

Registro Brasileiro de

FIBROSE CÍSTICA

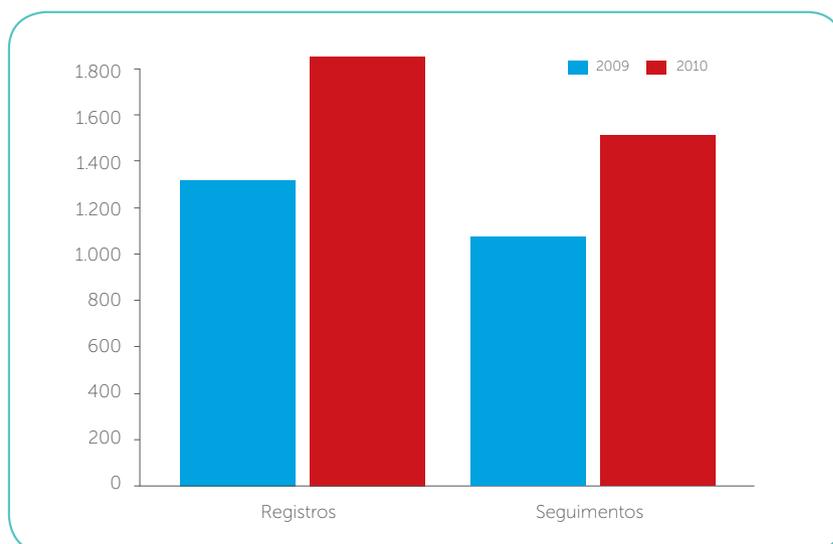
Ano 2010

Este relatório contém dados coletados entre vários Centros de Atendimento à fibrose cística (FC) no Brasil. Para que os avanços no tratamento dessa doença no país continuem, é muito importante o conhecimento da situação da saúde e do tratamento dos pacientes acompanhados nos diversos Centros Brasileiros.

O Registro Brasileiro de Fibrose Cística foi implementado e é integralmente mantido pelo **Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)**, com os seguintes objetivos:

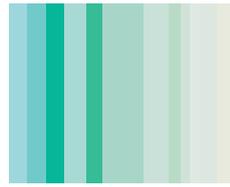
- Medir, pesquisar e comparar aspectos da fibrose cística e seu tratamento nos diversos Estados, encorajando novas estratégias terapêuticas.
- Fornecer dados para pesquisa epidemiológica.
- Facilitar o seguimento longitudinal do paciente.
- Facilitar a referência e contrarreferência dos pacientes.
- Identificar grupos especiais para estudos multicêntricos.
- Identificar as características da assistência em cada Estado/Centro para planejamento de ações assistenciais.
- Estimular os Centros de Referência na busca de um padrão de excelência na assistência aos pacientes com FC.

Trata-se do segundo relatório anual divulgado desde o início das atividades da equipe, e houve um aumento expressivo da participação dos Centros Brasileiros de atenção à FC, com conseqüente aumento do número de pacientes registrados (43,6%) e de seguimentos incluídos referentes ao ano 2010 (45%), como exibido na figura ao lado:



O desenvolvimento e a manutenção da plataforma Web, que possibilita a

inserção e armazenamento das informações, são realizados pela equipe do Laboratório de Sistemas Integráveis (LSI) da Escola Politécnica de Engenharia da Universidade de São Paulo. Todos os Centros participantes foram orientados a obter aprovação das Comissões de Ética locais (quando existentes) e a obter consentimento para inclusão dos dados no Registro junto aos pais e/ou responsáveis e diretamente dos pacientes. Os pacientes receberam ainda, antes da assinatura do consentimento, um folheto explicativo sobre o que é o Registro e o que significaria a inclusão de seus dados.



A plataforma Web do REBRAFC incorpora diversos mecanismos de segurança no acesso e guarda das informações, de tal forma que, apenas os Centros locais têm acesso às identificações pessoais dos pacientes, e nenhuma informação pode ser disponibilizada para pesquisas ou trabalhos multicêntricos sem a concordância de cada Centro.

Apesar do aumento significativo da participação de diversos Centros nacionais de atenção à FC, diversos Centros ainda não inseriram dados de seus pacientes ou o fizeram de forma incompleta, por motivos diversos, como dificuldades na aprovação pelas Comissões de Ética locais ou simplesmente por falta de iniciativa dos profissionais responsáveis. Os Centros que assinaram o acordo de confidencialidade para participar no REBRAFC estão listados na página 54, com seu responsável indicado por ocasião da assinatura (alguns deles não inseriram dados).

Sobre a Fibrose Cística e o GBEFC:

A fibrose cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva, com acometimento multissistêmico (sistema respiratório, gastrointestinal, hepático e genitourinário). Trata-se de uma doença complexa ainda pouco conhecida em nosso país, apesar da existência de alguns Centros e profissionais dedicados a estudá-la e cuidar dos pacientes há muitos anos. O tratamento é também complexo e envolve medicamentos de alto custo, alguns deles custeados pelo Ministério da Saúde e outros pelas Secretarias Estaduais de Saúde, de tal modo que o acesso aos medicamentos não é uniforme no país.

O Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC) é uma organização sem fins lucrativos, composta por profissionais de saúde atuantes na área, criada em 5 de novembro de 2003. Entre as atividades do GBEFC, podemos citar a divulgação de pesquisas, treinamento de pessoal e auxílio na implantação de Centros de tratamento da FC no país, realização de Congressos no país sobre a doença (já foram 4 Congressos Brasileiros de FC), atuação junto ao Ministério da Saúde para a definição de um protocolo nacional de atenção à FC e implantação da Triagem Neonatal no restante dos estados brasileiros.

O GBEFC mantém um site de internet (www.gbefc.org.br), que disponibiliza diversas informações sobre a fibrose cística; o presente Relatório e o Relatório do ano 2009 estão disponíveis para download gratuito neste site.

COMITÊ EXECUTIVO DO REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA:

Dr. Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho

- Coordenador executivo do REBRAFC
- Médico-Assistente da Unidade de Pneumologia Pediátrica do Instituto da Criança HCFMUSP
- Pesquisador do Instituto de Ensino e Pesquisa do Hospital Israelita Albert Einstein e do Instituto de Medicina Tropical da USP
- Vice-Presidente do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)

Dr. Francisco José Caldeira Reis

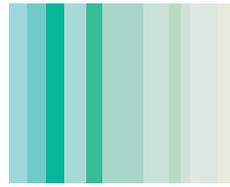
- Professor de Pediatria da UFMG
- Presidente do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)
- Pneumologista Pediátrico pelo Serviço do Prof. Victor Chernick - University of Manitoba - Children's Hospital of Winnipeg - Manitoba - Canadá
- Assessor do Hospital Infantil João Paulo II - Rede FHEMIG - Belo Horizonte - MG

Dra. Neiva Damaceno

- Professora-Assistente do Grupo de Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo
- Ex-Presidente do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)

Adilson Yuuji Hira

- Laboratório de Sistemas Integráveis da Escola Politécnica da USP



Até o momento de realização deste relatório (agosto de 2012), 1.798 pacientes haviam sido registrados, dos quais, 1.612 (89,7%) tinham algum seguimento.

Para a descrição dos dados pessoais e diagnóstico, foram considerados todos os pacientes. Para os dados de seguimento, foram considerados apenas os pacientes com ano de referência 2010 (inseridos em 2011 e 1º semestre de 2012).

Tabela 1

Distribuição dos pacientes quanto ao seguimento.

Seguimento	n	%
Sem seguimento	186	10,3
Só 2009	152	8,5
Só 2010	578	32,1
Só 2011	20	1,1
2009 e 2010	757	42,1
2010 e 2011	21	1,2
2009, 2010 e 2011	84	4,7
Total	1.798	100

n = número de pacientes.

Tabela 2

Distribuição dos pacientes segundo Estado de origem (nascimento).

Estado de origem	n (%)	Estado de origem	n (%)
São Paulo	650 (36,2%)	Mato Grosso do Sul	6 (0,3%)
Rio Grande do Sul	278 (15,5%)	Amazonas	5 (0,3%)
Bahia	269 (15%)	Pernambuco	5 (0,3%)
Minas Gerais	142 (7,9%)	Piauí	3 (0,2%)
Santa Catarina	121 (6,7%)	Distrito Federal	2 (0,1%)
Rio de Janeiro	66 (3,7%)	Rondônia	2 (0,1%)
Paraná	63 (3,5%)	Acre	1 (0,1%)
Pará	54 (3%)	Espirito Santo	1 (0,1%)
Ceará	53 (2,9%)	Maranhão	1 (0,1%)
Alagoas	25 (1,4%)	Paraíba	1 (0,1%)
Rio Grande do Norte	22 (1,2%)	Roraima	1 (0,1%)
Não informado	14 (0,8%)	Sergipe	1 (0,1%)
Mato Grosso	12 (0,7%)		
Total		1.798 (100%)	

n = número de pacientes.

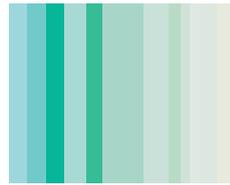


Figura 1

Distribuição dos pacientes (números) segundo Estado de origem (nascimento).

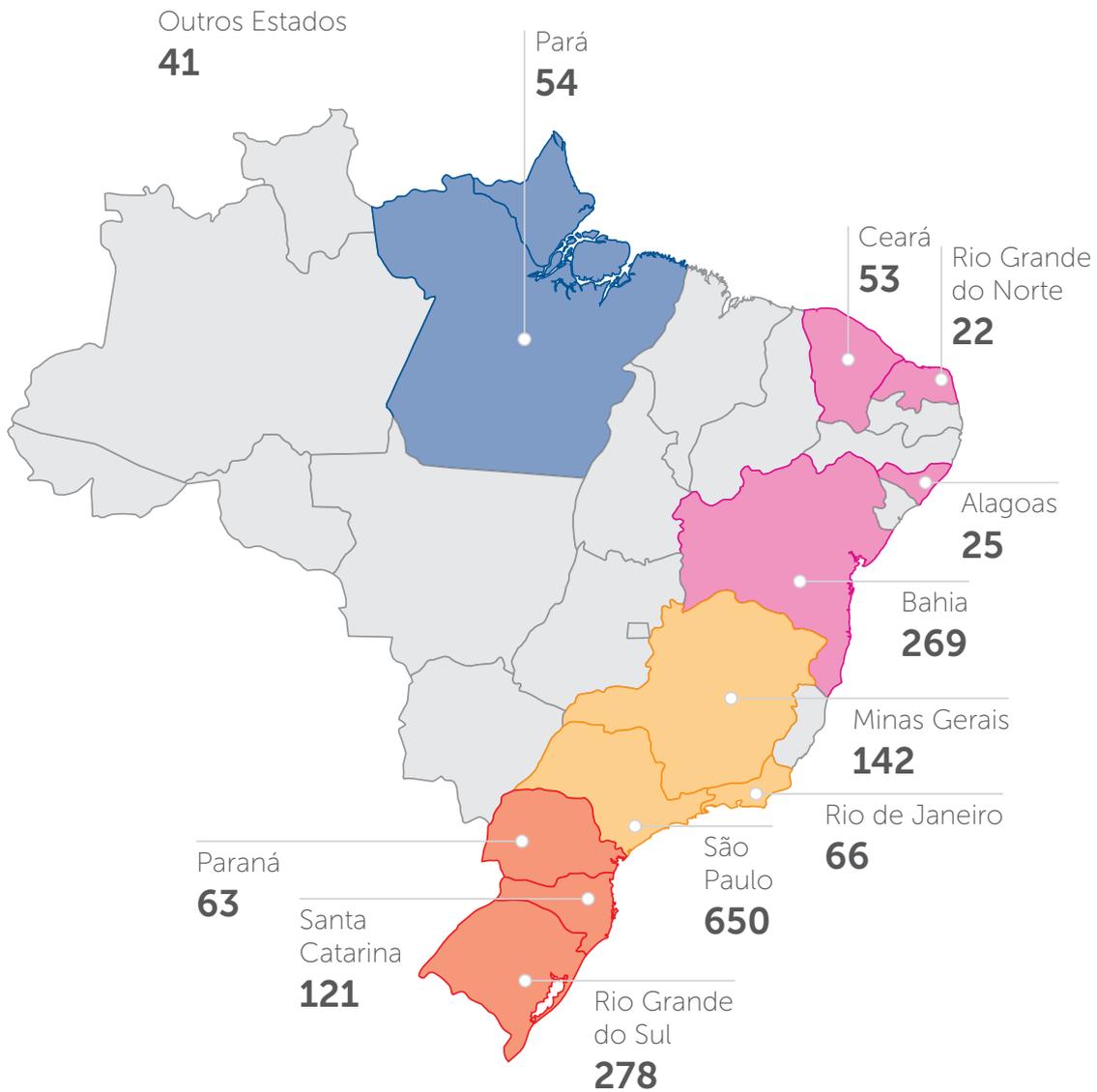


Tabela 3

Distribuição dos pacientes quanto à Região de origem (nascimento).

