En 27,3% de los pacientes se estudió 1 sola mutación y en 25% 4 mutaciones; por otra parte hubo 15,9% de pacientes en quienes se estudiaron 16 mutaciones y 11,4% de casos en quienes se estudiaron 3 mutaciones.

Hermanos con Fibrosis quística

Entre los 178 pacientes con Fibrosis quística se encontraron 230 hermanos de los cuales solamente 100 se encontraban estudiados (43,5%). Entre aquellos que han sido estudiados hubo 15 con Fibrosis quística (15%).

Gráfico 9. *Hermanos de pacientes con Fibrosis Quística estudiados para la enfermedad*

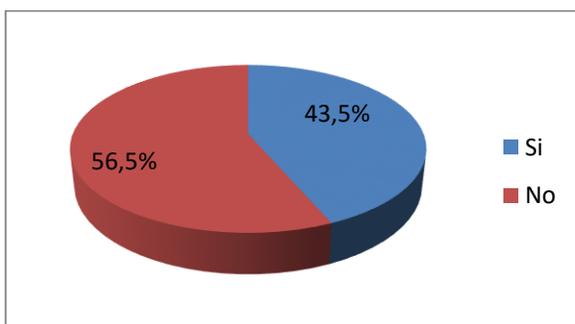
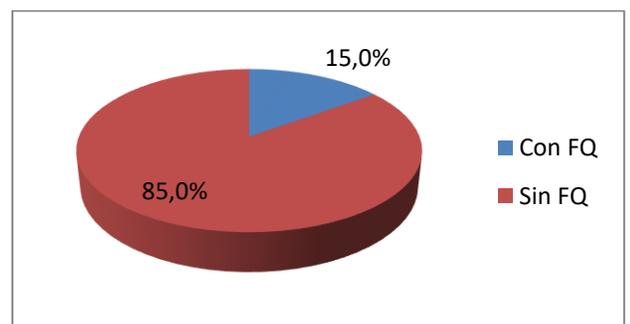


Gráfico 10. *Hermanos de pacientes con Fibrosis Quística que también cursan con la enfermedad*



Cultivos

En los cultivos pulmonares hubo 58 pacientes con *Pseudomona aeruginosa* (32,6%), dato que no estuvo presente en 5 casos (2,8%). Sin embargo la información relacionada con la edad de colonización solamente se encontró consignada en 2 pacientes, un paciente que fue colonizado a los 13 meses y otro paciente que fue colonizado a los 10,9 años. Entre la población analizada no se encontró ningún caso con *B. cepacea*.

En cuanto a los otros cultivos realizados a los pacientes no se encontró información relacionada 84 casos (47,2%). Entre aquellos que si se encontraron estos datos el germen más frecuentemente aislado fue la *P. aeruginosa* (31,9%) seguida por el *S. aureus* (23,4%) y la *Serratia* (6,4%) (

Tabla 8).

Tabla 8. *Gérmenes aislados en cultivos realizados a pacientes con Fibrosis quística*

Germen	N	n=94	n=178
<i>P. aeruginosa</i>	30	31,9	16,9%
<i>S. aureus</i>	22	23,4	12,4%
<i>Serratia</i>	6	6,4	3,4%
<i>P. mirabilis</i>	2	2,1	1,1%
<i>S. epidemidis</i>	2	2,1	1,1%
<i>S. alfa hemolítico</i>	2	2,1	1,1%
<i>Moraxella</i>	1	1,1	0,6%
<i>K. pneumoniae</i>	1	1,1	0,6%
<i>H. Influenzae</i>	1	1,1	0,6%
<i>X. Maltophilia</i>	1	1,1	0,6%
<i>S. beta hemolítico</i>	1	1,1	0,6%
<i>E. coli</i>	0	0	0%
Flora normal	16	17,0	9%

Estado nutricional

El análisis del estado nutricional mostró una afectación importante de la talla: el 41,9% de los pacientes menores de 5 años tuvo un percentil de talla/edad por debajo de 3. Por otro lado, el porcentaje de pacientes con un indicador peso/edad por debajo del percentil 3 fue del 39,5% mientras que el porcentaje de pacientes

dentro del rango normal fue 16,9%. En cuanto al indicador Peso/Talla se encontró por debajo del percentil 3 en 20%.

