

# **Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica**

**Identificazione variabili**

**Formulazione definizione variabili considerate**

**Board RIFC: G.Ardillo, C. Braggion, R. Buzzetti,  
N. Cirilli, L.Minicucci, F. Pardo, S. Quattrucci,  
D. Salvatore**

# Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica

**I registri di pazienti sono sistemi organizzati per raccogliere dati con obiettivi scientifici, clinici o strategici**

## Obiettivi di un registro di patologia :

- **Determinare incidenza e prevalenza di una malattia**
- **Stimare la sopravvivenza**
- **Valutare la storia naturale di una malattia e stimare l'entità di ogni singolo problema considerato**
- **Esaminare il trend dei singoli problemi considerati e condurre la sorveglianza**
- **Individuare i gruppi ad alto rischio per i singoli problemi considerati**
- **Determinare la sicurezza, l'efficacia clinica, la costo-efficacia, l'efficacia comparativa e l'accettabilità di un trattamento o di un test**
- **Misurare e migliorare la qualità delle cure**
- **Valutare l'erogazione dei servizi**

**I primi registri sulla Fibrosi cistica nascono in USA e Canada nel 1966**

**L'Italia è stata la prima nazione europea a organizzare un registro di patologia  
Anna Bossi 1988**

**1992: Registro UK e Francia**

**1988: Registro Australia**

**1995: Registro Germania**

**1998: Registro Belgio**

**2001: Registro Danimarca**

# Una rassegna della letteratura originata da registri dei pazienti con Fibrosi Cistica. R.Buzzetti et al

	USA-CF	Usa-Escf	Canada	Australia	UK	Francia	Italia	Germania	Belgio	Danimarca	Europe (B, D, Irl, F, NL, UK, A, DK, SW)
Nome Ufficiale	CF Patient registry	Epidemiologic Study of CF	Canadian CF Patient Data Registry	Australian CF Data Registry	UKCF Database	Observatoire National de la Mucoviscidose	Registro Italiano FC	German CF Quality Assessment Project	Het Belgisch Mucoviscidose Register - Le Register belge de la Mucoviscidose (BMR-RBM)	Cystisk fibrose register Danmark	European Registry of Cystic Fibrosis (ERCF)
Affiliazione	CF Foundation	Genentech Inc	Canadian CFF	CF Australia	University of Dundee	Vaincre le Mucoviscidose	Istituto di Biometria, Milano	Centre for Quality and Management in Health Care Hannover, Germany	Federal Public Service - Scientific Institute of Public Health	CF Centre, Aarhus University Hospital, Denmark	Genentech - La Roche Co.
Anno inizio	1966	1994	1966	1988	1999 - 2006	1992	1988	1995	1998	2001	1995 - 2003
N° pazienti registrati	40203	32667	5571	?	7046	1608	5064	7260	1140	460	13684
N° pazienti viventi	22987	?	3453	2312	?	4564	4099	6635	987	436	?
% copertura	90	80	?	80 - 85	> 90	70	90	95	90	99	?
Intervallo raccolta dati	Ogni visita	Ogni visita	Annuale	Variable	Variable	Annuale	Annuale	Annuale	Annuale	Annuale	Annuale
Strumenti raccolta	Software su web	Software	Software su web	Software	Software + schede	Software e schede	Software	Software	Software	Software	Software + schede
Controllo di qualità dati	Feedback al Centro	Automatico	Statistico	Sistema automatico	Sistema automatico	Sistema automatico + feedback centro	?	Sistema automatico	Sistema automatico	Locale	Feedback centro
Privacy	A norma di legge	Codifica	Codifica e protezioni informatiche	Codifica	Codifica e protezioni informatiche	A norma di legge	?	A norma di legge	Codifica	Codifica e protezioni informatiche	Anonimo
Frequenza Report	Annuale	No	Annuale	Annuale	Annuale + Dati locali disponibili	Annuale	Annuale	Annuale	Annuale	Annuale	Annuale
N° pubblicazioni internazionali	80	13	?	0	15	Lista?	4	5	2	0	6
Costi	Hosting - \$165,000 Sviluppo - \$200,000 Gestione - \$40,000	Totale annuale era circa \$2.5 milioni US. I costi di gestione erano circa \$700,000	?	100000 t	variabile	250.000 €	?	120.000 €	Coperto dallo stato	4000 €	?
Finanziamenti	Sponsor privati	Genentech Inc	Pubblico	Sponsor privati	Pubblico	Misto	Misto	Fondazione privata	Pubblico	Misto	Genentech Inc La Roche Co
Referenti	H Quinton, O Brian	JS Wegener	I McIntosh	G Sims	A Mehta	G Bellis	A Bossi	M Stern	M Thomas H Jansen	HY Olese	G Mastella