Região de origem	n (%)	Região de origem	n (%)
Sudeste	859 (47,8%)	Norte	63 (3,5%)
Sul	462 (25,7%)	Centro-Oeste	20 (1,1%)
Nordeste	380 (21,1%)	Não informado	14 (0,8%)
Total	1.798 (100%)		

n = número de pacientes.



Figura 2

Distribuição dos pacientes (%) segundo Estado de origem (nascimento).

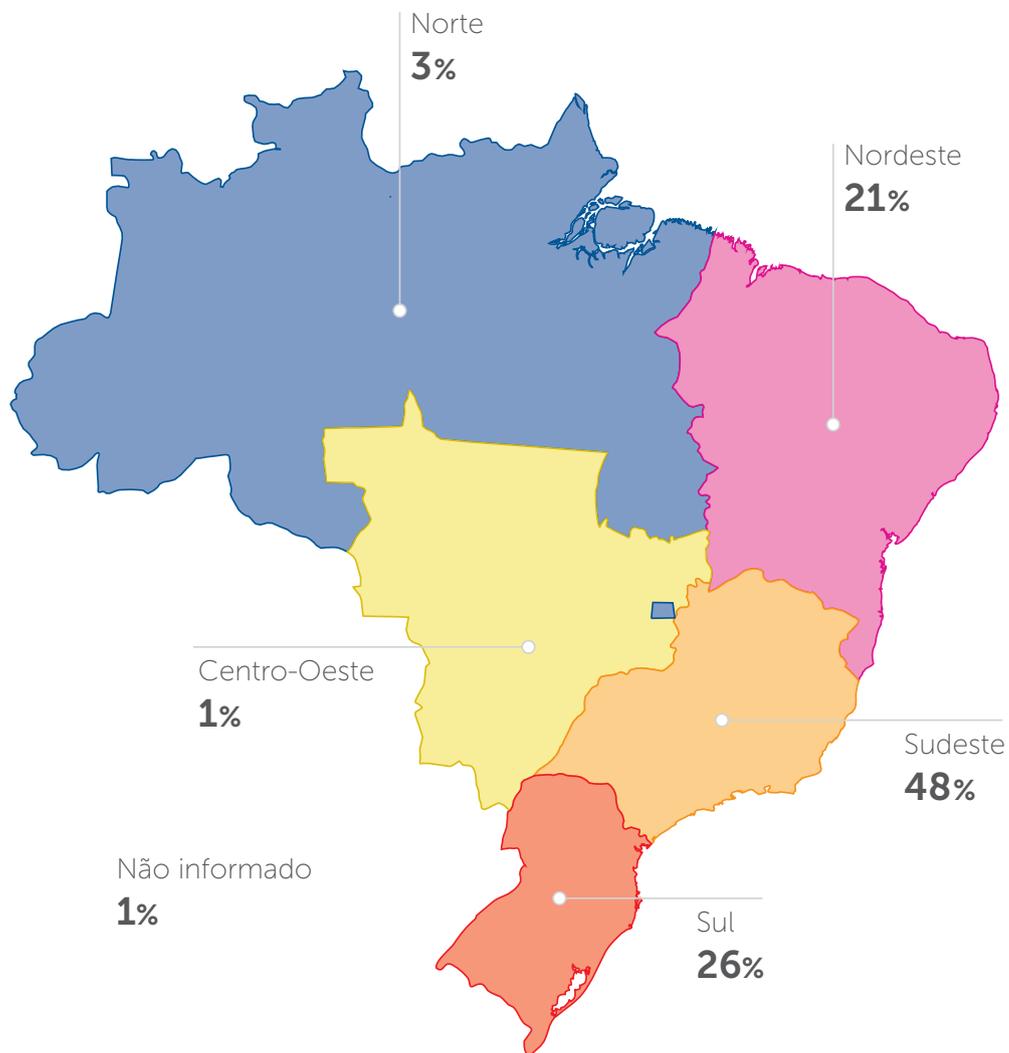


Tabela 4

Distribuição dos pacientes quanto ao Estado onde se situa seu Centro de Atendimento.

Estado do Centro de Atendimento	n (%)	Estado do Centro de Atendimento	n (%)
São Paulo	693 (38,5%)	Rio de Janeiro	59 (3,3%)
Rio Grande do Sul	305 (17%)	Pará	55 (3,1%)
Bahia	276 (15,4%)	Ceará	53 (2,9%)
Minas Gerais	132 (7,3%)	Alagoas	25 (1,4%)
Santa Catarina	106 (5,9%)	Rio Grande do Norte	23 (1,3%)
Paraná	69 (3,8%)	Pernambuco	2 (0,1%)
Total	1.798 (100%)		

n = número de pacientes.

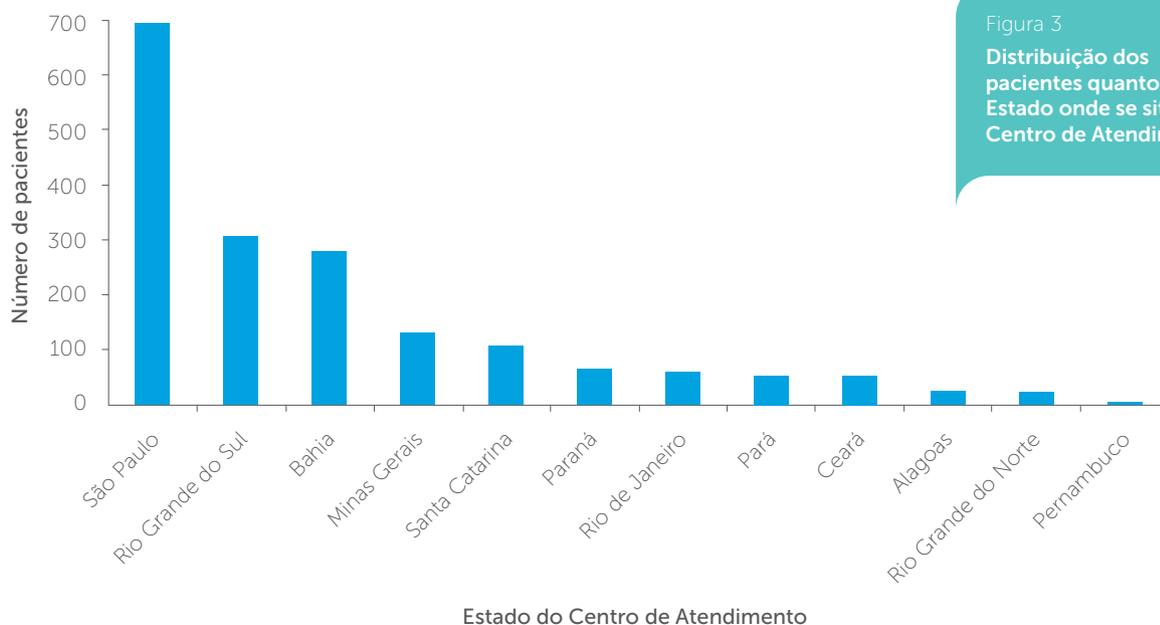


Figura 3
Distribuição dos pacientes quanto ao Estado onde se situa seu Centro de Atendimento.

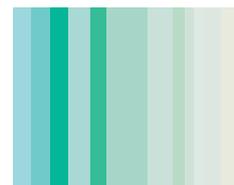


Tabela 5

Distribuição dos pacientes por Estado onde se situa seu Centro de Atendimento, contabilizando somente os dados de seguimento em 2009 (993 pacientes) e 2010 (1.440 pacientes).

Estado do Centro de Atendimento	Ano de referência		Estado do Centro de Atendimento	Ano de referência	
	2009 n (%)	2010 n (%)		2009 n (%)	2010 n (%)
São Paulo	392 (39,5%)	612 (42,5%)	Rio de Janeiro	-	39 (2,7%)
Rio Grande do Sul	240 (24,2%)	268 (18,6%)	Pará	55 (5,5%)	-
Bahia	216 (21,8%)	210 (14,6%)	Ceará	1 (0,1%)	3 (0,2%)
Minas Gerais	28 (2,8%)	122 (8,5%)	Alagoas	-	22 (1,5%)
Santa Catarina	5 (0,5%)	88 (6,1%)	Rio Grande do Norte	16 (1,6%)	22 (1,5%)
Paraná	40 (4%)	53 (3,7%)	Pernambuco	-	1 (0,1%)
Total de pacientes	993 (100%)	1.440 (100%)			

n = número de pacientes.

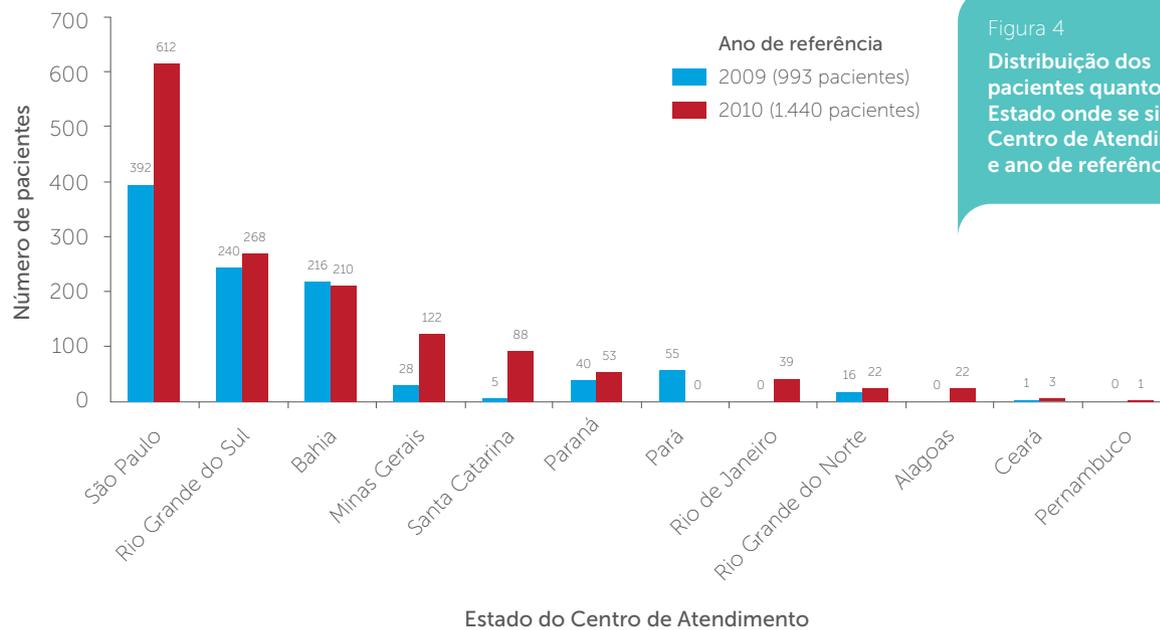


Figura 4
Distribuição dos pacientes quanto ao Estado onde se situa seu Centro de Atendimento e ano de referência.

Tabela 6
Distribuição dos pacientes quanto ao gênero e etnia.

Gênero	n (%)
Masculino	943 (52,4%)
Feminino	855 (47,6%)
Total de pacientes	1.798 (100%)

Etnia	n (%)
Branco	1.304 (72,5%)
Mestiço	383 (21,3%)
Negro	106 (5,9%)
Asiático	5 (0,3%)
Total de pacientes	1.798 (100%)

n = número de pacientes.

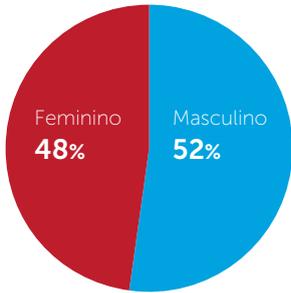
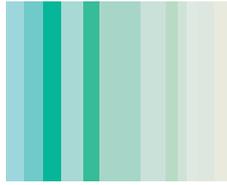


Figura 5
**Distribuição dos
 pacientes quanto
 ao gênero.**

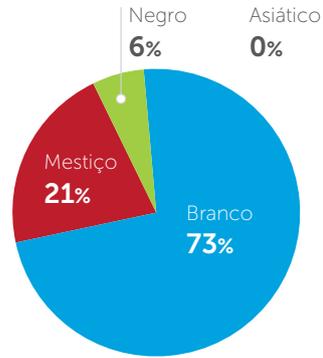


Figura 6
**Distribuição dos
 pacientes quanto
 à raça.**

Tabela 7

Descrição dos pacientes em relação à idade atual
 (idade da última espirometria/antropometria).