Tabla 9. *Medidas antropométricas por grupos etáreos en los pacientes colombianos con Fibrosis quística*

Grupos etáreos	Peso (Kg)	Talla (cm)	IMC
0 a 1 años (n=9)			
Promedio ± ds	9,3 ± 8,7	73,9 ± 26,2	
Mediana	7	69	
Mínimo - máximo	4 - 32	52 - 141	
0 a 1 años (n=8)			
Promedio ± ds	6,5 ± 1,85	65,5 ± 7,7	
Mediana	6,5	66	
Mínimo - máximo	4 - 9	52 - 76	
2 a 5 años (n=37)			
Promedio ± ds	12,7 ± 4,4	91,7 ± 13,7	14,6 ± 2,2
Mediana	12	91	15
Mínimo - máximo	6 - 32	62 - 133	7 - 19
6 a 10 años (n=32)			
Promedio ± ds	24,3 ± 13,1	123,3 ± 17,1	14,8 ± 3,2
Mediana	21	120,5	14,5
Mínimo - máximo	13 - 76	99 - 177	8 - 24
11 a 17 años (n=57)			
Promedio ± ds	37,7 ± 10,9	143,6 ± 16,1	17,4 ± 3,1
Mediana	38	145	17
Mínimo - máximo	12 - 73	84 - 170	13 - 25
18 a 24 años (n=23)			
Promedio ± ds	46,0 ± 11,0	157,1 ± 20,1	17,9 ± 2,9
Mediana	46	160	18
Mínimo - máximo	8 - 62	71-178	11-24
Mayor a 24 años (n=1)			
Promedio ± ds	38 ± 0	149 ± 0	17 ± 0
Mediana	38	149	17
Mínimo - máximo	38 - 38	149 - 149	17-17

Tabla 10. *Estado nutricional de los pacientes con Fibrosis quística según los indicadores Talla/Edad, Peso/Edad y Peso/Talla*

Interpretación	n (%)
Talla / Edad (n=172)	
Menor a PC 3	72 (41,9%)
Entre PC 3 y 10 (incluye PC 3)	20 (11,6%)
Entre PC 10 y 25 (incluye PC 10)	22 (12,8%)

Entre PC 25 y 75 (incluye PC 25 y 75)	15 (8,7%)
Entre PC 75 y 90 (incluye PC 90)	4 (2,3%)
Mayor a PC 97	3 (1,7%)
Sin dato	36 (21%)
Peso / Edad (n=172)	
Menor a PC 3	68 (39,5%)
Entre PC 3 y 10 (incluye PC 3)	21 (12,2%)
Entre PC 10 y 25 (incluye PC 10)	12 (6,9%)
Entre PC 25 y 75 (incluye PC 25 y 75)	29 (16,9%)
Entre PC 75 y 90 (incluye PC 90)	3 (1,7%)
Entre 90 y 97	2 (1,2%)
Mayor a PC 97	1 (0,6%)
Sin dato	36 (21%)
Peso / Talla (n=50)	
Menor a PC 3	10 (20%)
Entre PC 3 y 10 (incluye PC 3)	4 (8%)
Entre PC 10 y 25 (incluye PC 10)	14 (28%)
Entre PC 25 y 75 (incluye PC 25 y 75)	16 (32%)
Entre PC 75 y 85	3 (6%)
Entre PC 85 y 90	2 (4%)
Mayor a PC 97	1 (2%)

Para este análisis se excluyeron los datos de 7 pacientes con valores fuera de los común que hacían pensar en errores de digitación.