Tabella 6: Quadro sinottico delle informazioni fornite dai Registri

Verona 2006: "Il Registro Italiano dei pazienti con Fibrosi Cistica  
Fondazione per la ricerca sulla fibrosi cistica

## **Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica**

### **Identificazione variabili**

**La scelta dei dati da raccogliere è il risultato di un compromesso tra importanza per l'analisi dei risultati attesi e onere della raccolta dati**

**Le variabili sono state scelte sulla base dei dati già disponibili e sulla base dei dati richiesti in registri con i quali è auspicabile un lavoro comune nel prossimo futuro**

	<b>Bossi</b>	<b>Registro Europeo</b>	<b>Port CF</b>	<b>Registri letteratura</b>	<b>Camilla</b>	<b>NuovoRegistro Italiano</b>
<b>Anagrafica</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Incidenza</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Prevalenza</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Sopravvivenza</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Diagnosi</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Genotipo</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Fenotipo</b>	+	+	+	+	+	+
<b>Stato sociale</b>	+/-	+	+	+/-	+	-
<b>Accrescimento</b>	+/-	+	+	+/-	+	+
<b>Evoluzione clinica</b>	+/-	+	+	+/-	+	+
<b>Complicanze</b>	+/-	+	+	+/-	+	+
<b>Maternità/ Paternità</b>	+/-	+	+	+/-	+	+
<b>Trapianto</b>	+/-	+	+	+/-	+	+
<b>Terapia</b>	-	+	+	+/-	+	-

# **Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica**

**1 - DATI ANAGRAFICI**

**2 - DIAGNOSI**

**3 - STATUS DEL PAZIENTE**

**4 - FIGLI**

**5 - TRAPIANTI**

**6 - COLONIZZAZIONE VIE AEREE**

**7- COMPLICANZE**

**8 - DATI ULTIMO ANNO**

# Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica

## 1. DATI ANAGRAFICI

Cognome

Nome

Sesso

Razza

Data di nascita

Provincia di nascita

Provincia di residenza

Data inizio assistenza presso il Centro FC

Codice fiscale

## 2. DIAGNOSI

Tipo di diagnosi

FC con IP

FC con SP

CFTR correlated diseases

Modalità di diagnosi

Familiarità

Sintomi o quadro clinico

Screening

Esami diagnostici

Test sudore

Genetica

Potenziali nasali



## 2. DIAGNOSI

### Modalità di diagnosi i

#### Sintomi o quadro clinico

**Sintomi Respiratori (colonizzazione cronica germi tipici, tosse cronica produttiva, persistenti alterazioni Rx torace, emottisi, pneumotorace, broncostruzione, poliposi nasale, rinosinusite cronica, ippocratismo digitale)**

**Sintomi Gastroenterici ( IP, Ileo da meconio, DIOS, prolasso rettale, pancreatite ricorrente e cronica, ittero neonatale prolungato, cirrosi biliare, calcolosi biliare, deficit di crescita, deficit vitamine liposolubili)**