Idade (em anos)

Média (desvio padrão) 12,88
 (10,92)

Mediana (p25-p75) 10,38
 (5,91 – 16,29)

Mínimo-Máximo 0,09 – 79,62

Total de pacientes 1.555

Pacientes sem
 espirometria/
 antropometria 243

n = número de pacientes; p25 = percentil 25, p75 = percentil 75.

Figura 7
**Distribuição dos
 pacientes em relação
 à idade atual** (idade da
 última espirometria/
 antropometria).

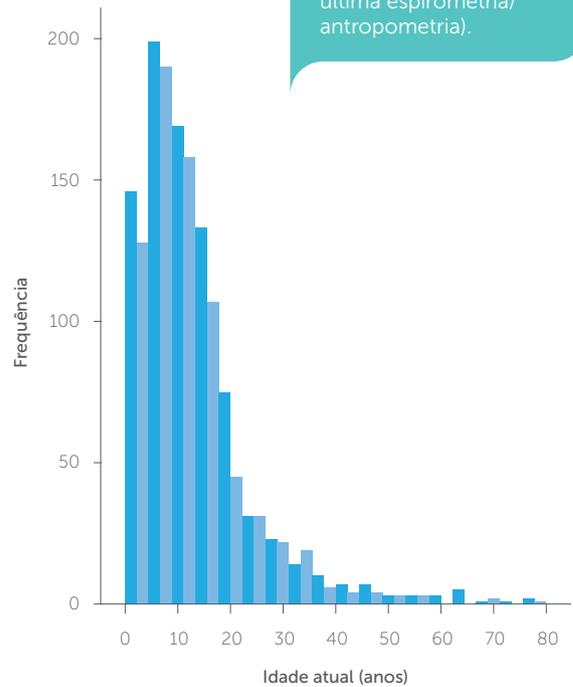


Tabela 8

Distribuição dos pacientes quanto à faixa etária atual.

Faixa etária		Faixa etária (pediátrica – adulta)	
Até 5 anos	323 (20,8%)	Menos de 18 anos	1.239 (79,7%)
> 5 a 10	423 (27,2%)	18 anos ou mais	316 (20,3%)
>10 a 15	348 (22,4%)	Total de pacientes	1.555 (100%)
>15 a 20	211 (13,6%)	Pacientes sem informação	243
>20 a 25	90 (5,8%)		<i>n = número de pacientes.</i>
>25 a 30	52 (3,3%)		
>30 a 35	38 (2,4%)		
>35 a 40	21 (1,4%)		
>40 a 45	13 (0,8%)		
>45 a 50	11 (0,7%)		
>50 anos	25 (1,6%)		
Total de pacientes	1.555 (100%)		
Pacientes sem informação	243		

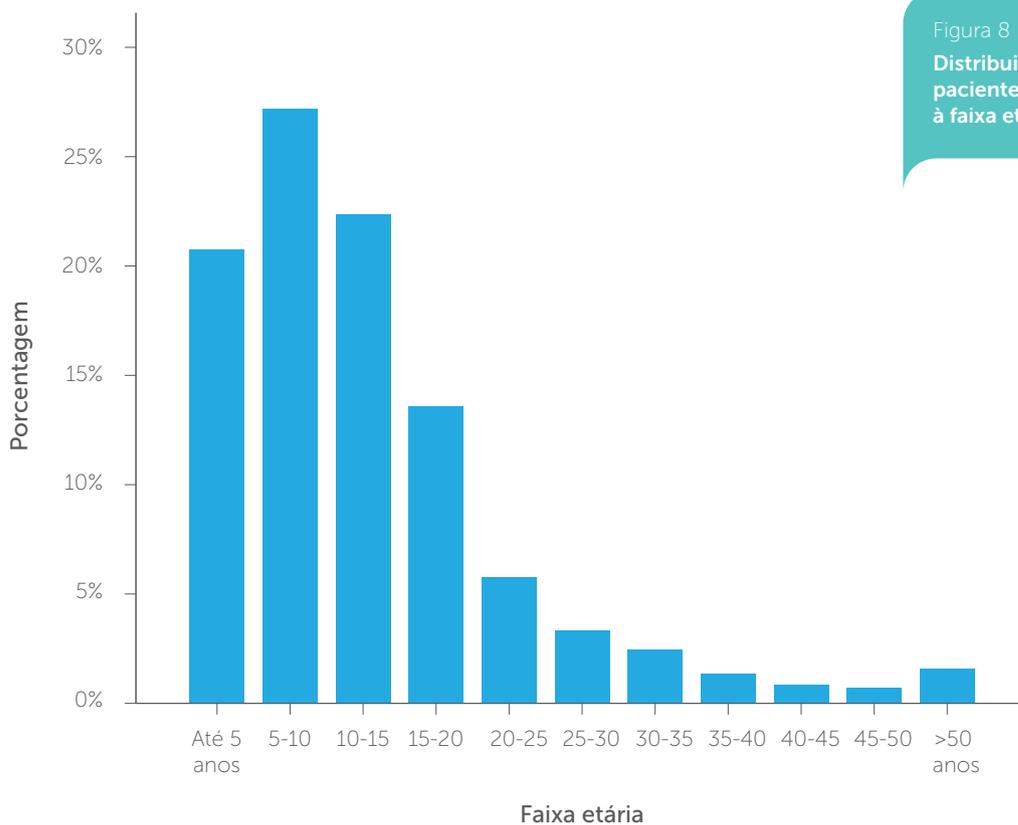
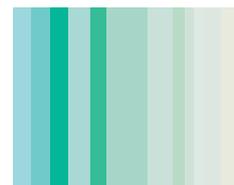


Figura 8
Distribuição dos pacientes em relação à faixa etária.

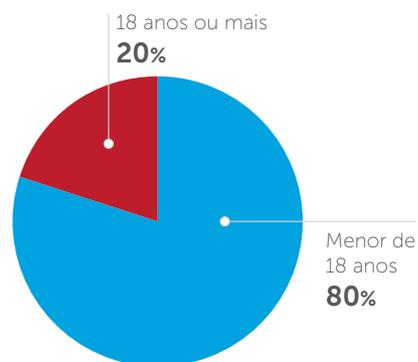


Figura 9
Distribuição dos pacientes quanto à faixa etária pediátrica (< 18 anos) e adulta (≥ 18 anos).

DADOS DO DIAGNÓSTICO

Tabela 9

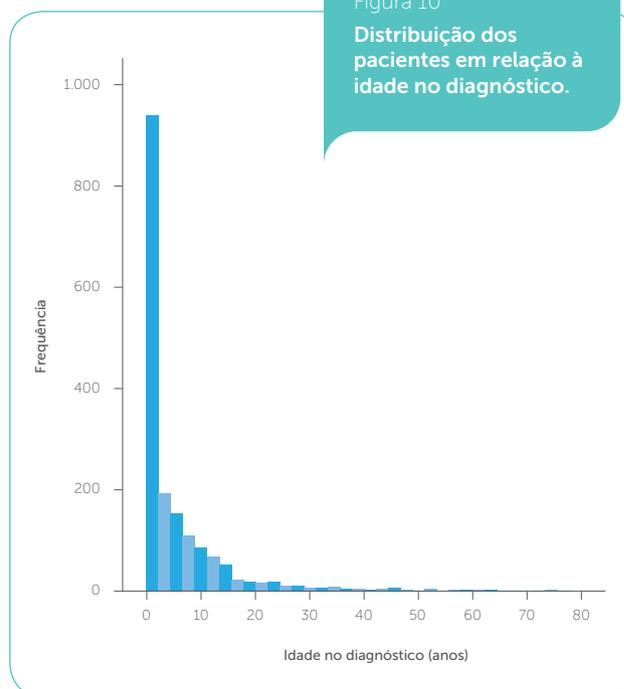
Descrição dos pacientes em relação à idade no diagnóstico.

Idade (em anos)	
Média (desvio padrão)	5,91 (10,10)
Mediana (p25-p75)	1,74 (0,30 – 7,39)
Mínimo-Máximo	0 – 75,7
Total de pacientes	1.769
Pacientes sem informação*	29

*n = número de pacientes; p25 = percentil 25, p75 = percentil 75.
datas de nascimento/diagnóstico com preenchimento incorreto.

Figura 10

Distribuição dos pacientes em relação à idade no diagnóstico.



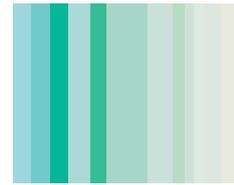


Tabela 10

Distribuição dos pacientes quanto às condições para diagnóstico.

Condições para diagnóstico	n (%)	Condições para diagnóstico	n (%)
Sintomas respiratórios persistentes	1.181 (65,7%)	Infertilidade	5 (0,3%)
Esteatorreia ou Malabsorção	711 (39,5%)	Outras	113 (6,3%)
Déficit crescimento / Desnutrição	756 (42,0%)	Cultura positiva para <i>P. aeruginosa</i>	15
Triagem Neonatal (TIR)	182 (10,1%)	Bronquiectasias / Broncopatia	13
Íleo meconial clínico ou cirúrgico	149 (8,3%)	Cultura positiva para <i>S. aureus</i>	9
História familiar	147 (8,2%)	Doença de pequenas vias aéreas	3
Doença Sinusal e/ou pólipos nasal	129 (7,2%)	Síndrome de Bartter	2
Distúrbio metabólico	104 (5,8%)	Pansinusopatia	2
Edema / anemia	67 (3,7%)	Malabsorção / hipoalbuminemia	2
Condição Desconhecida	39 (2,2%)	Sal cristalizado na testa	1
Prolapso retal	16 (0,9%)	Pneumonias de repetição	1
Icterícia prolongada	13 (0,7%)	ITR de repetição	1
		Hiper-reatividade brônquica + polipose nasal	1
		Hemoptise	1
		Azoospermia	1
		Atresia de jejuno	1
		Diabetes mellitus	1

Total de pacientes 1.798 (100%)

*n = número de pacientes. * Condições indicadas por escrito pelo profissional; apenas 31 casos com descrição, sendo possível mais de uma condição por caso.*

Tabela 11

Descrição dos pacientes em relação ao teste do suor.

	Cloreto (mEq/l)	Massa (mg)	Condutividade (mmol/l)
Média (desvio padrão)	87,49 (25,17)	139,73 (74,01)	102,24 (18,86)
Mediana (p25-p75)	87,23 (68,55-104)	126,50 (100-174,5)	103,50 (94-114)
Mínimo-Máximo	5,22-202,50	0,08-470	33-157
Total de pacientes	1.486	1.133	160

n = número de pacientes; p25 = percentil 25, p75 = percentil 75. Para cloreto e massa, foram consideradas as médias das 2 medidas realizadas.

Tabela 12

Outros exames relatados para o diagnóstico.

	n (%)
Medida da diferença de potencial nasal	89 (4,9%)
Biópsia retal	68 (3,8%)
Total de pacientes	1.798 (100%)

n = número de pacientes.

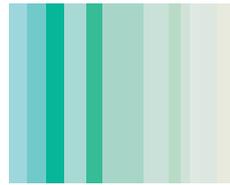


Tabela 13

Diagnóstico através de triagem neonatal - Dosagem do Tripsinogênio Imunorreativo (TIR).

Dosagem do Tripsinogênio Imunorreativo (TIR) (ng/mL)	1ª dosagem	2ª dosagem	Média das 2 dosagens
Média (desvio padrão)	229,43 (130,68)	212,87 (138,10)	228,34 (131,68)
Mediana (p25-p75)	195,00 (132-294)	174,50 (116-274)	189,00 (134-300)
Mínimo-Máximo	24-830	14-902	20,5-830
Total de pacientes	327	238	330

Limites de corte para valores de TIR	1ª dosagem n (%)	2ª dosagem n (%)	Média das 2 dosagens n (%)
< 70 ng/mL	8 (2,4%)	13 (5,5%)	12 (3,6%)
≥ 70 ng/mL	319 (97,6%)	225 (94,5%)	318 (96,4%)
< 110 ng/mL	39 (11,9%)	50 (21,0%)	47 (14,2%)
≥ 110 ng/mL	288 (88,1%)	188 (79,0%)	283 (85,8%)
Total de pacientes	327	238	330

n=número de pacientes; p25 = percentil 25, p75=percentil 75.