Función pulmonar

Aunque el estudio de espirometría fue realizado a 67 pacientes (37,6%) (dato faltante en 1 paciente) 2 de las cuales fueron efectuadas en menores de 6 años, los datos relacionados con las mediciones efectuadas en dicha prueba solamente se encontraron registradas en 52 pacientes.

Entre los 52 pacientes que tuvieron datos de las mediciones hubo 6 que tuvieron un %CVF menor al 50% (11,5%) y hubo 13 pacientes que tuvieron un %VEF1 menor al 50% (25%). En los pacientes mayores de 18 años la mediana del %CVF fue 78,5% y la mediana del %FEV1 fue 64,8%.

	Menor de 6 n=1	Entre 6 y 18 n=36	Mayor de 18 n=15	Todos n=52
%CVF				
Promedio ± ds	117 ± 0	79,55 ± 26,9	73,79 ± 22,2	78,58 ± 25,8
Mediana	117	84,4	78,5	81,9
Compromiso %CVF				
Menor a 40%	0	3 (8,3%)	2 (13,3%)	5 (9,6%)
40 – 69%	0	8 (22,2%)	3 (20%)	11 (21,2%)

70 – 89%	0	11 (30,6%)	6 (40%)	17 (32,7%)
Mayor o igual a 90%	1 (100%)	12 (33,3%)	4 (26,6%)	17 (32,7%)
%FEV1				
Promedio ± ds	129 ± 0	73,5 ± 28,1	67,2 ± 27,4	72,7 ± 28,7
Mediana	129	78	64,8	74
Compromiso %VEF1				
Menor a 40%	0	5 (13,9%)	3 (20%)	8 (15,4%)
40 – 69%	0	9 (25%)	5 (33,3%)	14 (26,9%)
70 – 89%	0	13 (36,1%)	5 (33,3%)	18 (34,6%)
Mayor o igual a 90%	1 (100%)	9 (25%)	2 (13,3%)	12 (23,1%)

Al comparar el comportamiento del %FEV1 entre los pacientes analizados en el 2.003 y aquellos analizados en el 2.009, se evidenció que en el 2.003 hubo un porcentaje mayor de casos con %FEV1 mayor a 90% mientras en el 2.009 hubo una mayor proporción de casos con %FEV1 entre 70 y 89%, sin que las diferencias observadas tuvieran alguna significancia estadística ($p=0,671$). La tasa de declinamiento de este parámetro para los pacientes analizados en el 2.003 fue 6,5% mientras que para los pacientes analizados en el 2.009 fue 3,55%.

Gráfico 11. Función pulmonar %FEV1 en pacientes con Fibrosis quística (n=178)

