

Informe

Març - 2021

Informe de resposta ràpida sobre l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients amb fibrosi quística



L'Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS) és una entitat de dret públic adscrita al Departament de Salut de la Generalitat de Catalunya que actua al servei de les polítiques públiques. L'AQuAS té la missió de generar coneixement rellevant mitjançant l'avaluació i l'anàlisi de dades per a la presa de decisions amb la finalitat de contribuir a la millora de la salut de la ciutadania i la sostenibilitat del sistema de salut de Catalunya. L'AQuAS és membre fundador de la International Network of Agencies of Health Technology Assessment (INAHTA) i de la International School on Research Impact Assessment (ISRIA), és membre corporatiu de la Health Technology Assessment International (HTAi), del grup Reference site "quatre estrelles" de l'European Innovation Partnership on Active and Healthy Ageing de la Comissió Europea, del CIBER d'Epidemiologia i Salut Pública (CIBERESP), del grup de Recerca en Avaluació de Serveis i Resultats de Salut (RAR) reconegut per la Generalitat de Catalunya i de la Red de Investigación en Servicios Sanitarios en Enfermedades Crónicas (REDISSEC) i és Unitat Associada a INGENIO (CSIC-UPV). L'any 2019 AQuAS ha estat reconeguda amb la medalla Josep Trueta al mèrit sanitari per part del Govern de la Generalitat de Catalunya.

Es recomana que aquest document sigui citat de la manera següent: Ramos-Masdeu L. i Moltó-Puigmartí C. Informe de resposta ràpida sobre l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients amb fibrosi quística. Barcelona: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya. Departament de Salut. Generalitat de Catalunya; 2021.

Les persones interessades en aquest document poden adreçar-se a:
Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya.
Roc Boronat, 81-95 (segona planta). 08005 Barcelona
Tel.: 93 551 3888 | Fax: 93 551 7510 | <http://aquas.gencat.cat>

© 2021, Generalitat de Catalunya. Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya
Edita: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya
Primera edició: Barcelona, març 2021



Els continguts d'aquesta obra estan subjectes a una llicència de Reconeixement-NoComercial-SenseObraDerivada 4.0 Internacional. La llicència es pot consultar a: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.ca>

Informe de resposta ràpida sobre l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients amb fibrosi quística

Autoria

Nom i cognoms: Laia Ramos Masdeu

Filiació: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS)

Nom i cognoms: Carolina Moltó Puigmartí

Filiació: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS)

Revisores internes

Nom i cognoms: Maria-Dolors Estrada Sabadell

Filiació: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS)

Nom i cognoms: Rosa Maria Vivanco Hidalgo

Filiació: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS)

Revisors externs

Nom i cognoms: Òscar Asensio de la Cruz

Filiació: Coordinador de la Unitat de Fibrosi Quística. Hospital Taulí

Nom i cognoms: Maria Cols Roig

Filiació: Cap de Secció de Pneumologia Infantil i Unitat de Fibrosi Quística. Hospital Sant Joan de Déu

Nom i cognoms: Silvia Gartner Tizzano

Filiació: Coordinadora Unitat Infantil de Fibrosi Quística. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Nom i cognoms: Antonio Álvarez Fernández

Filiació: Coordinador Unitat d'Adults de Fibrosi Quística. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Declaració de conflicte d'interès:

Les autores declaren no tenir cap conflicte d'interès en relació amb aquest document.

Les revisores internes i els revisors externs declaren no tenir cap conflicte d'interès en relació amb aquest document.



Índex

Introducció.....	5
Objectius	12
Metodologia.....	13
Resultats	16
Conclusions.....	20
Annexos	21
Abreviacions.....	31
Bibliografia	32

Índex de taules

Taula 1. Guies de pràctica clínica i altres documents inclosos en l'informe.

Introducció

1. Peticionari i productes entregables

La Gerència de Processos Integrats i Programa de Malalties Minoritàries del CatSalut ha sol·licitat a l'Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS) l'avaluació de l'espirometria domiciliària en pacients amb fibrosi quística (FQ) i malalties respiratòries cròniques.

D'acord amb el peticionari s'ha proposat la realització d'un informe ràpid d'avaluació de la seguretat, eficàcia i efectivitat de l'espirometria telemàtica autoadministrada al domicili pel seguiment de la malaltia en la població infantil i adulta amb FQ o asma i en la població adulta amb malaltia pulmonar obstructiva crònica (MPOC), tot prioritant la població amb FQ.

Davant la possible poca evidència al respecte en la població amb FQ i donada la necessitat de tenir una resposta ràpida, s'ha acordat l'elaboració de dos productes per part de l'AQuAS:

1) Informe de resposta ràpida sobre l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients amb FQ basat en documents de consens (recomanacions i posicionaments actuals d'experts), en què es prioritzin aquells que tinguin en compte el context actual de la pandèmia per COVID-19.

2) Informe ràpid d'avaluació sobre la seguretat, eficàcia i efectivitat de l'espirometria telemàtica autoadministrada al domicili pel seguiment de la malaltia en pacients amb FQ, MPOC i asma.

Aquest document correspon al primer producte descrit.

2. La fibrosi quística

La FQ, també coneguda com a mucoviscidosi, és la malaltia d'origen genètic més greu i freqüent en la població caucàsica (1). La FQ és una malaltia progressiva que causa infeccions pulmonars persistents i limita la capacitat de respirar amb el pas del temps

(2). La presència de mutacions al gen del regulador de conductància transmembrana de la fibrosi quística (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*, CFTR) fa que la proteïna CFTR sigui disfuncional i doni lloc a la malaltia de la FQ. En les cèl·lules normals, la proteïna CFTR actua com un canal que permet a les cèl·lules alliberar clorur i altres ions. Les mutacions causants de la FQ (n'hi ha al voltant de 1.995 d'identificades) provoquen que la proteïna CFTR sigui defectuosa i impedeix a les cèl·lules l'alliberament d'ions. El resultat és un equilibri de sal inadequat a les cèl·lules que condueix a la generació d'un moc espès i enganxós en diversos òrgans (1,3).