Tabela 14

Descrição dos pacientes em relação à idade no diagnóstico, segundo triagem neonatal.

Idade (em anos)	Triagem neonatal		Total
	Não	Sim	
Média (desvio padrão)	7,23 (10,84)	0,47 (1,25)	5,91 (10,11)
Mediana (p25-p75)	3,40 (0,61-9,12)	0,15 (0,10-0,32)	1,74 (0,30-7,39)
Mínimo-Máximo	0-75,72	0-10,18	0-75,72
Total de pacientes	1.425	344	1.769
Pacientes sem informação	24	5	29

p25 = percentil 25, p75 = percentil 75.

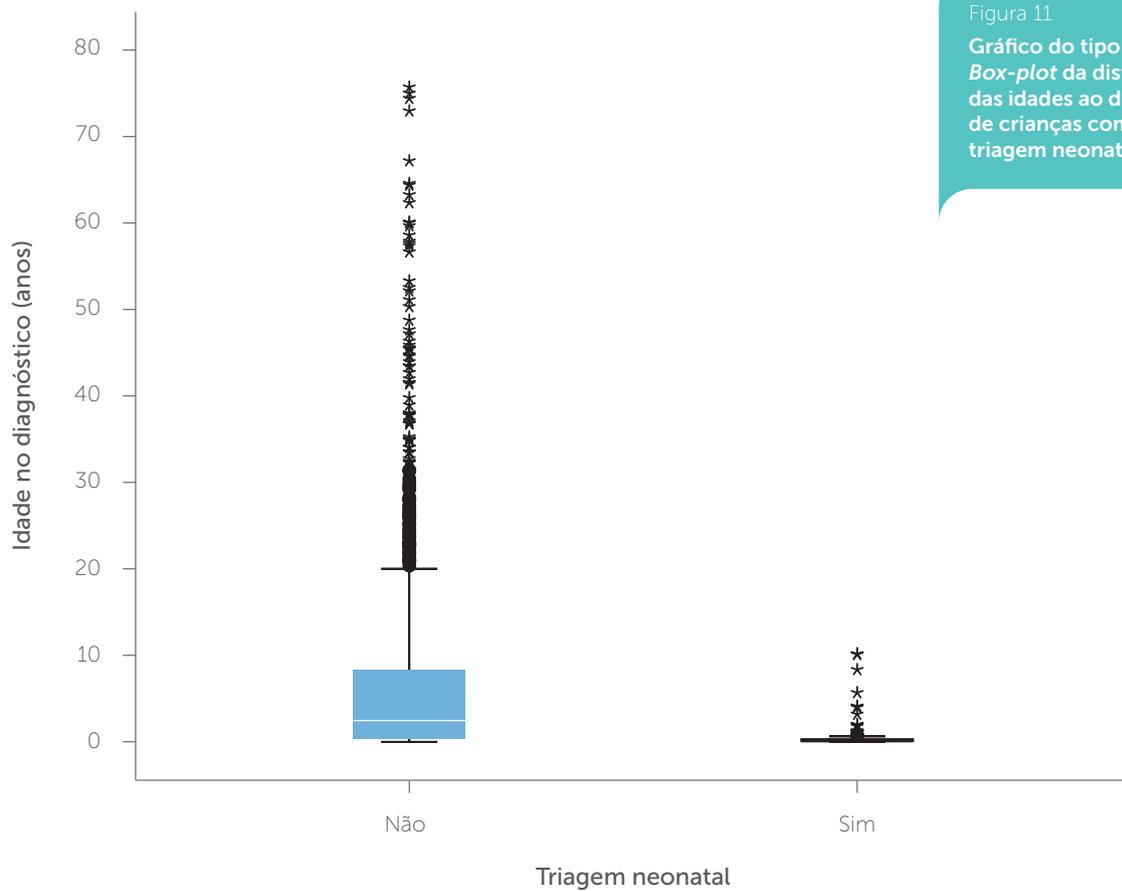
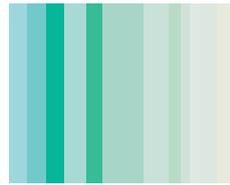


Figura 11
Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição das idades ao diagnóstico de crianças com ou sem triagem neonatal.



DADOS DE GENÉTICA

Os dados de genética contidos neste relatório devem ser interpretados com cautela, pois não há uniformidade na realização dos testes genéticos para FC no Brasil. Alguns Centros realizam apenas a pesquisa da mutação DeltaF508, enquanto outros pesquisam painéis de 2, 4, 30, ou mais mutações. Existem ainda Centros relatando a presença de polimorfismos genéticos.

Tabela 15

Descrição dos pacientes quanto ao estudo genético da fibrose cística.

Genótipo realizado	n (%)	Genótipo - descrição	n (%)
Não	993 (55,2%)	DF508/DF508	216 (26,8%)
Sim	805 (44,8%)	DF508/Outros (ou não identificado)	355 (44,1%)
Total de pacientes	1.798 (100%)	Outros/Outros (ou não identificado)	67 (8,3%)
Quantidade de mutações identificadas	n (%)	Não identificado	167 (20,7%)
Nenhuma	167 (20,7%)	Total de pacientes com genótipo	805 (100%)
Uma	283 (35,2%)	<i>n = número de pacientes; não identificado = campo em branco</i>	
Duas ou mais	355 (44,1%)	<i>Obs.: Diferenciando não identificado (campo em branco) de outros:</i>	
Total de pacientes com genótipo	805 (100%)	Genótipo - descrição	n (%)
		DF508/DF508	216 (26,8%)
		DF508/Outros	109 (6,1%)
		DF508/Não identificado	246 (30,6%)
		Outros/Outros	30 (3,7%)
		Outros/Não identificado	37 (4,6%)
		Não identificado/Não identificado	167 (20,7%)
		Total de pacientes com genótipo	805 (100%)

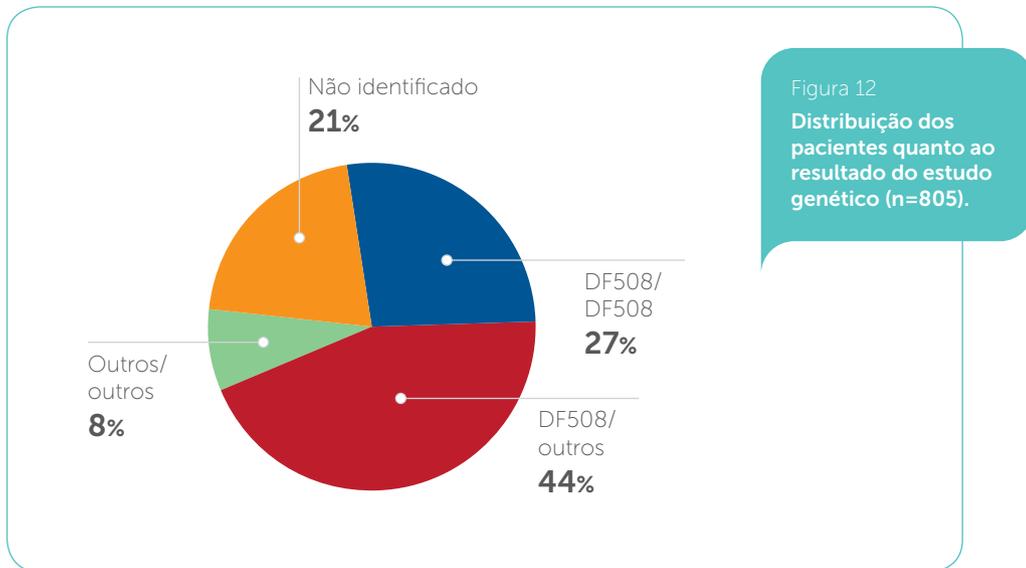
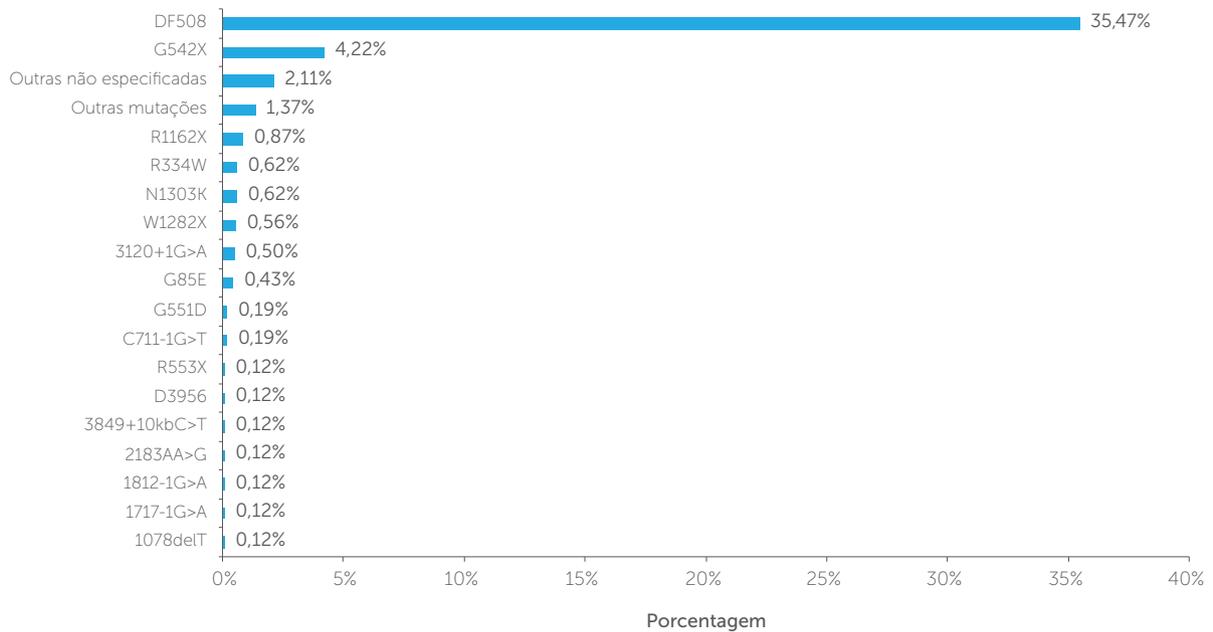


Figura 13

Descrição das mutações identificadas (805 pacientes, 1.610 alelos).



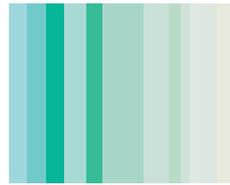


Tabela 16

Descrição das mutações identificadas (805 pacientes, 1610 alelos).

Mutações	n	%	Mutações	n	%
DF508	571	35,47%	Y1092X	1	0,06%
G542X	68	4,22%	W543X*	1	0,06%
Outro não identificado	34	2,11%	W1089X	1	0,06%
R1162X	14	0,87%	S549R	1	0,06%
R334W	10	0,62%	R75Q*	1	0,06%
N1303K	10	0,62%	R347P	1	0,06%
W1282X	9	0,56%	R10665*	1	0,06%
3120+1G>A	8	0,50%	Q220X*	1	0,06%
G85E	7	0,43%	PS4X*	1	0,06%
G551D	3	0,19%	P205S*	1	0,06%
C711-1G>T	3	0,19%	3659delc	1	0,06%
R553X	2	0,12%	I507	1	0,06%
D3956*	2	0,12%	I331N	1	0,06%
3849+10kbC>T	2	0,12%	D1152H	1	0,06%
2183AA>G	2	0,12%	c1929delC	1	0,06%
1812-1G>A	2	0,12%	C1172G>A	1	0,06%
1717-1G>A*	2	0,12%	2789+5G-A	1	0,06%
1078delT*	2	0,12%	Em branco	830	51,55%

Total de alelos (805 pacientes) 1.610 100%

* não constam da lista das mais frequentes

DADOS DE SEGUIMENTO

Para a descrição dos dados de seguimento, foi considerado apenas o ano de competência 2010.

DADOS ANTROPOMÉTRICOS

Os dados antropométricos foram obtidos no dia do exame de função pulmonar ou na última consulta do ano, nas situações em que o exame de função pulmonar não foi realizado.

O cálculo de percentis e escore Z dos dados antropométricos utilizaram como referência os dados do CDC (disponíveis em <http://www.cdc.gov/growthcharts/>).

Tabela 17

Descrição dos pacientes quanto aos dados antropométricos.