**Sindrome da Perdita di Sali**

**Infertilità maschile**

**Diabete**

**Altro**

# Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica

## 3. STATUS DEL PAZIENTE

In follow up presso il Centro

Perso al follow-up

Trasferito

Deceduto

## 5. TRAPIANTI

Tipo di trapianto

Data trapianto

Sede trapianto

Data iscrizione in lista

In attesa di trapianto

Sede iscrizione in lista

Data iscrizione in lista

## 4. FIGLI

Donne

Uomini

## Causa Decesso

- insufficienza cardiaca
- insufficienza respiratoria
- insufficienza epatica
- emofloe massiva
- insufficienza renale
- Sindrome da Perdita di Sali
- ileo da meconio
- sepsi
- tumori
- complicanze post-trapianto
- suicidio
- incidente
- altro

# Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica

## 6. COLONIZZAZIONE CRONICA VIE RESPIRATORIE

*Pseudomonas aeruginosa* rugoso (o non mucoide)

*Pseudomonas aeruginosa* mucoide

*Pseudomonas aeruginosa* multiresistente\*

*Burkholderia cepacia* complex

*Alcaligenes (Achromobacter) xylosoxidans*

*Stenotrophomonas maltophilia*

*Staphylococcus aureus*

*Staphylococcus aureus* MRSA

*Haemophilus influenzae*

*Streptococcus pneumoniae*

*Aspergillus* spp.

Altri funghi

*Mycobacterium* tubercolare

Nontuberculous mycobacteria

7.COMPLICANZE

8.DATI RIFERITI ALL'ULTIMO ANNO

## 7. COMPLICANZE

### Apparato Respiratorio

Bronchiolite obliterante

Pneumotorace

Insuff. Respir. Cronica in ossigeno terapia  
ABPA.

Poliposi nasale

Mucocele

Asma

Altro

### Apparato Cardiovascolare

Miocardiotipia primitiva:

Altro

### Apparato Gastrointestinale

Colonopatia fibrosante

Cirrosi biliare

Iperensione portale

Litiasi biliare

Pancreatite acuta

Pancreatite cronica

DIOS

Reflusso gastroesofageo in trattamento

Diabete

Intolleranza glucidica

Sindrome da Perdita di Sali

Artropatia/Artriti

Calcolosi renale

Disordini del metabolismo osseo

Sepsi

Tumori

Altro

## 8. DATI RIFERITI ALL'ULTIMO ANNO

**N° viste ambulatoriale/DH**

**N° ospedalizzazioni**

**Funzionalità respiratoria**

**Auxometria**

**Stadio puberale**

**Microbiologia**

## **Nuovo Registro Italiano Fibrosi Cistica**

**Formulazione definizione  
variabili prescelte**

**La definizioni delle variabili  
considerate è data dalla  
necessità di sapere con  
esattezza a cosa si riferiscono  
i dati raccolti**

**Necessità di condividere le  
definizioni con altri registri  
con i quali è auspicabile un  
lavoro comune nel  
prossimo futuro**

## 2. DIAGNOSI

### TIPO DI DIAGNOSI

#### FC con insufficienza pancreatica

Almeno una caratteristica clinica compatibile con il fenotipo o familiarità di I grado o screening neonatale positivo

+

Test sudore patologico confermato

+

Insufficienza pancreatica esocrina

+/-

1 o 2 mutazioni CFTR



## Phenotypic features consistent with a diagnosis of CF

### 1 Chronic sinopulmonary disease,

a Persistent colonization/infection with typical CF pathogens, including *Staphylococcus aureus*, nontypeable *Haemophilus influenzae*, mucoid and nonmucoid *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia*, and *Burkholderia cepacia*

b Chronic cough and sputum production

c Persistent chest radiograph abnormalities (eg, bronchiectasis, atelectasis, infiltrates, hyperinflation)