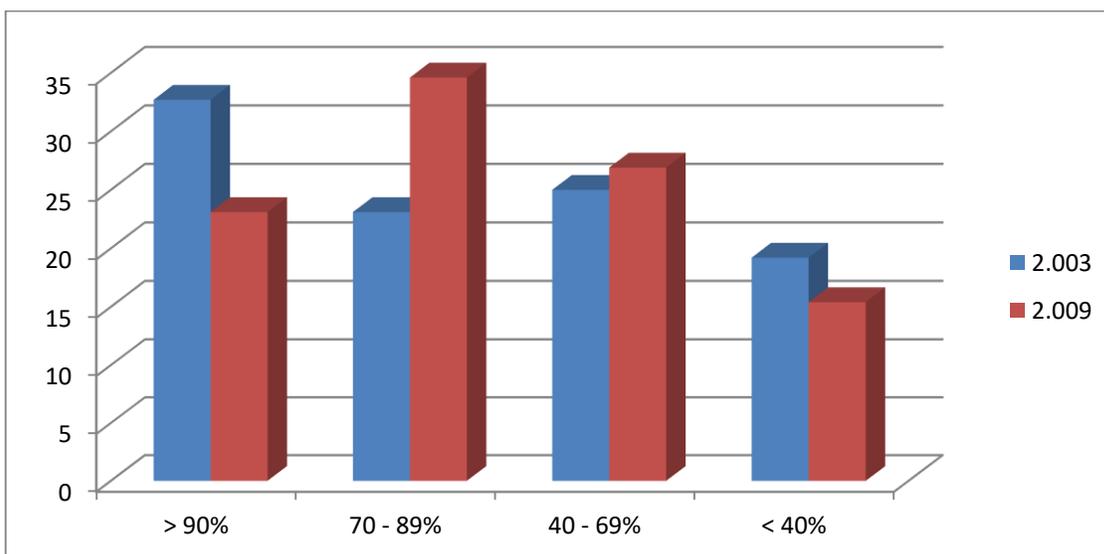


Gráfico 12. Función pulmonar %FEV1 en pacientes con Fibrosis quística menores de 18 años (n=37)

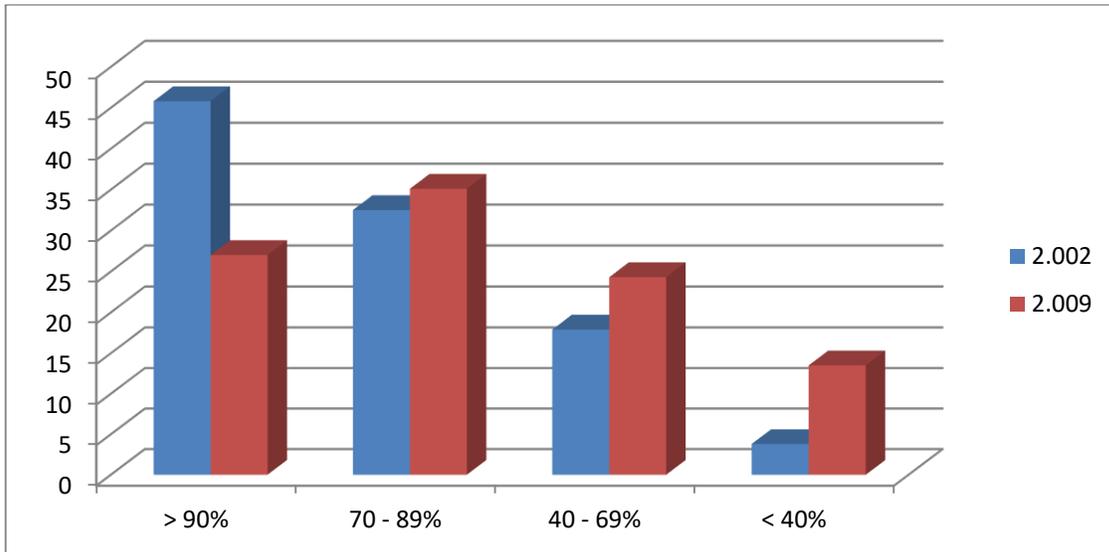
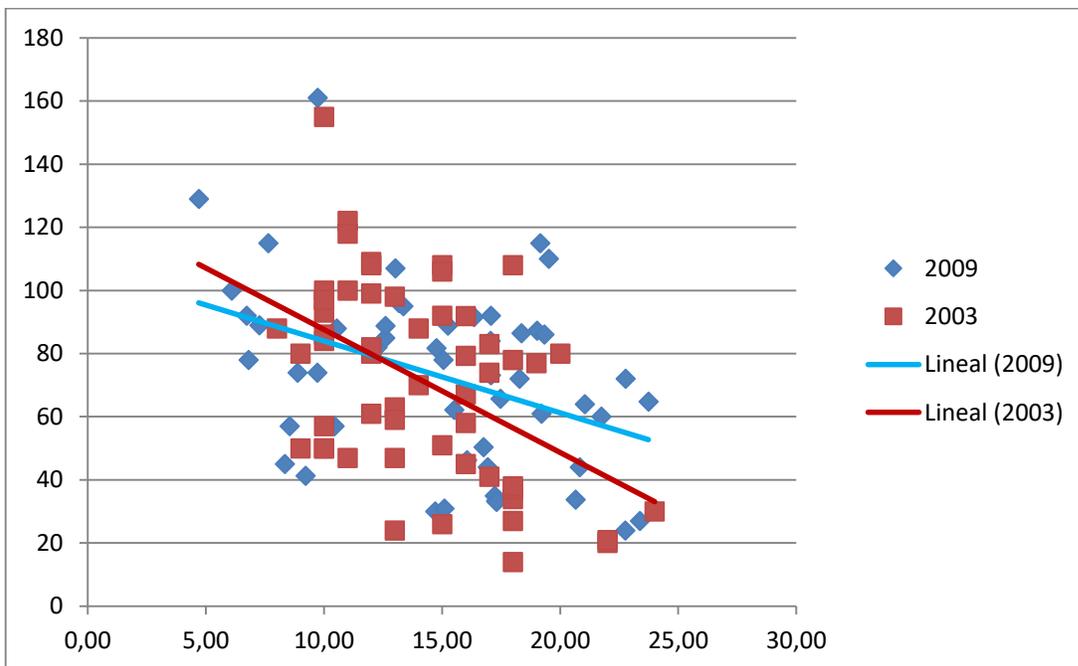