Peso (kg)	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Média (desvio padrão)	33,98 (18,75)	32,05 (28,83)	-0,73 (1,23)
Mediana (p25-p75)	30,00 (18,50-48,00)	25,00 (6,00-52,00)	-0,69 (-1,55- -0,04)
Mínimo-Máximo	3,44-104,00	0-100	-3,96-3,74
Total de pacientes	1.385	1.086	1.086
Estatura (cm)	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Média (desvio padrão)	132,51 (30,27)	33,11 (28,59)	-0,67 (1,15)
Mediana (p25-p75)	136,00 (111,00-158,00)	26,00 (7,00-56,00)	-0,65 (-1,48-0,14)
Mínimo-Máximo	53,40-190,00	0-100	-3,96-3,24
Total de pacientes	1.371	1.023	1.023
IMC (kg/m ²)	Medida	Percentil NCHS	
Média (desvio padrão)	17,56 (3,60)	41,96 (32,13)	
Mediana (p25-p75)	16,64 (15,09-19,39)	37,00 (13,00-70,00)	
Mínimo-Máximo	6,24-52,40	0-100	
Total de pacientes	1.372	881	

p25 = percentil 25, p75=percentil 75.

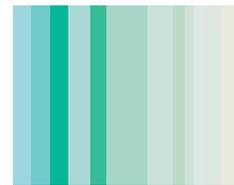


Figura 14

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de percentil de peso por faixa etária da população com idade até 20 anos.

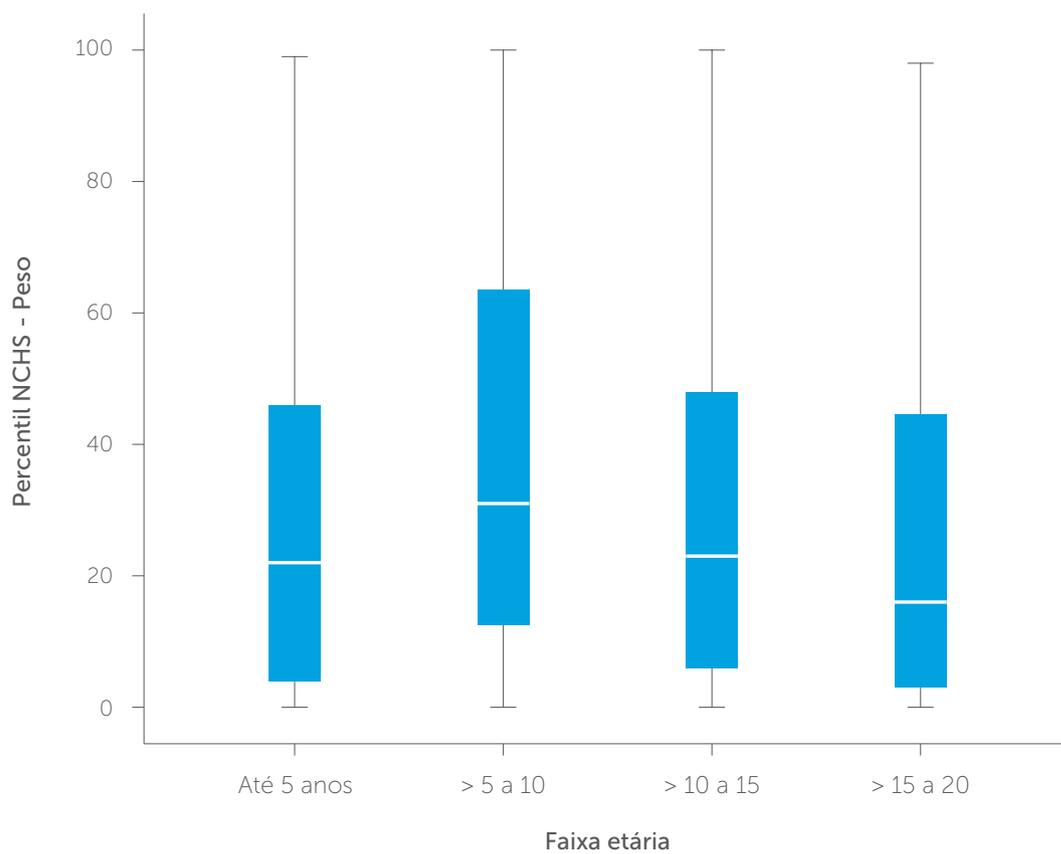
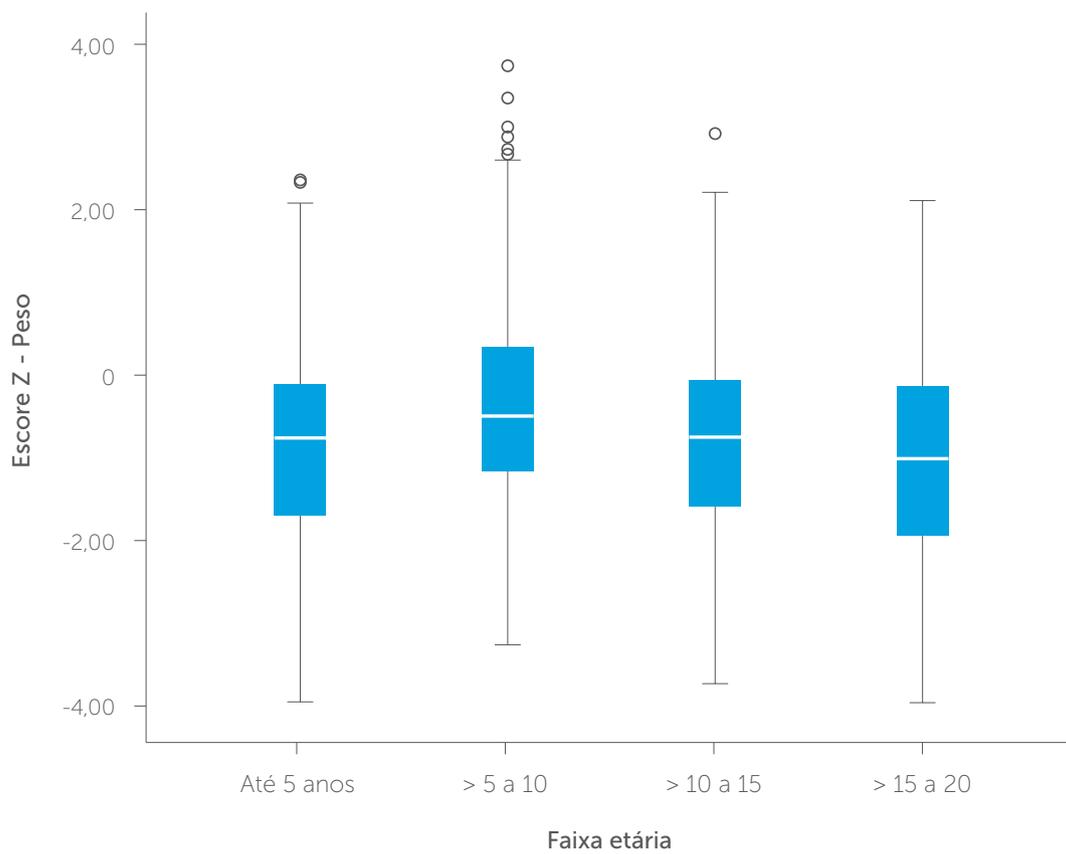


Figura 15

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de escore Z de peso por faixa etária da população com idade até 20 anos.



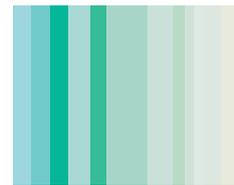


Figura 16

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de percentil de estatura por faixa etária da população com idade até 20 anos.

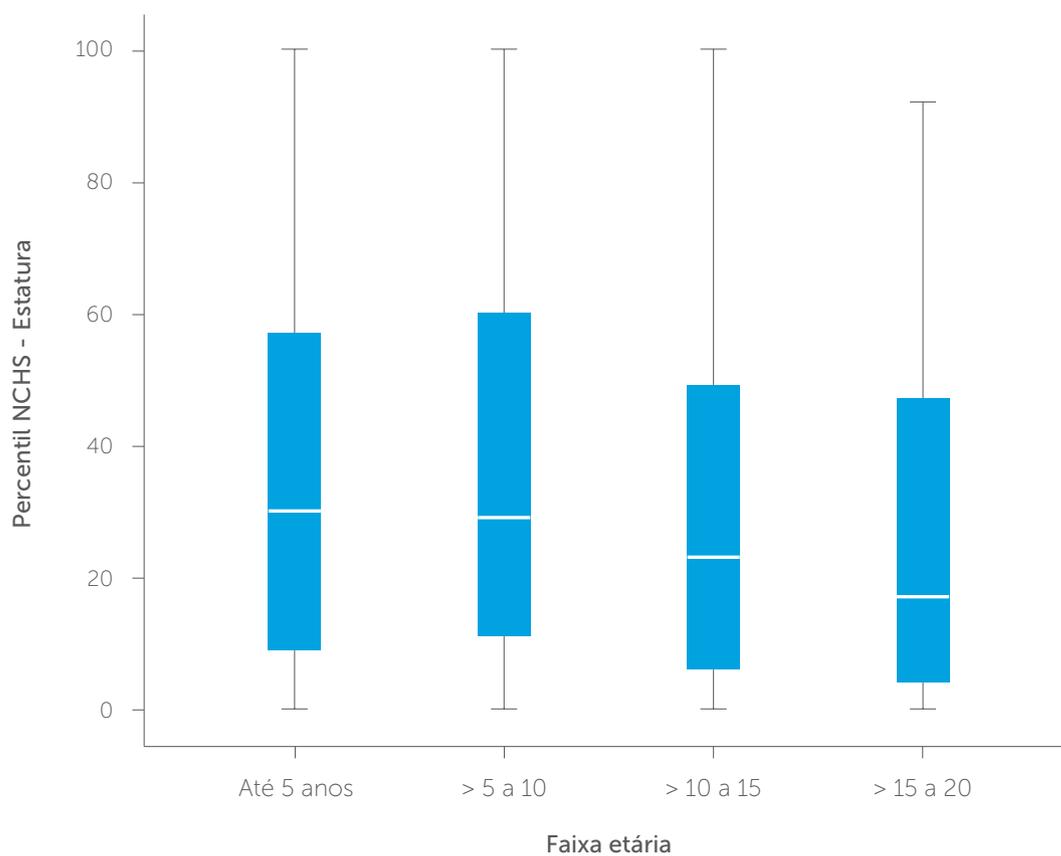
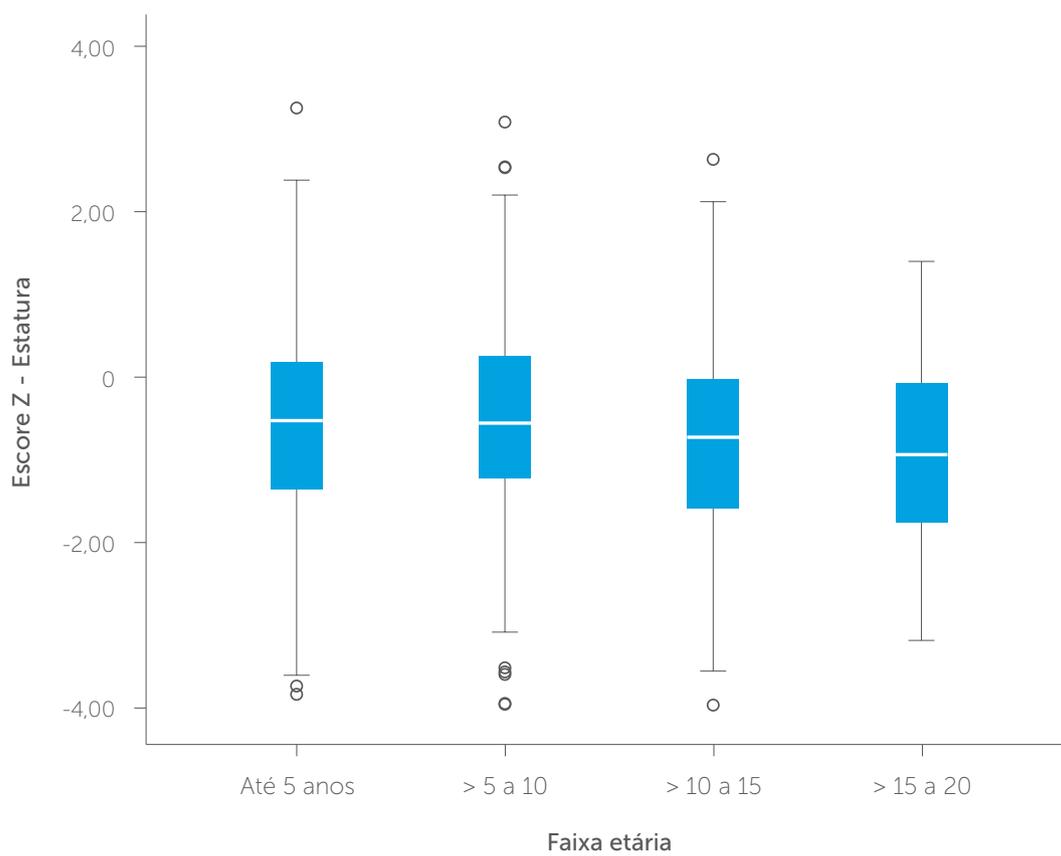


Figura 17

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de escore Z de estatura por faixa etária da população com idade até 20 anos.