d Airway obstruction, manifested by wheezing and air-trapping

e Nasal polyps; radiographic or CT abnormalities of the paranasal sinuses

f Digital clubbing

### 2 Gastrointestinal and nutritional abnormalities, including:

a Intestinal: meconium ileus, distal intestinal obstruction syndrome, rectal prolapse

b Pancreatic: PI, recurrent acute pancreatitis, chronic pancreatitis, pancreatic abnormalities on imaging

c Hepatic: prolonged neonatal jaundice, chronic hepatic disease manifested by clinical or histological evidence of focal biliary cirrhosis or multilobular cirrhosis

d Nutritional: failure to thrive (protein-calorie malnutrition), hypoproteinemia and edema, complications secondary to fat-soluble vitamin deficiencies

### 3 Salt loss syndromes: acute salt depletion, chronic metabolic alkalosis

### 4 Genital abnormalities in males, resulting in obstructive azoospermia

## 2. DIAGNOSI

### TIPO DI DIAGNOSI

#### FC con sufficienza pancreatica

Almeno una caratteristica clinica compatibile con il fenotipo o familiarità di I grado o screening neonatale positivo

+

Test sudore patologico

+/-

1 o 2 mutazioni CFTR

#### ovvero

Almeno una caratteristica clinica compatibile con il fenotipo FC o familiarità di I grado o screening neonatale positivo

+

Test sudore normale o border-line

+

2 mutazioni CFTR

## 2. DIAGNOSI

### TIPO DI DIAGNOSI

#### Disordine correlato a CFTR

Almeno una caratteristica clinica compatibile con il fenotipo FC

+

Test sudore normale

+

1 mutazione CFTR

ovvero

Almeno una caratteristica clinica compatibile con il fenotipo FC

+

Test del sudore borderline ripetuto

+/-

1 mutazione CFTR

## **definizioni**

### **Sintomi o quadro clinico**

#### **Sintomi Respiratori**

Un qualunque sintomo respiratorio tipico della malattia

#### **Infertilità maschile**

Presenza di azoospermia ostruttiva secondaria a mancato sviluppo dei dotti wolffiani

#### **Sintomi Gastroenterici**

Un qualunque sintomo gastroenterico tipico della malattia

#### **Diabete**

In assenza di terapia cortisonica per via generale e di grave riacutizzazione della BPN, glicemia superiore a 126mg% a digiuno oppure curva da carico di glucosio di tipo diabetico ( glicemia di base normale o patologica e glicemia superiore a 200 mg% al 120') confermata in due giornate differenti

#### **Pancreatite**

Aumento degli enzimi sierici pancreatici associati a dolore addominale, vomito e febbre; diagnosi confermata da indagine ecografica e, in caso di cronicità, anche da segni di insufficienza pancreatica endocrina ed esocrina.

#### **Sindrome da Perdita di Sali**

Quadro clinico laboratoristico caratterizzato da disidratazione iponatriemica, ipocloremica e ipokaliemica con alcalosi metabolica, causata da eccessiva sudorazione e relativa perdita di elettroliti ed eventualmente aggravata da ulteriori perdite saline dovute a vomito e diarrea.

## definizioni

### Sintomi o quadro clinico

#### **DIOS ( Distal Intestinal Obstruction Sindrome)**

Ostruzione dell' ultimo tratto ileale e/o del colon di destra causata da aumentata densità e aumentata viscosità del contenuto intestinale

#### **Poliposi nasale**

Ipertrofia della mucosa nasale e paranasale associate a infiltrato infiammatorio con prolasso, che provoca ostruzione parziale o completa della cavità

#### **Cirrosi biliare**

Presenza delle seguenti condizioni in almeno due controlli consecutivi nell'arco di un anno:1) all'indagine ecografica epatomegalia e disomogeneità parenchimale e/o irregolarità dei margini epatici 2) aumento SGOT, SGPT e gammaGT

#### **Rinosinusite**

Inflammatione dei seni paranasali radiologicamente confermata

#### **Emottisi**

Perdita di sangue di provenienza dalle basse vie aeree

#### **Difetto di crescita**

Accrescimento staturale ponderale al disotto del 3° percentile per età, o passaggio a percentile inferiore a quanto registrato nei precedenti controlli

#### **Ipertensione portale**

In associazione al quadro di cirrosi e splenomegalia, dimostrazione di aumento del diametro della vena porta e di shunt di collaterali porto-sistemiche all'esame ecografico e/o presenza di varici esofagee alla esofagogastrosopia.