Als pulmons, el moc obstrueix les vies respiratòries i atrapa els gèrmens, com ara els bacteris, que provoquen infeccions, inflamació, insuficiència respiratòria i altres complicacions. Per aquest motiu, minimitzar el contacte amb gèrmens és una de les preocupacions principals per a les persones amb FQ (2). Amb el pas del temps, l'acumulació de moc i les infeccions poden provocar danys permanents als pulmons, inclosa la formació de teixit cicatricial (fibrosi) i bronquièctasis difuses (4,5). Al pàncrees, l'acumulació de moc impedeix l'alliberament d'enzims digestius que permeten una correcta absorció dels nutrients, fet que pot causar desnutrició i mal creixement en els infants. Al fetge, la mucositat pot bloquejar el conducte biliar i provocar malalties hepàtiques (2).

La simptomatologia associada a la FQ pot incloure: deshidratació per pèrdua excessiva de sal, tos persistent, infeccions pulmonars freqüents, sibilàncies o dificultats per respirar, creixement baix, pèrdua de pes, femtes greixoses i voluminoses, dificultat en la motilitat intestinal i infertilitat masculina (5,6).

Actualment, el tractament de la malaltia té com a objectiu alleujar-ne els símptomes i sol incloure: l'aclariment de les vies respiratòries, medicació per mantenir obertes les vies respiratòries i/o amb antibiòtics subministrats mitjançant nebulitzadors, suplement d'enzims pancreàtics per millorar l'absorció de nutrients, plans d'exercici i suplementos nutricionals (2,5).

La Food and Drug Administration (FDA) als Estats Units i la European Medicines Agency (EMA) han aprovat alguns medicaments anomenats moduladors CFTR per a persones amb mutacions específiques del gen CFTR (2,7) que poden aportar un canvi



remarcable a la història natural de la malaltia vers el tractament simptomàtic. La investigació contínua se centra a trobar una cura per a la malaltia (2).

S'estima que 70.000 persones arreu del món són afectades per FQ (2), amb 2.320 persones afectades per la malaltia a l'Estat espanyol segons dades recopilades l'any 2018 al registre de pacients de la European Cystic Fibrosis Society (ECFS) (8). S'estima que la incidència a Catalunya se situa al voltant d'1/6.496 nadons nascuts vius (3).

Finalment, la supervivència mitjana dels pacients amb FQ, segons dades de la fundació nord-americana Cystic Fibrosis Foundation (CFF), és de 40,7 anys. Això fa que la FQ hagi passat de ser una malaltia que afectava només els infants a formar part de les malalties que també afecten l'adult (3).

3. El seguiment pulmonar en FQ

L'Asociación Española de Pediatría recomana que es facin visites programades en nounats diagnosticats amb FQ amb una periodicitat mensual durant el primer any de vida i cada 2-3 mesos durant el segon any. Els diferents tests per valorar l'estat pulmonar són un cultiu respiratori en cada visita, una broncoscòpia opcional als 12 mesos i una radiografia i tomografia computeritzada de tòrax als 24 mesos de vida (9). També existeix la possibilitat de dur a terme proves de funció respiratòria en lactants als 6, 12 i 24 mesos (9). Aquestes proves poden incloure l'estudi de fluxos espiratoris forçats mitjançant la deflació forçada o el mètode de compressió toracoabdominal ràpida (RTAC) (10).

Segons l'American Thoracic Society i la European Respiratory Society, en edat preescolar, el seguiment de la funció pulmonar és tècnicament viable mitjançant l'espirometria, la mesura de la respiració tidal, la tècnica d'interrupció (*interrupter technique*), la tècnica de l'oscil·lació forçada (FOT), tècniques de *gas washout* i tests de resposta bronquial (11).

El National Institute for Health and Care Excellence (NICE, Regne Unit) recomana la realització de revisions rutinàries periòdiques en la població infantil i adulta amb FQ i

evidències clíniques de malaltia pulmonar cada 8 setmanes en nens i joves i cada 3 mesos en adults. Aquest seguiment ha d'incloure (12):

- Una avaluació clínica que inclogui la revisió de la història clínica i d'adherència a la medicació i un examen físic amb la mesura del pes, la longitud o l'alçada.
- Mesura de la saturació d'oxigen.
- Presa de mostres de secreció respiratòria per a investigacions microbiològiques, si és possible amb mostres d'expectoració, frotis o aspirat faringonasal.
- Proves de funció pulmonar amb espirometria en adults i en infants i joves amb la capacitat de fer-ho. Es recomana iniciar el seguiment per espirometria a partir dels 3 anys, en funció de l'estat de desenvolupament dels infants (13).
- Si l'espirometria és normal en una revisió rutinària, cal considerar la possibilitat de mesurar l'índex d'aclariment pulmonar.

A més, cada any els pacients haurien de dur a terme (12):

- Una avaluació de fisioteràpia.
- Una radiografia de tòrax.
- Anàlisis de sang, inclosos el recompte de glòbuls blancs, la serologia i IgE sèrica d'*Aspergillus*.
- Presa de mostres de secreció respiratòria per a investigacions microbiològiques (inclosos els micobacteris no tuberculosos).

La malaltia pulmonar causada per la FQ cursa de forma progressiva i crònica amb episodis intermitents d'empitjorament agut dels símptomes, anomenats freqüentment "exacerbacions pulmonars agudes". Aquestes exacerbacions acostumen a requerir la intervenció mèdica i l'administració de teràpies més intensives (14). Els mètodes per predir correctament la progressió futura de la malaltia pulmonar en pacients amb FQ, com ara l'espirometria, són essencials per dirigir un tractament per disminuir la pèrdua de la funció pulmonar i la insuficiència respiratòria en fase final (15).

Quan existeixen símptomes d'exacerbació en pacients amb FQ, es poden dur a terme proves addicionals com ara (12):

- Presa de mostres de secreció respiratòria per a investigacions microbiològiques, si és possible amb mostres d'expectoració, frotis o aspirat faringonasal.

- Anàlisis de sang per mesurar el recompte de glòbuls blancs i marcadors inflamatoris, com ara la proteïna C reactiva en adults.