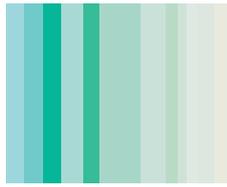


Figura 18

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de percentil de peso por faixa etária da população de lactentes e pré-escolares (idade até 5 anos).

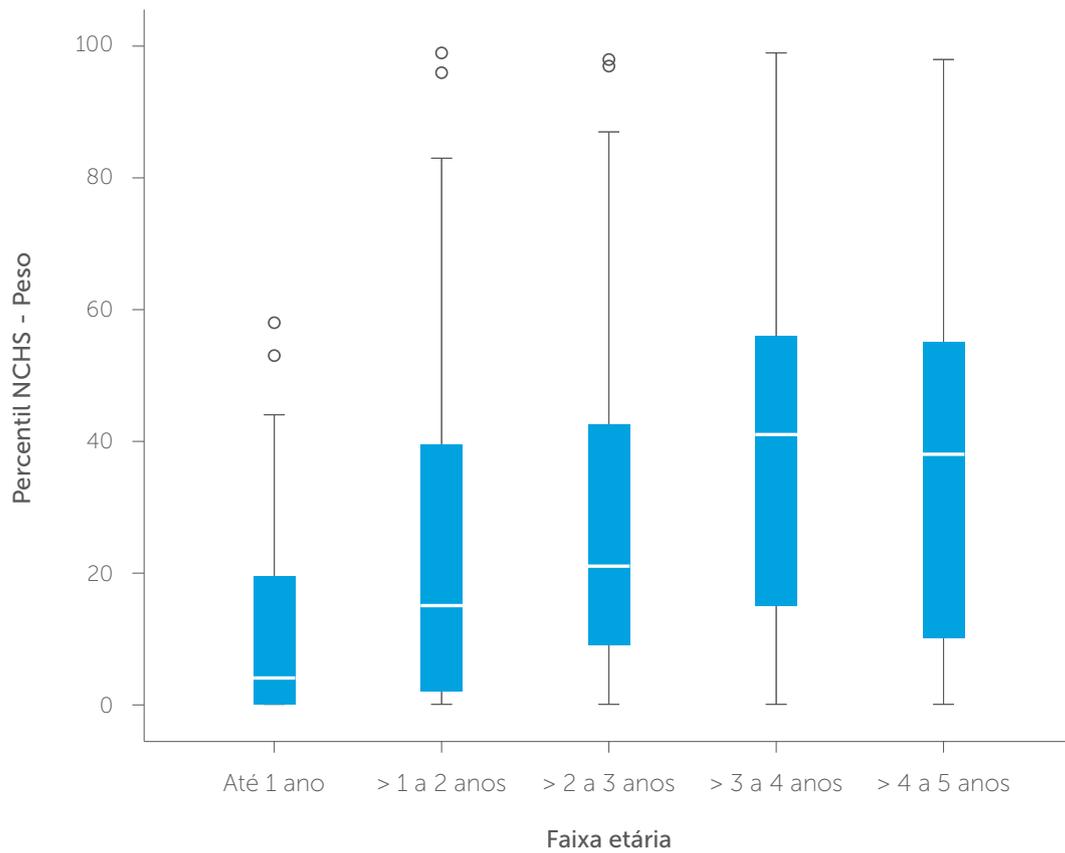
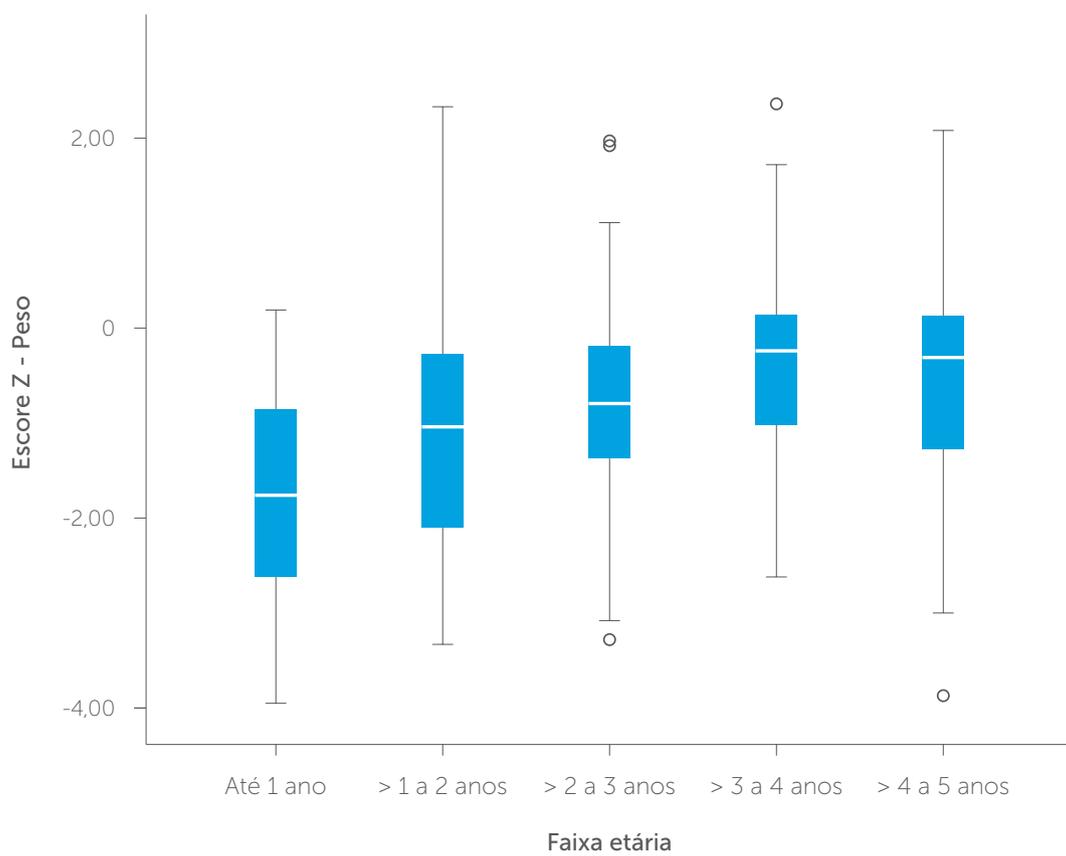


Figura 19

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z de peso por faixa etária da população de lactentes e pré-escolares (idade até 5 anos).



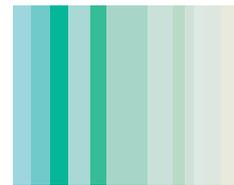


Figura 20

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de percentil de estatura por faixa etária da população de lactentes e pré-escolares (idade até 5 anos).

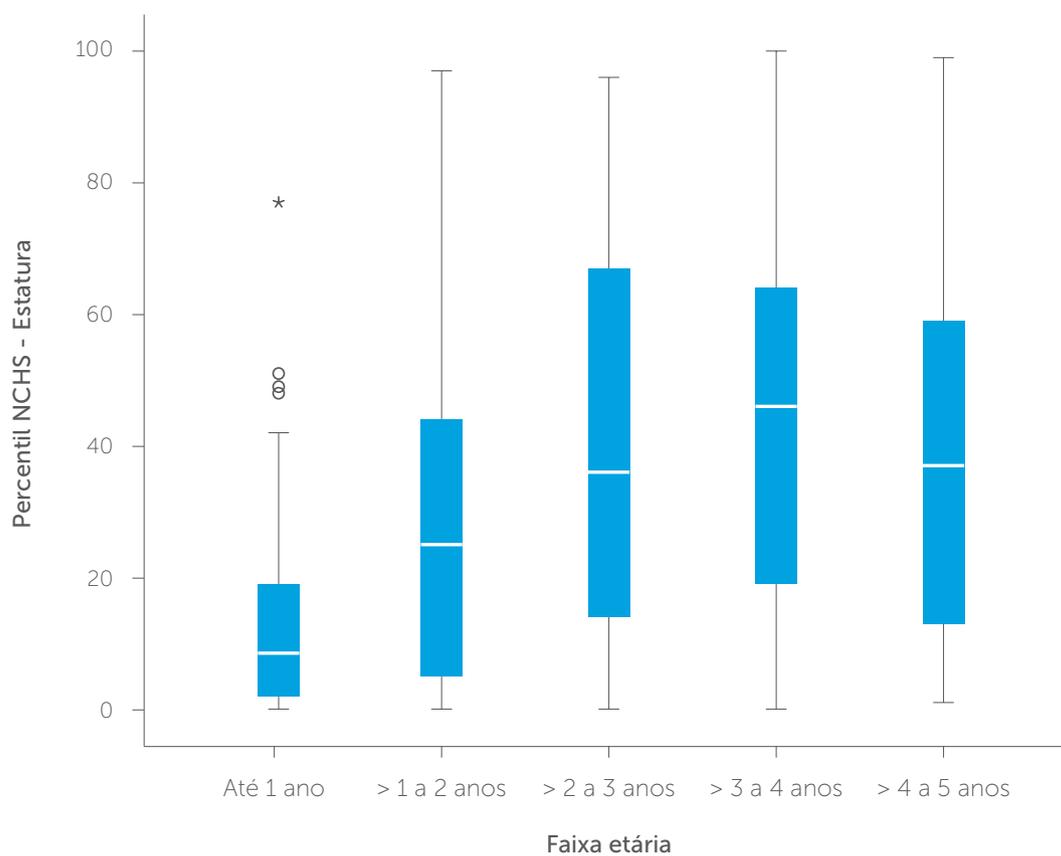


Figura 21

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de escore Z de estatura por faixa etária da população de lactentes e pré-escolares (idade até 5 anos).