#### **Calcolosi epatica/biliare**

Presenza di calcoli biliari radiologicamente o ecotomograficamente dimostrati

## **definizioni**

# **Deceduto**

### **insufficienza cardiaca**

Tutte le condizioni cliniche che comportano insufficienza cardiaca primitiva terminale

### **insufficienza respiratoria**

Tutte le condizioni cliniche che comportano insufficienza respiratoria primitiva terminale

### **insufficienza epatica**

Tutte le condizioni cliniche che comportano insufficienza epatica primitiva terminale

### **emofteo massiva**

Perdita massiva di sangue dalle vie respiratorie in paziente altrimenti in condizione respiratoria non terminale

### **insufficienza renale**

Tutte le condizioni cliniche che comportano insufficienza renale primitiva terminale

### **Sindrome da Perdita di Sali**

Quadro clinico laboratoristico caratterizzato da disidratazione iponatriemica, ipocloremica e ipokaliemica con alcalosi metabolica, causata da eccessiva sudorazione e relativa perdita di elettroliti ed eventualmente aggravata da ulteriori perdite saline dovute a vomito e diarrea.

### **ileo da meconio**

Mancata emissione di meconio o comunque emissione ritardata oltre le 48 ore dalla nascita  
sepsi

### **Multi Organ Failure Syndrome**

causata da infezione disseminata in paziente altrimenti in condizione respiratoria non terminale

### **tumori**

### **complicanze post-trapianto**

### **suicidio**

### **incidente**

Tutte le condizioni riferite a eventi accidentali che sono state determinanti nel provocare il decesso del paziente

## **definizioni**

### **Colonizzazione cronica vie respiratorie**

#### **COLONIZZAZIONE CRONICA VIE RESPIRATORIE**

- A) presenza di un germe nel tratto bronchiale per almeno 6 mesi, basata su almeno 3 colture positive, con almeno 1 mese di intervallo tra esse. La data di colonizzazione cronica corrisponde alla data della prima delle tre colture positive
- B) positività di almeno il 50% delle colture raccolte negli ultimi 12 mesi (almeno 4)
- C) presenza di specifici anticorpi circolanti anti germe

#### **GERME RESISTENTE**

**Resistenza a tutti gli antibiotici di due su tre delle seguenti classi di antibiotici:  
betalattamine, aminoglicosidi, chinolonici**

## **definizioni**

### **Complicanze**

#### **Apparato respiratorio**

**Bronchiolite obliterante:** complicanza del trapianto polmonare, caratterizzata da insufficienza respiratoria di tipo ostruttivo (delta FEV1  $\geq$  20% rispetto al valore best) e/o imaging parenchimale radiologica a mosaico alla TAC e/o quadro biptico caratterizzato da bronchiolite parietale

**Emottisi massiva:** Perdita di sangue proveniente dalle vie respiratorie, in quantità pari almeno a 250 cc in 24 ore o 100 cc al giorno per tre giorni

**Pneumotorace:** presenza di aria nella cavità extrapolmonare

**Insuff. Respir. Cronica in ossigeno terapia:** alterato scambio dei gas polmonari secondario a ventilazione ed ossigenazione inadeguate, caratterizzata da ipossia ( PaO2 <60 mmHg ) e/o ipercapnia(PaCO2 >50 mmHg)...