4. L'espirometria

L'espirometria és una prova que estudia la funcionalitat pulmonar mitjançant l'anàlisi, en circumstàncies controlades, de la magnitud absoluta dels volums pulmonars i la rapidesa amb què es mobilitzen. Els paràmetres espiromètrics principals són (16):

- Capacitat vital forçada (FVC o CVF): volum màxim d'aire exhalat amb un màxim esforç des d'una posició d'inspiració màxima.
- Volum espirat màxim en el primer segon de l'espiració forçada (FEV1 o VEMS): volum exhalat en el primer segon durant la maniobra d'espiració forçada.
- Relació FEV1/FVC (FEV1): percentatge de FVC que s'exhala en el primer segon durant la maniobra d'espiració forçada.
- FEF o FEM 25-75 %: flux respiratori màxim forçat entre el 25 i 75 % de la FVC.

La valoració de les dades d'espirometria forçada és la següent (16,17):

- FEV1/FVC: valor mitjà. Normal si és $\geq 70\%$ en adults i al voltant de 80-85 % en nens.
- FVC: percentatge respecte al teòric (3,14). Normal si és $\geq 80\%$ del teòric.
- FEV1: percentatge respecte al teòric (2,49). Normal si és $\geq 80\%$ del teòric.
- FEF o FEM 25-75 %: percentatge respecte al teòric (2,6). Normal si és $> 80\%$; alterat si és $< 60\%$.

L'espirometria presenta contraindicacions absolutes i relatives (16).

5. La telemedicina en pacients amb FQ en el context de la pandèmia per COVID-19

La telemedicina permet combinar l'experiència mèdica i les tecnologies de la informació i la comunicació (TIC) per tal de realitzar exàmens mèdics, així com el seguiment i tractament de malalties des de casa dels pacients (18). Han estat impulsors de la telemedicina la creixent necessitat de tractaments a llarg termini (18) i la necessitat de connectar persones de l'àmbit rural amb els serveis assistencials de forma satisfactòria (19).

Els serveis de telemedicina permeten, entre d'altres activitats (18):

- La realització de videoconferències en línia amb els professionals sanitaris.
- L'enregistrament de símptomes o mesures en dispositius electrònics des de casa, com ara les lectures d'espirometria pel seu seguiment en remot per part dels professionals sanitaris.
- L'autogestió de la pròpia malaltia, per exemple, en la detecció precoç d'exacerbacions pulmonars (20,21).
- L'accés a informació sanitària en línia i a xarxes socials de persones amb condicions similars.
- La gestió d'urgències mèdiques mitjançant centrals de trucades (*call-centers*).

Les persones amb FQ pateixen un risc elevat d'infecció creuada, fet que durant els darrers anys ha motivat la cerca de solucions alternatives a les consultes rutinàries en centres d'atenció primària i hospitals, incloent les consultes mitjançant telemedicina i vídeo, el subministrament d'equips de control domèstic com ara espiròmetres per mesurar la funció pulmonar, l'ús de dispositius intel·ligents per motivar i mesurar l'adherència al tractament i la recerca en el diagnòstic telemàtic d'infeccions (22).

La pandèmia per COVID-19 ha causat una acceleració massiva en l'ús de la telemedicina, especialment en els laboratoris de funció pulmonar, on la monitorització i el control telemàtic de l'espirometria domiciliària autoadministrada no es consideren lluny de la implementació. En aquest sentit, malalties com la FQ, l'asma i la MPOC, així com el seguiment posttransplantament de pulmó, poden ser monitoritzades a distància des de casa (23).



La implementació de la telemedicina en el seguiment de la FQ mitjançant l'espirometria domiciliària autoadministrada comporta un seguit de consideracions (22):

- La precisió i la qualitat de les mesures de l'espirometria obtingudes a casa comparades amb les mesures obtingudes sota la supervisió d'un professional.
- La reproductibilitat i l'equivalència de resultats emprant els diversos dispositius espiròmetres disponibles al mercat.
- Les implicacions de la telemedicina en la salut mental i el benestar personal dels pacients.
- La disponibilitat i el cost de la tecnologia necessària per dur a terme l'espirometria domiciliària per tal que no augmenti la bretxa en la salut entre pacients amb recursos econòmics més alts i més baixos.
- L'adequació de la metodologia pel seguiment dels infants amb FQ.

Diversos estudis en pacients de FQ han demostrat que l'espirometria domiciliària autoadministrada pot ser eficaç en el seguiment de la funció pulmonar i la detecció precoç d'exacerbacions (20,21,24), també en el context actual de la pandèmia per COVID-19 (25).

Pel que fa a la població infantil, existeixen estudis d'efectivitat de l'espirometria domiciliària autoadministrada en nens d'entre 6 i 17 anys supervisats exclusivament pels seus familiars (26,27) o bé sota supervisió addicional d'un professional sanitari per videoconferència (19).

Objectius

1. Objectius generals

Analitzar les recomanacions sobre l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients amb FQ d'acord amb les guies de pràctica clínica, documents de consens publicats i posicionaments de les societats científiques, posant èmfasi en aquelles que facin referència al context de la pandèmia per COVID-19.

2. Objectius específics

1. Analitzar l'evidència i posicionaments referents a l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients adults amb FQ (a partir de 18 anys).
2. Analitzar l'evidència i posicionaments referents a l'ús de l'espirometria telemàtica autoadministrada en el seguiment de pacients pediàtrics amb FQ (menors de 18 anys).

Metodologia

1. Criteris d'inclusió

S'ha inclòs com a resultats de l'informe:

- Guies de pràctica clínica, documents de consens o recomanacions de societats científiques publicades referents al seguiment de la FQ en població adulta i pediàtrica que abordin qualsevol aspecte relacionat amb la telemedicina, l'espirometria domiciliària o els plans personalitzats de seguiment.

La informació recollida a les pàgines web de les societats científiques de rellevància més alta en l'àmbit de la FQ a Catalunya, l'Estat espanyol, Europa i els EUA referent a la telemedicina, l'espirometria domiciliària o els plans personalitzats de seguiment en el marc de la pandèmia per COVID-19, incloquin o no un posicionament al respecte.

2. Criteris d'exclusió

S'han exclòs de l'informe les guies de pràctica clínica, altres documents de consens i recomanacions de societats científiques referents a malalties pulmonars diferents de la FQ.