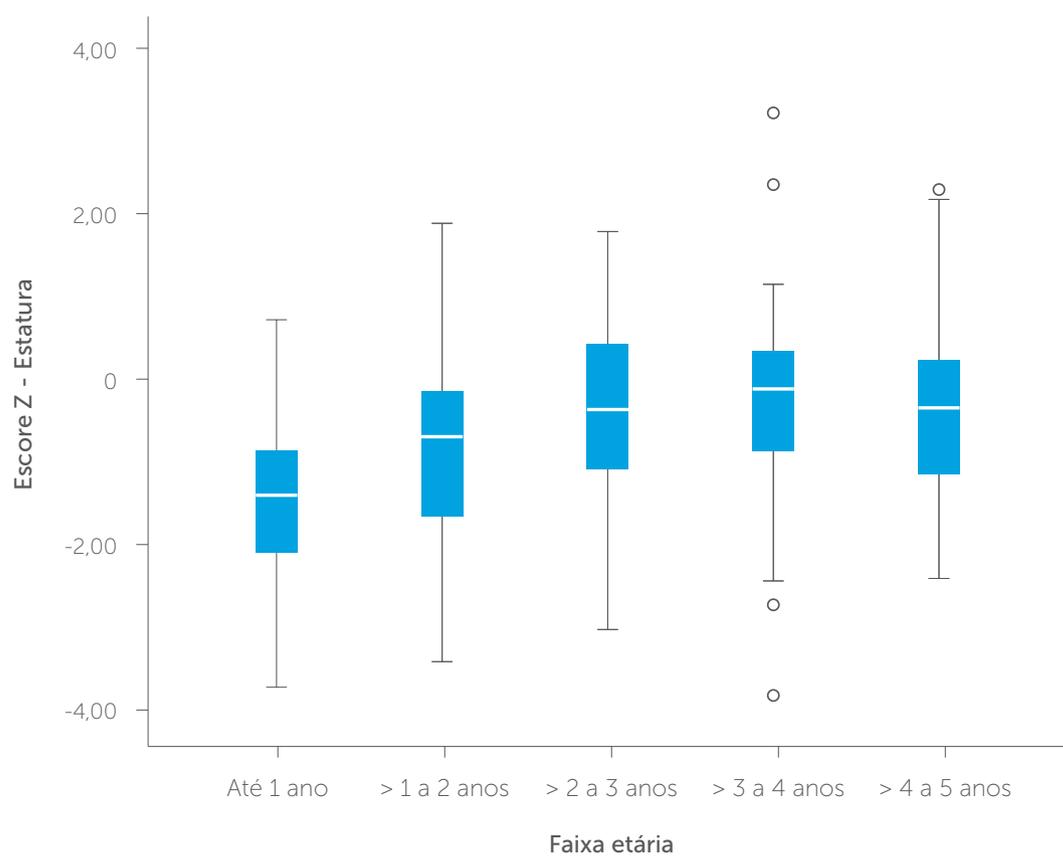
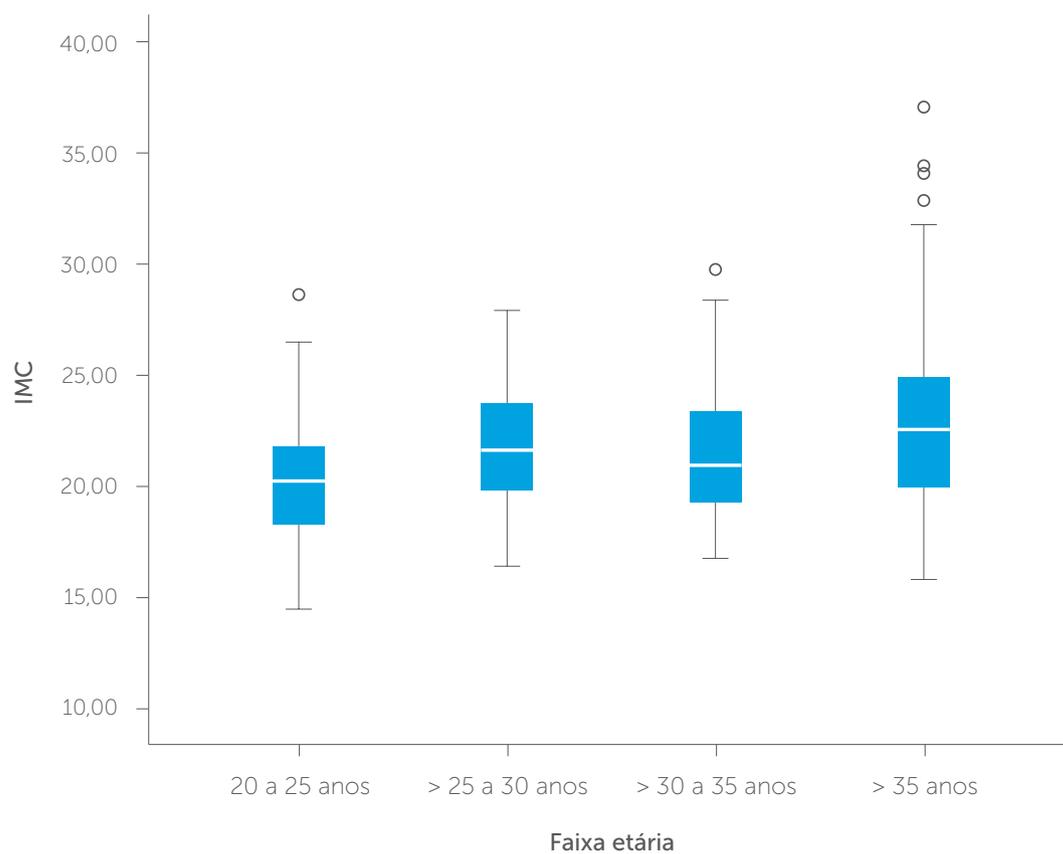




Figura 22

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de IMC (Índice de Massa Corpórea) por faixa etária da população adulta (idade igual ou superior a 20 anos).



DADOS DE FUNÇÃO PULMONAR

No caso de pacientes com mais de um teste funcional ao ano, a orientação foi para se inserir os dados do teste com os melhores valores de função pulmonar. Os valores previstos de função pulmonar utilizaram como referência a publicação de *Stanojevic S et al, Spirometry Centile Charts for Young Caucasian Children: The Asthma UK Collaborative Initiative. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2009, 180(6): 547-552.*

Tabela 18

Descrição dos pacientes quanto aos dados de função pulmonar.

Espirometria realizada		n (%)	
Não	716 (49,7%)	VEF1 (litros)	
Sim	724 (50,3%)	Média (desvio padrão)	1,80 (0,82)
Total de pacientes	1.440 (100%)	Mediana (p25-p75)	1,61 (1,19-2,27)
CVF (litros)		Mínimo-máximo	0,29-4,88
Média (desvio padrão)	2,37 (1,02)	Total de pacientes	711
Mediana (p25-p75)	2,18 (1,60-2,96)	VEF1/CVF	
Mínimo-máximo	0,44-5,79	Média (desvio padrão)	0,77 (0,14)
Total de pacientes	711	Mediana (p25-p75)	0,78 (0,68-0,87)
		Mínimo-máximo	0,35-1,77
		Total de pacientes	711

n = número de pacientes; p25 = percentil 25, p75 = percentil 75. CVF: Capacidade Vital Forçada, VEF1: Volume Expiratório Forçado.

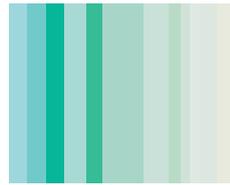


Figura 23

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos valores de percentuais dos previstos da capacidade vital forçada nas diferentes faixas etárias.

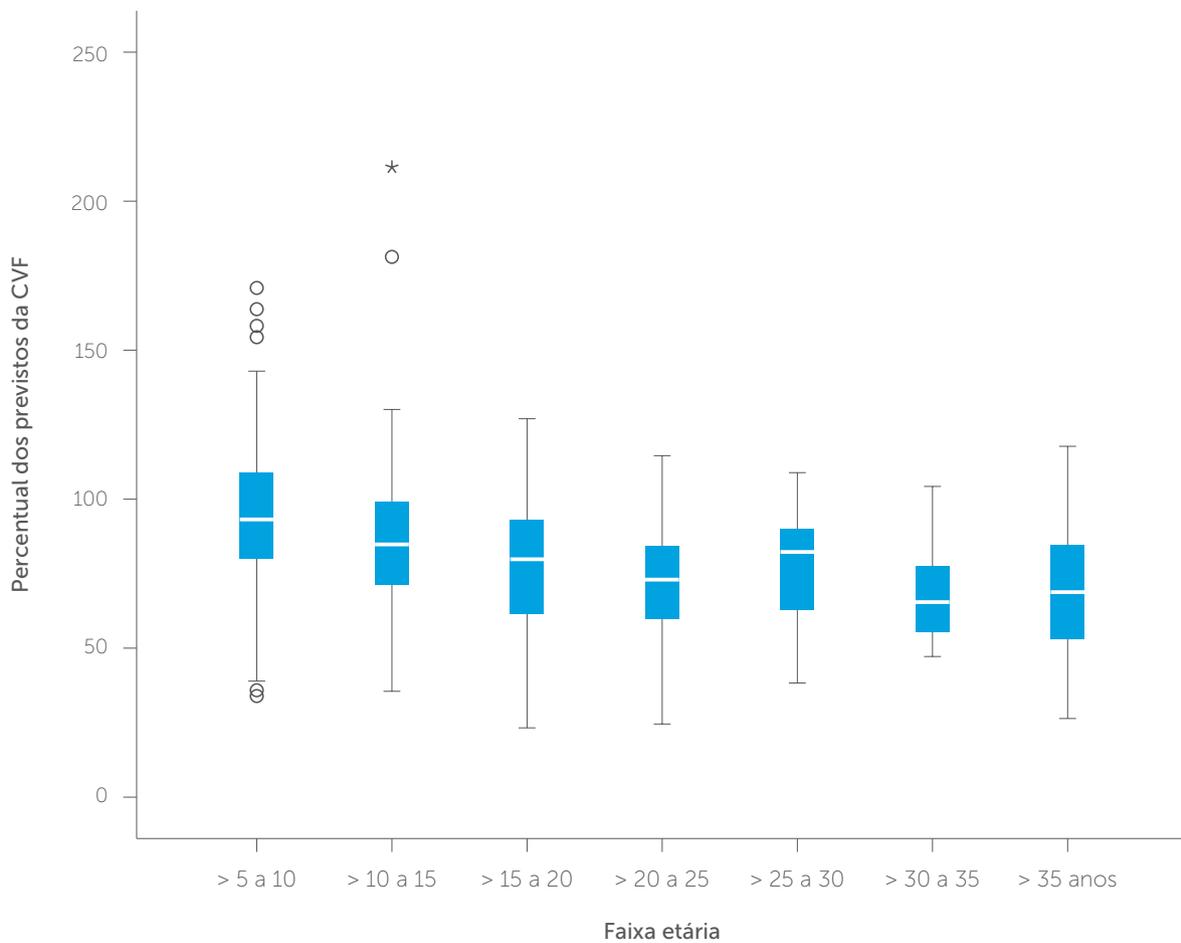
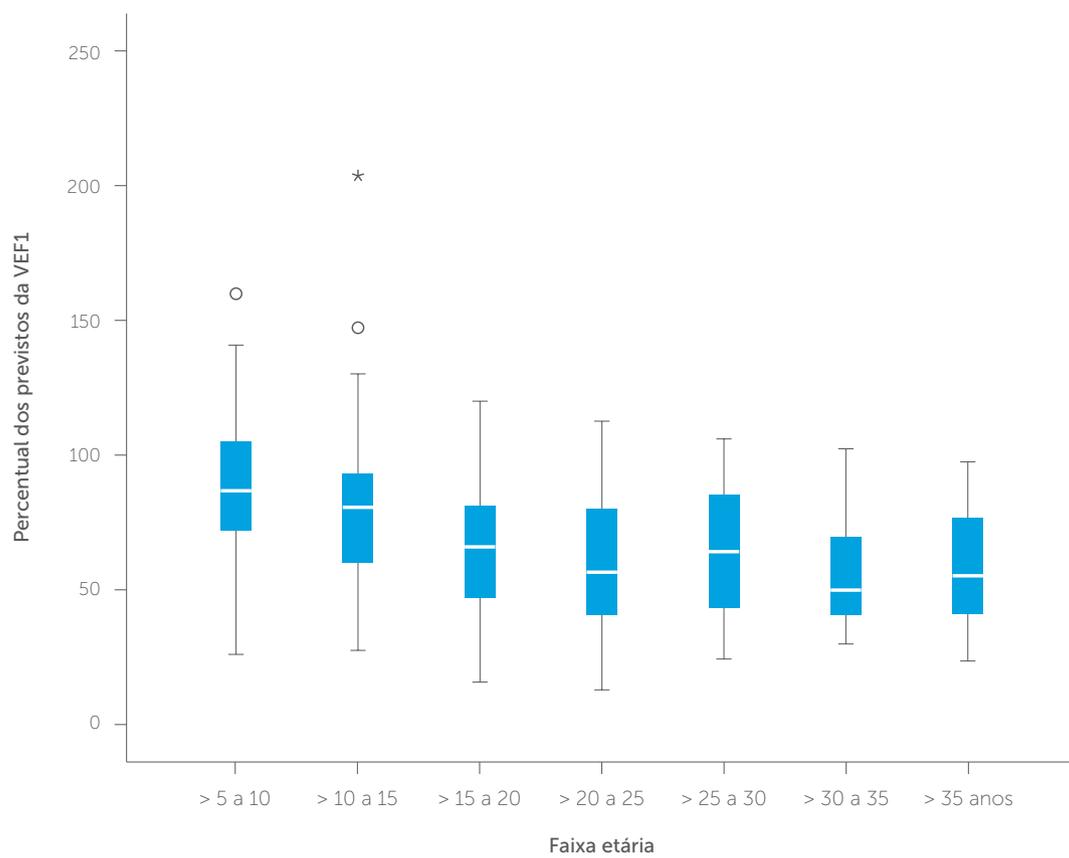


Figura 24

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de percentuais dos previstos do volume expiratório forçado no 1º segundo nas diferentes faixas etárias.



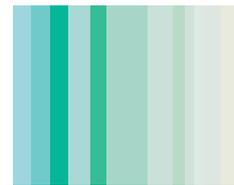


Figura 25

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z da capacidade vital forçada nas diferentes faixas etárias, segundo sexo.