**ABPA:** quadro clinico polmonare caratterizzato da almeno 2 dei seguenti 3 criteri prick positivo per Aspergillus, rast positivo per Aspergillus, IgE totali > 1000 oltre a almeno due dei seguenti criteri minori. Broncostruzione, infiltrati polmonari, e IgG specifiche per Aspergillus , eosinofilia, presenza di Aspergillus in escreato, risposta agli steroidi.

**Poliposi nasale:** protrusioni ricorrenti della mucosa nasale e paranasale associate ad infiltrato infiammatorio che prolassano nella cavità con ostruzione parziale o completa di una o due cavità nasali

**Mucocele:** Raccolta saccata di muco presente nei seni paranasali con possibilità di drenaggio solo chirurgico

**Asma:** Quadro clinico caratterizzato dalle seguenti due condizioni: 1) familiarità asmatica e/o allergica; 2) dispnea e/o wheezing e/o altri sintomi soggettivi che hanno beneficio dall'inalazione di broncodilatatore short-actig, con incremento di almeno il 12% della FEV1

#### **Apparato Cardiovascolare**

**Miocardiopatia primitiva:** lesione del miocardio non secondaria a ipossia da insufficienza respiratoria

**Altro** (specificare)



## **definizioni**

### **Complicanze**

#### **Apparato Gastrointestinale**

**Colonopatia fibrosante:** ispessimento della sottomucosa del colon destro, correlata ad alto dosaggio di terapia enzimatica pancreatică

**Cirrosi biliare :** Presenza delle seguenti condizioni in almeno due controlli consecutivi nell'arco di un anno: 1) all'indagine ecografica epatomegalia e disomogeneità parenchimale e/o irregolarità marginali del fegato 2) aumento SGOT, SGPT e gammaGT

**Ipertensione portale:** In associazione al quadro di cirrosi e splenomegalia, dimostrazione, all'esame ecografico, di aumento del diametro della vena porta e di shunt di collaterali porto-sistemiche e/ o presenza di varici esofagee alla esofagogastrosocopia.

**Litiasi biliare:** presenza di calcoli biliari radiologicamente o ecotomograficamente dimostrati

**Pancreatite acuta:** Aumento degli enzimi sierici pancreatici associati a dolore addominale, vomito e febbre; diagnosi confermata da indagine ecografica

**Pancreatite cronica:** dolori addominali accompagnati ad aumento degli enzimi sierici pancreatici e segni di insufficienza pancreatică ( steatorrea e diabete)

**DIOS:** Ostruzione dell' ultimo tratto ileale e/o del colon di destra causata da aumentata densità e aumentata viscosità del contenuto intestinale secondaria a anomala secrezione delle ghiandole intestinali

**Reflusso gastroesofageo :** sintomatologia clinica caratteristica che risponde a trattamento antiacido

## **definizioni**

### **Complicanze**

#### **Diabete**

In assenza di terapia cortisonica per via generale e di grave riacutizzazione della BPN, glicemia superiore a 126mg% a digiuno oppure curva da carico di glucosio di tipo diabetico ( glicemia di base normale o patologica e glicemia superiore a 200 mg% al 120') confermata in due giornate differenti

#### **Intolleranza glucidica**

In assenza di terapia cortisonica per via generale e di grave riacutizzazione della BPN, glicemia tra 100 mg% e 126 mg% a digiuno o curva da carico di glucosio di tipo intollerante ( glicemia di base inferiore a 126 mg% e glicemia tra 140mg% e 200 mg% al 120') confermata in due giornate differenti

#### **Sindrome da Perdita di Sali**

Quadro clinico laboratoristico caratterizzato da disidratazione iponatriemica, ipocloremica e ipokaliemica con alcalosi metabolica causata da eccessiva sudorazione e relativa perdita di elettroliti, eventualmente aggravata da ulteriori perdite saline dovute a vomito e diarrea.