3. Cerca

Per una banda, la cerca dels diferents documents i materials s'ha dut a terme per part de les dues autores de l'informe i s'han revisat conjuntament per tal de decidir-ne la inclusió o exclusió. En cas de discrepàncies, s'han resolt per consens. L'execució de la cerca es va fer el dia 2 de febrer de 2021.

Per altra banda, s'ha dut a terme una revisió externa per part de quatre professionals experts: en aquesta revisió s'han valorat les fonts i documents aportats a l'informe i s'han suggerit nous documents que, tot i no complir els criteris d'inclusió, han permès ampliar la introducció del document amb dades rellevants per entendre'n el context.

Les bases de dades i repositoris consultats en la cerca de guies de pràctica i altres documents de consens han estat els següents:

- Institut Català de Salut (ICS) (28)
- Biblioteca Virtual de Salut (29)
- GuiaSalud (30)
- Emergency Care Research Institute (ECRI) (31)
- The National Institute for Health and Care Excellence (NICE) (32)
- Health Quality Ontario (33)
- Trip database (34)
- PubMed (35)

S'ha dut a terme la cerca de recomanacions i posicionaments emesos per professionals experts en el seguiment de la FQ, en què s'ha prioritzat el context de la pandèmia per COVID-19 a través de les pàgines web de les societats científiques següents:

- Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) (36)
- European Cystic Fibrosis Society (ECFS) (37)
- Sociedad Española de Fibrosis Quística (SEFQ) (38)
- Federación Española de Fibrosis Quística (39)
- Associació Catalana de Fibrosi Quística (40)
- Cystic Fibrosis Foundation (CFF) (41)

4. Extracció de dades

L'extracció de les dades s'ha dut a terme mitjançant una lectura a text complet dels documents i fonts per part de les dues autores i s'han identificat els apartats que donen resposta a les qüestions plantejades als objectius. L'extracció de les dades es presenta a l'apartat 6 *Annexos* de forma literal i sense traduir de l'idioma original (anglès o espanyol). Aquella informació més rellevant s'ha destacat en negreta.



5. Qualitat

En el cas d'obtenir un nombre elevat de guies de pràctica clínica s'ha acordat valorar-ne la qualitat i emprar la dimensió de rigor metodològic de l'eina AGREE II per tal de prioritzar aquelles guies de qualitat més alta (28).

6. Síntesi

S'ha dut a terme una síntesi qualitativa de les recomanacions descrites en guies de pràctica clínica i documents de consens dels professionals, posant èmfasi en les recomanacions dins el context actual de pandèmia per COVID-19.

Resultats

1. Informació inclosa

S'han inclòs en aquest informe dues guies de pràctica clínica elaborades per la NICE del Regne Unit (12,29), un document de consens elaborat per la Cystic Fibrosis Foundation (CFF) (13) dels EEUU, un document informatiu d'una innovació medicotècnica de la NICE (30) i una declaració tècnica de la American Thoracic Society i la European Respiratory Society (31) (Taula 1).

Degut a l'obtenció d'un nombre limitat de guies de pràctica clínica, no s'ha dut a terme la valoració de la seva qualitat, en no ésser necessari dur a terme una prioritització.

Tipus de document	Títol	Població	Institució	País	Any de publicació	Referència
Guia de pràctica clínica	<i>COVID-19 rapid guideline: cystic fibrosis</i>	A i P	NICE	Regne Unit	2020	(29)
Guia de pràctica clínica	<i>Cystic fibrosis: diagnosis and management</i>	A i P	NICE	Regne Unit	2017	(12)
Document de consens	<i>Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis</i>	P	Cystic Fibrosis Foundation (CFF)	EEUU	2016	(13)
Medtech innovation briefing	<i>CFHealthHub for managing cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic</i>	A i P	NICE	Regne Unit	2020	(30)
Technical Statement	<i>Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement</i>	A i P	American Thoracic Society & European Respiratory Society	EEUU	2019	(31)

Taula 1. Guies de pràctica clínica i altres documents inclosos en l'informe. (Població: A: Adulta; P: Pediàtrica).

La guia *COVID-19 rapid guideline: cystic fibrosis* (29) ha estat elaborada per la NICE seguint la seva pròpia metodologia descrita per a l'elaboració de guies de resposta ràpida davant la pandèmia de la COVID-19 (32). Es caracteritza per no incloure una revisió sistemàtica ni classificació GRADE de l'evidència i per tenir en compte informació relativa a altres infeccions com la *severe acute respiratory syndrome* (SARS), el *Middle East respiratory syndrome* (MERS) i la pandèmia de la grip (*influenza*) (32).

La *Cystic Fibrosis: Diagnosis and management* és una guia basada en l'evidència, elaborada per la mateixa institució (12). Compta amb la definició de la cerca per la revisió sistemàtica, el llistat d'estudis inclosos i exclosos i la valoració que se'n fa segons el sistema GRADE. L'evidència completa emprada està disponible en línia (33).

La *Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis* és un document de consens elaborat per un comitè multidisciplinari convocat per la CFF per tal de desenvolupar una base completa d'evidències i recomanacions de consens (13).

El *CFHealthHub for managing cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic* és un document d'innovació medicotècnica elaborat per la NICE en el context de la pandèmia per COVID-19 (30).

L'*Standardization of Spirometry 2019 Update* és un document tècnic elaborat per l'*American Thoracic Society and European Respiratory Society* en què es va dur a terme una revisió exhaustiva de l'evidència disponible i es va desenvolupar una enquesta per recollir les experiències dels pacients en l'àmbit de l'espirometria.

Respecte a les societats científiques consultades, la Sociedad Española de Fibrosis Quística (SEFQ) i la Cystic Fibrosis Foundation (CFF) aporten recomanacions expressives referents a la telemedicina i/o l'espirometria domiciliària en el marc de la pandèmia per COVID-19 a les pàgines web respectives (34–36), mentre que no s'han identificat recomanacions específiques per part de la European Cystic Fibrosis Society

(ECFS), la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR), la Federación Española de Fibrosis Quística i l'Associació Catalana de Fibrosi Quística (37–40).