Gráfico 13. Curva de %FEV1 de acuerdo a la edad



Con respecto al %CVF la tasa de declinamiento pasó de 8,57% en el 2.003 a 2,07% en el 2.009.

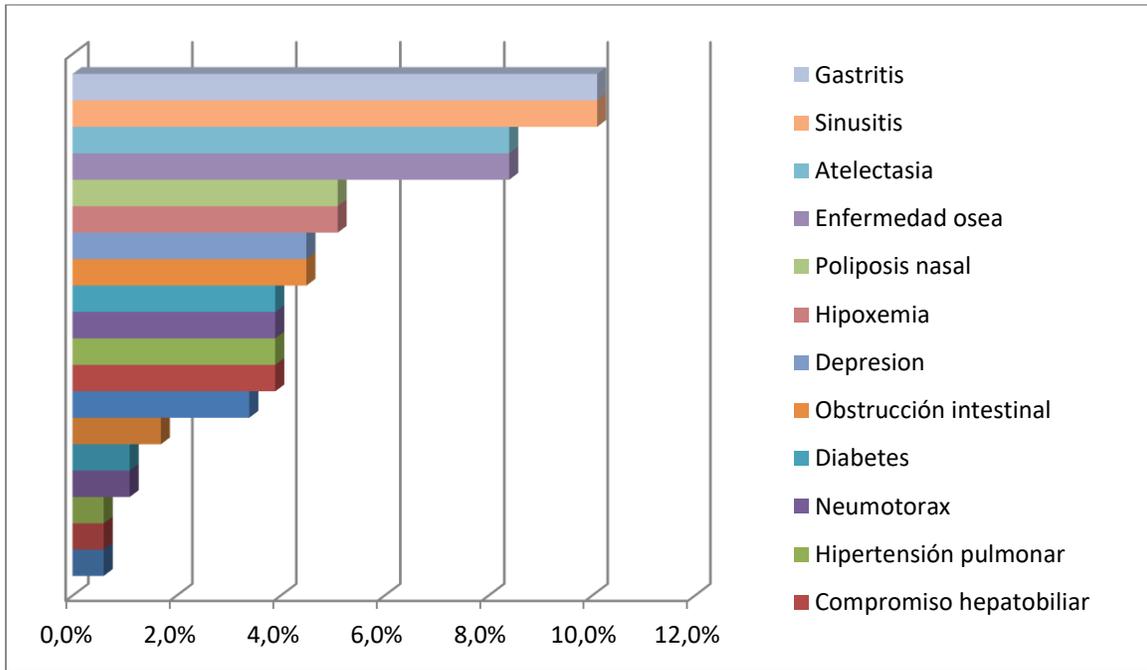
Complicaciones

La información relacionada con las complicaciones de los pacientes se encontró registrada en la mayor parte de los casos (n=173). Dentro de las complicaciones más frecuentemente observadas se encontró la gastritis y la sinusitis (10,1%) y la presencia de atelectasia y de enfermedades óseas (8,4%).