#### **Artropatia/Artriti**

infiammazioni cronica su base disreattiva delle grandi e piccole articolazioni talora accompagnate a vasculopatia a prevalente interessamento agli arti inferiori

#### **Calcolosi renale**

presenza di calcoli all'interno delle vie urinarie diagnosticati tramite esami strumentali idonei

#### **Disordini del metabolismo osseo**

osteopenia o osteoporosi dimostrata con esame Dexa

#### **Multiorgan Failure Syndrome**

causata da infezione disseminata in paziente altrimenti in condizione respiratoria non terminale

#### **Tumori**

# Voci bibliografiche

1. World Health Organization. Classification of Cystic Fibrosis and related disorders. Report of a Joint Working Group of WHO/ICF(M)A/ECFS/ECFTN 2001 (reprinted in *J Cyst Fibr* 2002;1:5-8)
2. Rosenstein BJ, Cutting GR, for the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. The diagnosis of Cystic Fibrosis: a consensus statement. *J Pediatr* 1998; 132:589-595
3. De Boeck, et al., Cystic Fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* 2006;61:627-635
4. Sanchez-Segura A, et al., Regulation of Immunoglobulin Secretion by Plasma Cells Infiltrating Nasal Polyps *Laryngoscope* 2000;110(7):1183-1188
5. Colombo C, et al., Liver disease in cystic fibrosis: A prospective study on incidence, risk factors, and outcome. *Hepatology* 2002;36(6):1374-1382
6. American Diabetes Association. Clinical Practice Recommendations 2007. *Diabetes Care* 2007 Vol 30, Suppl 1
7. Southern KW, et al., A survey of newborn screening for cystic fibrosis in Europe. *J Cyst Fibros* 2007;6(1):57-65
8. Comeau AN, et al., Guidelines for implementation of cystic fibrosis newborn screening programs: Cystic Fibrosis Foundation Workshop Report. *Pediatrics* 2007; 119(2):e495-e518
9. Grosse SD, et al., Newborn screening for cystic fibrosis: evaluation of benefits and risks and recommendations for state newborn screening programs. *MMWR Recomm Rep* 2004; 53 (RR-13):1-36
10. Raccomandazioni Italiane sul Test del Sudore ([www.sifc.it](http://www.sifc.it))
11. Linee Guida per l'uso del Test genetico per Fibrosi Cistica ([www.sifc.it](http://www.sifc.it))
12. Modelli di Analisi Genetica per la Fibrosi Cistica
13. Döring G, Conway SP, Heijerman HGM, Hodson ME, Høiby N, Smyth A, Tow DJ for the Consensus Committee. Antibiotic therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: a European consensus. *European Respiratory Journal* 2000;16:749-767
14. Cystic Fibrosis Foundation. (1994). Microbiology and infectious disease in cystic fibrosis: Consensus conference. In *Primer for adult-trained physicians and caregiver to develop special expertise in CF*. Symposium conducted at the Fifteenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference, Orlando, FL.
15. Robertson MB, Review of the Abdominal Manifestations of Cystic Fibrosis in the Adult Patient. *RadioGraphics* 2006;26(3):679-690
16. Tabelle nazionali: - elaborate dalla Società Italiana di Diabetologia ed Endocrinologia Infantile (SIEDP). Cacciari E, Dilani S, Balsamo A, Dammacco F, De Luca F, Chiarelli F, Pasquino AM, Tonini G, Vanelli M. Italian cross-sectional growth charts for height, weight and BMI (6-20y) *European J Clin Nutr* 2002;56:171-180
17. Farrell PM, et al., Guidelines for diagnosis of Cystic Fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus report. *J Pediatr* 2008;153:S4-S14
18. Castellani C, et al., Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *J Cyst Fibros* 2008;7:179-196

## **Programma futuro**

**Approvazione definitiva Direttori dei Centri**

**Accertamento definitivo compatibilità con  
Port CF e Registro europeo**

**Messa in opera collaborazione tra ISS e IBIS per chi usa  
Camilla**

**Eventuale aggiunta di informazioni sullo stato sociale e  
sulla terapia comprensive di dietoterapia e fisioterapia**