2. Resultats referents a l'espirometria domiciliària en població adulta i pediàtrica amb FQ

S'han inclòs a l'informe quatre documents publicats referents a la població adulta i pediàtrica amb FQ. Cap d'ells fa una menció explícita a l'espirometria domiciliària autoadministrada, però sí a l'espirometria domiciliària, sense especificar qui seria el responsable de la seva administració. No s'ha observat en la població adulta i pediàtrica amb FQ cap posicionament contrari a l'espirometria telemàtica domiciliària.

La guia *COVID-19 rapid guideline: cystic fibrosis* en recomana específicament l'ús en el context actual de la pandèmia (29) (ANNEX 1).

La guia *Cystic Fibrosis: Diagnosis and management* proposa l'opció de la telemedicina en aquells casos en què es consideri més apropiada que l'assistència mèdica presencial o bé si el/la pacient ho prefereix (12) (ANNEX 2).

El document d'innovació *CFHealthHub for managing cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic* descriu la utilitat d'una plataforma de telemedicina pel seguiment de l'adherència a la medicació en pacients amb FQ com a mesura de prevenció contra la COVID-19 i indica la seva capacitat d'incorporar les mesures d'espirometria domiciliària (30) (ANNEX 3).

El document tècnic *Standardization of Spirometry 2019 Update* remarca la necessitat de desenvolupar estàndards actualitzats per poder dur a terme l'espirometria domiciliària i exposa l'efectivitat de la formació dels professionals mèdics no especialitzats de l'atenció primària en la dispensació d'espirometria telemàtica (31) (ANNEX 4).

Pel que fa al posicionament de les societats científiques consultades, la Sociedad Española de Fibrosis Quística (SEFQ) remet a les recomanacions de la Cystic Fibrosis Foundation (CFF), que aposta per la telemedicina i específicament per l'espirometria domiciliària com a mesures de seguretat envers la pandèmia per COVID-19 (34,35)

(ANNEXOS 5 i 6, respectivament). La CFF aposta per la implementació i l'expansió de la telemedicina a la societat nord-americana més enllà de la COVID-19, com a model de futur (35). En concret, ha acordat proporcionar més de 10.000 espiròmetres domèstics a pacients i famílies dels EUA per permetre als pacients de FQ l'accés a un seguiment complet i de qualitat durant la pandèmia per COVID-19. El programa de la CFF s'enfoca a ampliar l'accés i normalitzar la telemedicina mitjançant polítiques que permetin (36) (ANNEX 6):

- Donar suport a l'atenció especialitzada d'alta qualitat a través dels diversos mecanismes d'assistència.
- Retribuir adequadament els serveis de teleassistència oferts pels professionals sanitaris.
- Avançar cap a un model nacional més sostenible i equitatiu de telemedicina.

3. Resultats referents a l'espirometria domiciliària en població pediàtrica amb FQ

A més dels quatre documents descrits a l'apartat anterior referents a la població adulta i pediàtrica amb FQ, s'ha inclòs a l'informe un document en què la població d'interès és d'edat pediàtrica (13). Aquest document, la *Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis* (13), no fa referència a l'adequació de la telemedicina ni l'espirometria domiciliària autoadministrada en infants de 2 a 5 anys, tot i recomanar plans de seguiment individualitzats (ANNEX 7).

Finalment, no s'ha observat cap recomanació ni oposició referent a la telemedicina i l'espirometria domiciliària autoadministrada dirigida de forma explícita a la població infantil amb FQ en cap de les guies de pràctica clínica, documents de consens i recomanacions de les societats científiques, pel que pot interpretar-se que els seus posicionaments respecte a la població pediàtrica amb FQ són comuns als de la població adulta amb FQ (12, 29–31, 34–36).

Conclusions

Les guies i documents de consens consultats referents a l'espirometria telemàtica domiciliària en el seguiment de la FQ mostren una evidència limitada i no especifiquen si és autoadministrada o si bé requereix l'assistència per part d'algun familiar o professional sanitari. Existeix la possibilitat que, en cas de no indicar el contrari, se n'assumeixi l'autoadministració o bé el suport familiar en el cas de la població pediàtrica.

No s'ha observat cap posicionament contrari a l'espirometria telemàtica domiciliària en població adulta ni pediàtrica afectada de FQ. En concret, la SEFQ, la CFF i la NICE aposten específicament per la telemedicina i l'espirometria domiciliària en la població afectada de FQ com a mesura de seguretat envers les infeccions per SARS-CoV-2 durant la pandèmia per COVID-19. La CFF a més considera que l'espirometria domiciliària podria permetre als pacients amb FQ un accés més equitatiu i de qualitat a l'atenció mèdica, sobretot en casos en què l'accés a l'atenció sanitària presencial no estigui garantit, tal com va passar durant la pandèmia per COVID-19.

S'espera que mitjançant una revisió sistemàtica de la literatura es pugui obtenir un grau d'evidència més elevat pel que fa a l'adequació de l'espirometria domiciliària autoadministrada en el seguiment rutinari de la funció pulmonar en la població pediàtrica i/o adulta amb FQ. També serà d'interès valorar l'evidència disponible en una població més àmplia que inclogui pacients afectats per altres malalties pulmonars com ara la MPOC i l'asma.

Annexos

ANNEX 1. COVID-19 rapid guideline: cystic fibrosis

La FQ s'inclou a la llista de grups extremadament vulnerables descrits a la *Guidance on shielding and protecting people who are clinically extremely vulnerable from COVID-19* (41).

Aquesta guia, elaborada per NICE, és específica pel seguiment de la FQ en el context de la pandèmia per COVID-19 i recomana de forma expressa l'espirometria telemàtica en els apartats següents:

1. Communicating with patients and minimising risk (pàg. 6)

1.3 Minimise face-to-face contact to reduce the risk of infection by:

- *using telephone, video or email consultations whenever possible*
- *cutting non-essential face-to-face appointments*
- *contacting patients via text message, telephone or email*
- *using electronic prescriptions rather than paper*
- ***providing home spirometry*** and, where appropriate, weighing scales
- *providing facilities to collect samples remotely*
- *using different methods to deliver prescriptions and medicines to patients, for example, pharmacy deliveries, postal services, NHS Volunteer Responders, or introducing drive-through pick-up points for medicines. However, note that routine childhood vaccinations should continue to take place at the GP surgery.*

3. Modifications to usual care and service delivery (pàg. 10)

*Only carry out lung function tests in hospital if the results will have a direct impact on patient care. **Use home spirometry if possible.***

ANNEX 2. Cystic Fibrosis: Diagnosis and management

Aquesta guia, elaborada per NICE l'any 2017, menciona a l'apartat *Context* la rellevància de les infeccions pulmonars per diversos patògens com ara *Staphylococcus aureus* i *Pseudomonas aeruginosa* en la morbiditat de pacients amb FQ. En aquest sentit, exposa la dificultat d'alguns centres per seguir els protocols per minimitzar aquestes infeccions i el risc d'infeccions creuades. Per aquest motiu, tot i que no esmenta explícitament l'espirometria, suggereix la telemedicina als apartats següents:

1.3 *Service delivery. Service configuration* (pàg. 9)

1.3.6 Consider telemedicine or home visits for routine monitoring when they are more appropriate than outpatient visits and if the person with cystic fibrosis prefers it.