Tabla 11. *Complicaciones presentadas entre los pacientes con Fibrosis quística*

Complicaciones (n=176)	n	2.003	2.009
Gastritis	18	15 (11,7%)	18 (10,1%)
Sinusitis	18	34 (26,6%)	18 (10,1%)
Atelectasia	15	14 (10,9%)	15 (8,4%)
Enfermedad ósea	15	6 (4,7%)	15 (8,4%)
Poliposis nasales	9	5 (3,9%)	9 (5,1%)
Hipoxemia	9	26 (20,3%)	9 (5,1%)
Depresión	8	7 (5,5%)	8 (4,5%)
Obstrucción intestinal distal	8	2 (1,6%)	8 (4,5%)
Diabetes / intolerancia a la glucosa	7	-	7 (3,9%)
Neumotórax	7	-	7 (3,9%)
Hipertensión pulmonar	7	34 (26,6%)	7 (3,9%)
Compromiso hepatobiliar	7	26 (20,3%)	7 (3,9%)
Prolapso rectal	6	10 (7,8%)	6 (3,4%)
Pancreatitis	3	4 (3,1%)	3 (1,7%)
Litiasis vesicular	2	1 (0,8%)	2 (1,1%)
Hipertensión portal y/o várices esofágicas	2	1 (0,8%)	2 (1,1%)
Hipercapnia crónica	1	2 (1,6%)	1 (0,6%)
Insuficiencia Cardíaca Congestiva	1	1 (0,8%)	1 (0,6%)
Colonopatía fibrosante	1	1 (0,8%)	1 (0,6%)
Desconocida	10	-	10 (5,6%)

Gráfico 14. *Complicaciones presentadas entre los pacientes con Fibrosis Quística*



Tratamiento

Tabla 12. *Tratamientos instaurados a los pacientes con Fibrosis quística*

Tipo de tratamiento	n	%
Antibióticos	90	50,6
Antibióticos nebulizados	65	36,5
B2 inhalados	140	78,7
Antiinflamatorios	98	55,1
Esteroides inhalados	89	
Esteroides vía oral	2	
Ibuprofeno	2	
Sin dato	5	
Macrólidos	71	39,9
Mucolíticos	131	73,6
Dornasa	107	
Solución Salina	3	

Ambos	14	
Sin dato	7	
Terapia respiratoria	176	98,9
Diaria	159	
Ocasional	8	
Sin dato	9	
Oxígeno	164	92,1
Nocturno	156	
Día y noche	8	
Enzimas	148	83,1
Multivitaminas	155	87,1
Vitamina E	153	86
Suplemento nutricional	167	93,8
Oral	159	
Sonda	2	
Parenteral	6	
Zinc	132	74,2
Calcio	101	56,7
Sodio	44	24,7
Ranitidina	22	12,4
Omeprazol	56	31,5
Cisaprida	7	3,9
Acido Ursodeoxicólico	38	21,3
Insulina	8	4,5
Diuréticos	6	3,4

Mortalidad

De la población analizada hubo 11 pacientes fallecidos, encontrando un porcentaje de mortalidad de 6,2% (Gráfico). La edad promedio en que fallecieron dichos casos fue 5,63 años con una desviación estándar de 3,95 años, encontrando pacientes fallecidos entre 0 y 11 años. Solamente hubo un paciente con información relacionada con la causa de la muerte la cual fue hepática y gastrointestinal; en el resto de los casos dicha información no se registró.

Gráfico 15. *Porcentaje de mortalidad entre los pacientes con Fibrosis quística*