1.6 *Pulmonary monitoring, assessment and management. Pulmonary monitoring* (pàg. 15)

1.6.6 For people with cystic fibrosis with lung disease who have symptoms that are concerning them or their family members or carers (as appropriate), consider which of the following may be useful: Depending on the assessments that are needed, decide whether to provide a remote telemedicine or face-to-face assessment.

ANNEX 3. CFHealthHub for managing cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic

Aquest document informatiu d'una innovació medicotècnica (*Medtech innovation briefing*) elaborat per NICE en el context de la pandèmia per COVID-19 descriu la utilitat del CFHealthHub: una plataforma desenvolupada per ajudar els pacients de FQ en l'adherència al tractament amb *eFlow nebulisers* i fer el seguiment de la seva malaltia.

A més, el document menciona que l'ús d'aquesta plataforma pot anar lligada a l'ús de l'espirometria domiciliària i en presenta una anàlisi econòmica. També remarca la rellevància del seguiment a distància de l'adherència a la medicació com a mesura de prevenció dels contagis pel virus de la COVID-19:

Summary (pàg. 1)

*The innovative aspects are that it allows remote access to monitor medicines adherence. This is done by analysing usage data that is recorded and transmitted by the 2 most widely used nebulisers. This allows people to **attend virtual clinics and supports people with CF while they are shielding from COVID-19**. CFHealthHub also includes educational and behaviour change tools to support people to increase their knowledge, skills and confidence when managing their own health and care (patient activation).*

The technology (pàg. 2)

*This allows daily and weekly adherence to nebulised CF medicine to be viewed by patients and their clinical team. **Users can add their body weight and home-spirometry measurements to CFHealthHub, and these can also be viewed by their clinical teams. Spirometers with open application programming interfaces (APIs) are being added to the CFHealthHub system to allow remote lung function monitoring with automated data upload.***



Current care pathway (pàg.4)

*People with CF should minimise face-to-face contact to reduce the risk of infection. For people who still need to attend face-to-face appointments, existing arrangements to prevent cross-infection should include measures relating to COVID-19. **Many CF services have provided home-spirometry equipment to patients for home-monitoring during the COVID-19 pandemic**, and have arranged home collection of airway culture samples while people with CF are shielding.*

ANNEX 4. Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement

Aquest document de consens elaborat per l'American Thoracic Society i la European Respiratory Society l'any 2019 menciona la necessitat d'elaborar estàndards actualitzats per a l'espirometria domiciliària i posa en valor l'efectivitat de la formació en telemedicina realitzada als centres d'atenció primària pel que fa a la qualitat de l'espirometria.

Further Studies (Pàg. 15)

“Updated standards are required for unattended home monitoring spirometry.”

“Studies have shown that ongoing supervised training using a telemedicine system is effective and valid for assessing and monitoring the quality of the spirometry tests performed in primary health centers in a public health System.”



ANNEX 5. Posicionament de la SEFQ

En referència a la seguretat d'acudir a les visites de seguiment, la SEFQ indica:

¿Es seguro para mí / mi ser querido continuar yendo a las visitas a la clínica?

- *Las personas con FQ deben mantener sus regímenes regulares de cuidado diario.*
- *Las visitas de cuidado preventivo de rutina deben realizarse mediante servicios de telesalud o posponerse siempre que sea posible. Se ha pedido a los equipos de atención que piensen de manera creativa, como atender situaciones médicas usando llamadas telefónicas, para evitar riesgos innecesarios de exposición y para reducir la presión sobre el equipo de atención médica.*



ANNEX 6. Posicionament de la CFF

La *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) emet les recomanacions següents (35):

CF Care: Clinic Visits

Is it safe for me/my loved one to continue going to clinic visits?

- ***In areas that are highly affected by COVID-19, care centers are offering telehealth visits for routine care, connecting by phone or video to avoid unnecessary risk of exposure and pressure on their patients and families, in staff, and health care institutions.***
- *Care teams in areas that are reopening are gradually resuming in-person visits based on how common COVID-19 is in the local area, as well as recommendations by local and state public health agencies.*
- *Different centers may take different approaches, but **in the early stages of reopening, most care teams will work with you to help you determine if an in-person visit is recommended for you.***
- *Care teams will also implement processes and procedures to reduce the risk of exposure to COVID-19.*

How should we handle medical appointments that can't be avoided, such as blood draws?

- *Hospitals are using stricter infection control practices during the pandemic. Beyond regular precautions, like wearing a mask and practicing handwashing, your care team is the best source of information on how to minimize your risk of exposure to COVID-19 if you need to be seen for an appointment.*
- ***In some instances, you may be able to attend appointments virtually;*** and many labs have implemented strategies to decrease the risk of exposure to COVID-19, such as allowing patients to wait outside the lab until they receive a text message that notifies when it is time for their test.



La CFF ha posat en marxa el programa següent (36):

Over 10,000 Home Spirometers Provided for Virtual Care Visits Through CF Foundation Program

The Cystic Fibrosis Foundation has arranged for over 10,000 home spirometers to be provided to care centers to support continued access to high quality, comprehensive care during the COVID-19 pandemic.

Since the start of the pandemic, the CF care center network has seen a five-fold increase in virtual care visits, allowing most people with CF to maintain vital connections to their care teams without the risk of contracting COVID-19. To support this shift and the CF community's continued access to high quality, specialized care during COVID-19 and beyond, the Cystic Fibrosis Foundation has arranged to provide more than 10,000 home spirometers to patients and families across the country.

The program reflects the Foundation's heightened focus on expanding access to and normalizing telehealth. Currently, the Foundation is advocating for telehealth policies that:

- *Support access to high-quality, specialized care across a range of delivery mechanisms*
- *Adequately reimburse clinicians for valuable services that are delivered in a virtual setting*
- *Move toward a more sustainable, equitable nationwide model for telehealth*

The expansion of telehealth can extend routine, preventative care for people with CF who may otherwise delay or forego their recommended quarterly care visits -- potentially preventing or delaying disease progression, improving outcomes, and impacting the long-term sustainability of the CF care model.

Dr. Mike Boyle, President and CEO of the Foundation detailed the benefits of continued virtual care for people with chronic conditions in a recent op-ed. He argues that there should be no rolling back the telehealth flexibilities afforded to Americans during the pandemic, and that decision-makers need to act now to build the telehealth model of the future.



As the Foundation continues advocating for expanded telehealth policies, we also plan to extend the availability of home spirometers through care centers as more supply becomes available. Consult your care team for more information.



ANNEX 7. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis

Aquesta guia elaborada per la CFF emet recomanacions de consens basades en l'evidència per la cura d'infants amb FQ en edat preescolar, de 2 a 5 anys. L'espirometria es recomana a partir dels 3 anys, depenent de l'estat de desenvolupament de l'infant i se suggereix el *Multiple-Breath Washout* com a mètode alternatiu, tot i que finalment el comitè no l'inclou al llistat de recomanacions per manca d'evidència. Per acabar, la guia no menciona la telemedicina ni l'espirometria domiciliaria, tan sols la recomanació d'establir plans de seguiment personalitzats.

Recommendation Statements (Table 1): “6. *For children with CF ages, 2 through 5 y, the CF Foundation recommends that parents and a CF health care professional review treatment goals and **individualized care plans** quarterly to assess and address barriers to CF care*” (pàg. 3).



Abreviacions

FQ: fibrosi quística

MPOC: malaltia pulmonar obstructiva crònica

CFTR: *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*

FDA: *Food and Drug Administration*

EMA: *European Medicines Agency*

ECFS: *European Cystic Fibrosis Society*

CFF: *Cystic Fibrosis Foundation*

RTAC: mètode de compressió toracoabdominal ràpida

FOT: tècnica de l'oscil·lació forçada

NICE: *National Institute for Health and Care Excellence*

FVC o CVF: capacitat vital forçada

FEV1 o VEMS: volum espirat màxim en el primer segon de l'inspiració forçada

FEV1: Relació FEV1/FVC

FEF o FEM 25-75 %: flux respiratori màxim forçat entre el 25 i 75 % de la FVC

TIC: tecnologies de la informació i la comunicació

COVID-19: *Coronavirus disease 2019*

SEPAR: Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica

SEFQ: Sociedad Española de Fibrosis Quística

SARS: *severe acute respiratory syndrome*

MERS: *Middle East respiratory syndrome*

Bibliografia

1. Albisu M, Asensio O, Borja F, Campistol J, Carrascosa A CT. Programa de detecció precoç neonatal: Catalunya, 1982-2010. Barcelona: Agència de Salut Pública; 2011 [consultat 22 Febconsultat 22 feb 2021]. Disponible a: <https://scientiasalut.gencat.cat/handle/11351/1181>
2. About cystic fibrosis. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation. . [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: <https://www.cff.org/What-is-CF/About-Cystic-Fibrosis/>
3. Gartner S. Nuevos tratamientos para la Fibrosis Quística. Med Respir. 2015;8(3):49–58.
4. Bronquiectasia-Trastornos pulmonares. Última modificación del contenido abr. 2019. A: Manual MSD versión para profesionales. Kenilworth, NJ(USA): Merck Sharp & Dohme Corp. [consultat 9 mar 2021]. Disponible a: <https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-pulmonares/bronquiectasias-y-atelectasias/bronquiectasias>
5. Cystic fibrosis. Last updated: 22/9/2017. Gaithersburg, MD (USA): Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD). [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6233/cystic-fibrosis>
6. Acosta Gutiérrez CM, Hernandez Olivo M, Girón Moreno RM. Dehydration in adult cystic fibrosis patients. Arch Bronconeumol. 2016 Jul;52(7):398–9.
7. New medicine for cystic fibrosis patients. Press release 26/06/2020. Amsterdam (The Netherlands): European Medicines Agency. [consultat 9 mar 2021]. Disponible a: <https://www.ema.europa.eu/en/news/new-medicine-cystic-fibrosis-patients>
8. European Cystic Fibrosis Society. ECFSPR Annual Report 2018. European Cystic Fibrosis Society. Karup (Denmark); 2020; Disponible a: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFSPR_Report_2018_v1.4.pdf

9. Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz Ó. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. *An Pediatr (Barc)*. 2019 Apr;90(4):251.e1-251.e10.
10. Keklikian E. Pruebas de función pulmonar en lactantes. *Med Infant*. 2001;VIII(2):127-132.
11. Beydon N, Davis SD, Lombardi E, Allen JL, Arets HGM, Aurora P, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: pulmonary function testing in preschool children. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Jun;175(12):1304–45.
12. The National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Cystic fibrosis: diagnosis and management. London (United Kingdom); 2017. Disponible a: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng78>
13. Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren ME, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics*. 2016 Apr;137(4):e20151784.
14. Flume PA, Mogayzel PJJ, Robinson KA, Goss CH, Rosenblatt RL, Kuhn RJ, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: treatment of pulmonary exacerbations. *Am J Respir Crit Care Med*. 2009 Nov;180(9):802–8.
15. Breuer O, Caudri D, Stick S, Turkovic L. Predicting disease progression in cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med*. 2018 Nov;12(11):905–17.
16. Grup Respiratori de CAMFiC. Guia per a la realització i interpretació de l'espirometria. Barcelona: CAMFiC Societat Catalana de Medicina Familiar i Comunitària ; 2020 [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: http://gestorweb.camfic.cat/uploads/ITEM_13220.pdf
17. Zafra Anta MA. Metodologías diagnósticas en neumología pediátrica. Función pulmonar. *Pediatría Integral*. 2012;XVI(1). [consultat 9 mar 2021]. Disponible a: <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-anteriores/publicacion-2012-01/metodologias-diagnosticas-en-neumologia-pediatica-funcion-pulmonar/>



18. European Lung Foundation (ELF). Telemedicine. Sheffield (United Kingdom): ELF. [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: <https://www.europeanlung.org/assets/files/en/publications/telemedicine-en.pdf>
19. Logie K, Welsh L, Ranganathan SC. Telehealth spirometry for children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 2020 Dec;105(12):1203–5.
20. Lechtzin N, Mayer-Hamblett N, West NE, Allgood S, Wilhelm E, Khan U, et al. Home Monitoring of Patients with Cystic Fibrosis to Identify and Treat Acute Pulmonary Exacerbations. eICE Study Results. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017 Nov;196(9):1144–51.
21. Murgia F, Bianciardi F, Solvoll T, Tagliente I, Bella F, Carestia A, et al. Telemedicine Home Program in Patients with Cystic Fibrosis: Results after 10 Years. *Clin Ter*. 2015;166(6):e384-8.
22. Davies J. The coronavirus pandemic has forced rapid changes in care protocols for cystic fibrosis. 2020 [consultat 22 feb 2021]; Disponible a: <https://www.nature.com/articles/d41586-020-02112-y>
23. Burgos Rincón F, Martínez Llorens J, Cordovilla Pérez R. Impact of the COVID-19 Pandemic on Lung Function Laboratories: Considerations for “Today” and the “Day After”. *Archivos de Bronconeumología*. 2020;56:611–2.
24. Tagliente I, Trieste L, Solvoll T, Murgia F, Bella S. Telemonitoring in Cystic Fibrosis: A 4-year Assessment and Simulation for the Next 6 Years. *Interact J Med Res*. 2016 May;5(2):e11.
25. Womack C, Farsin R, Farsad M, Chaudary N. Emerging Alternatives to Conventional Clinic Visits in the Era of COVID-19: Adoption of Telehealth at VCU Adult Cystic Fibrosis Center. *Int J Gen Med*. 2020;13:1175–86.
26. Kruizinga MD, Essers E, Stuurman FE, Zhuparris A, van Eik N, Janssens HM, et al. Technical validity and usability of a novel smartphone-connected spirometry device for pediatric patients with asthma and cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2020 Sep;55(9):2463–70.

27. Shakkottai A, Nasr SZ. The Use of Home Spirometry in Pediatric Cystic Fibrosis Patients: Results of a Feasibility Study. *Glob Pediatr Heal.* 2017;4:2333794X17690315.
28. AGREE Next Steps Consortium. El Instrumento AGREE II Versión electrónica en español. Zaragoza: GuíaSalud; 2009. [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: https://www.agreetrust.org/wp-content/uploads/2013/06/AGREE_II_Spanish.pdf.
29. The National Institute for Health and Care Excellence (NICE). COVID-19 rapid guideline: cystic fibrosis. NICE guideline [NG170]. London (United Kingdom): NICE; April 2020. Last updated: 07 October 2020. Disponible a: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng170>
30. The National Institute for Health and Care Excellence (NICE). CFHealthHub for managing cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic. Medtech innovation briefing [MIB219]. London (United Kingdom): NICE; July 2020. Disponible a: <https://www.nice.org.uk/advice/mib219>. Disponible a: <https://www.nice.org.uk/advice/mib219>
31. Graham BL, Steenbruggen I, Miller MR, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, et al. Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019 Oct 15;200(8):e70-e88. [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: <https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201908-1590ST>
32. The National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Interim process and methods for developing rapid guidelines on COVID-19. London (United Kingdom): NICE; 2020. Disponible a: www.nice.org.uk/process/pmg35
33. Cystic fibrosis: diagnosis and management. NICE guideline [NG78]. London (United Kingdom): NICE; October 2017.. [consultat 23 feb 2021]. Disponible a: <https://www.nice.org.uk/Guidance/NG78/evidence>
34. COVID-19: Preguntas y respuestas elaboradas por Cystic Fibrosis Foundation (CFF). Valencia: Federación Española de Fibrosis Quística. [consultat 22 feb



- 2021]. Disponible a: <https://fibrosisquistica.org/covid-19-preguntas-y-respuestas-por-parte-de-cystic-fibrosis-foundation-cff/?fbclid=IwAR19HImwGqVtqhlowi8dqsxMX7U2zOpiZJ0uSFbuDZvL-c9Y2dg0gS1ICgg>
35. COVID-19 Community Questions and Answers. Bethesda, MD (USA): Cystic Fibrosis Foundation. [consultat 23 feb 2021]. Disponible a: <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Germs-and-Staying-Healthy/CF-and-Coronavirus/COVID-19-Community-Questions-and-Answers/>
 36. Over 10,000 Home Spirometers Provided for Virtual Care Visits Through CF Foundation Program. Bethesda, MD (USA): Cystic Fibrosis Foundation (CFF) [consultat 22 feb 2021]. Disponible a: <https://www.cff.org/News/News-Archive/2020/Over-10000-Home-Spirometers-Provided-for-Virtual-Care-Visits-Through-CF-Foundation-Program/>
 37. European Cystic Fibrosis Society (ECFS). Karup (Denmark): ECFS.. [consultat 23 feb 2021] Disponible a: <https://www.ecfs.eu/>
 38. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) [cited 2021 Feb 23]. Disponible a: <https://www.separ.es/>
 39. Federación Española de Fibrosis Quística (FEFQ). Valencia (FEFQ).. [consultat 23 feb 2021]. Disponible a: <https://fibrosisquistica.org/>
 40. Asociación Catalana de Fibrosis Quística. Fibrosi Quística. Barcelona: ACFQ.. [consultat 23 feb 2021]. Disponible a: <http://fibrosiquistica.org/es/>
 41. Guidance on shielding and protecting people who are clinically extremely vulnerable from COVID-19. London (United Kingdom): Department of Health & Social Care: 2021. Disponible a: <https://www.gov.uk/government/organisations/department-of-health-and-social-care>



Generem coneixement per a la presa de decisions