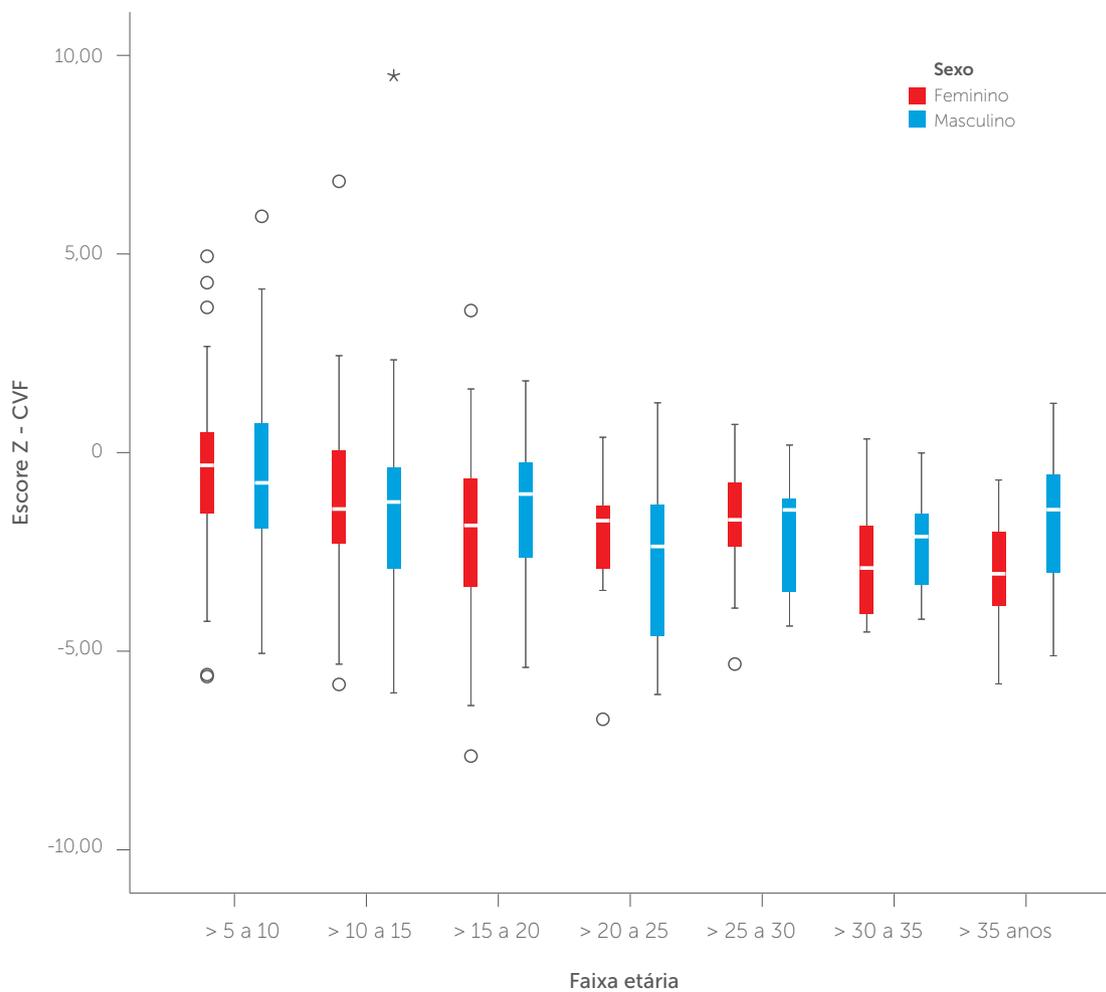
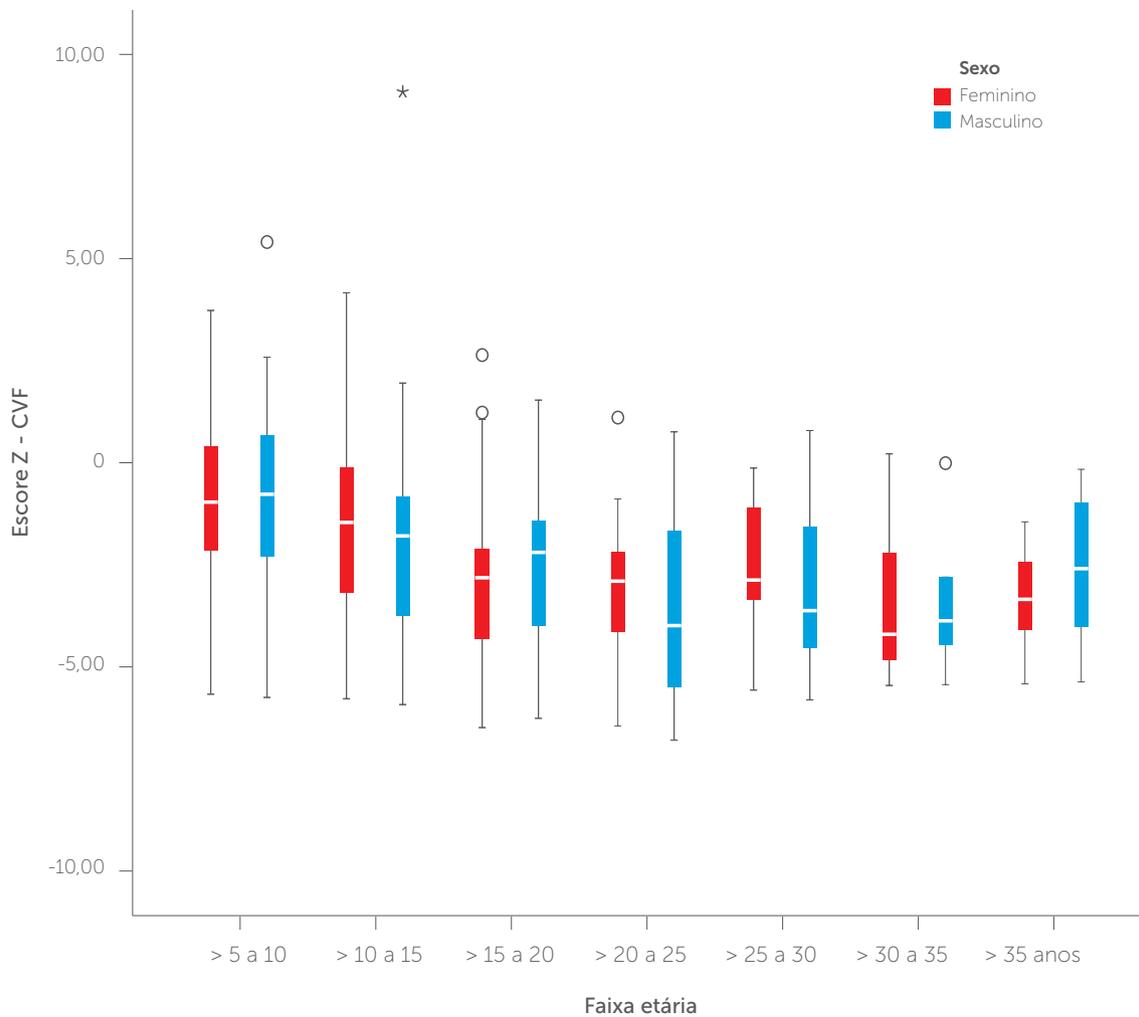
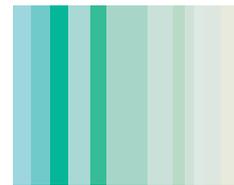


Figura 26

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z do volume expiratório forçado no 1º segundo nas diferentes faixas etárias, segundo sexo.





DADOS MICROBIOLÓGICOS

Os dados microbiológicos referem-se à identificação do patógeno em questão pelo menos uma vez no ano. Como não há padronização referente às técnicas de processamento e cultura de amostras de trato respiratório de pacientes com fibrose cística em nosso meio, os dados devem ser interpretados com cautela.

Tabela 19

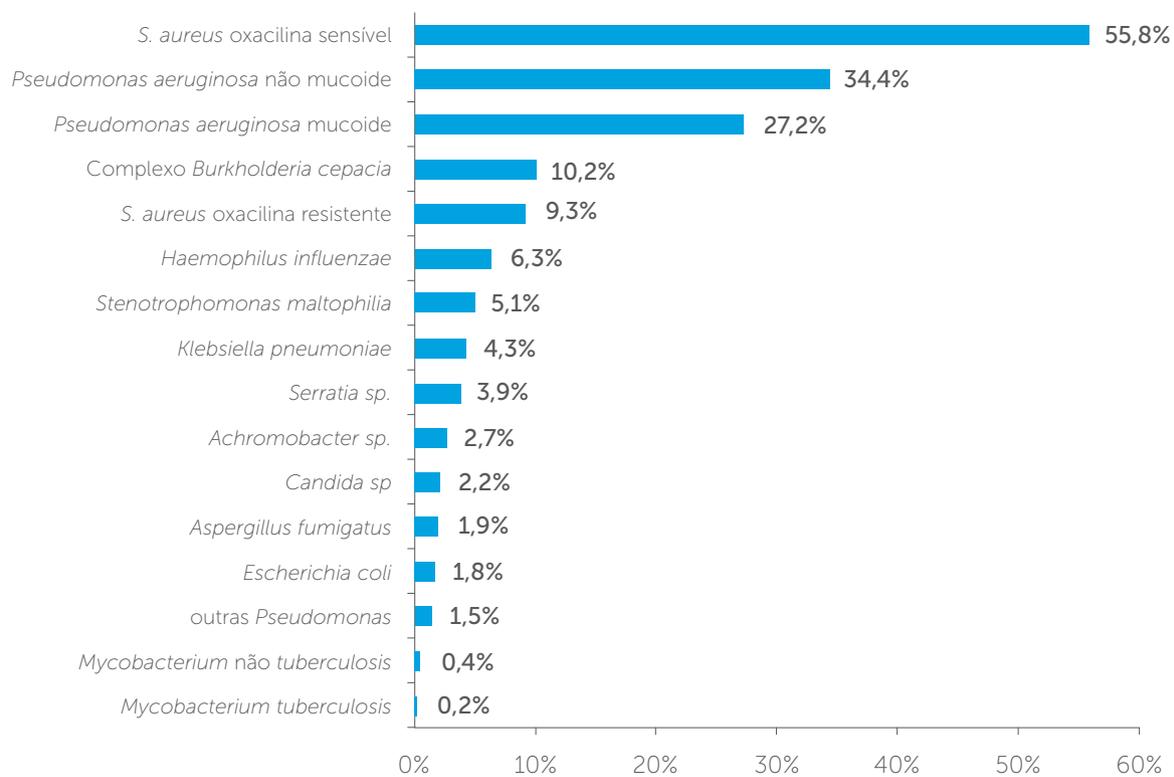
Descrição dos micro-organismos identificados.

Micro-organismos identificados	n	%
<i>Staphylococcus aureus</i> oxacilina sensível	803	55,8%
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	715	49,7%
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> não mucoide	496	34,4%
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> mucoide	391	27,2%
Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	147	10,2%
<i>Staphylococcus aureus</i> oxacilina resistente	134	9,3%
<i>Haemophilus influenzae</i>	91	6,3%
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	74	5,1%
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	62	4,3%
<i>Serratia</i> sp.	56	3,9%
<i>Achromobacter</i> sp.	39	2,7%
<i>Candida</i> sp.	32	2,2%
<i>Aspergillus fumigatus</i>	27	1,9%
<i>Escherichia coli</i>	26	1,8%
outras <i>Pseudomonas</i>	21	1,5%
<i>Mycobacterium</i> não <i>tuberculosis</i>	6	0,4%
<i>Mycobacterium tuberculosis</i>	3	0,2%
Total de pacientes	1.440	100%

n = número de pacientes

Figura 27

Micro-organismos identificados.



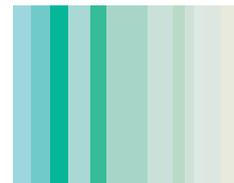


Tabela 20

Micro-organismos identificados segundo faixa etária.

Faixa etária	Micro-organismos identificados						n
	<i>S. aureus oxacilina</i>	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	<i>S. aureus oxacilina</i>	<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	
Até 5 anos	54,51%	45,14%	11,46%	10,76%	9,03%	3,47%	288
> 5 a 10	63,17%	42,46%	9,21%	7,67%	8,18%	4,86%	391
>10 a 15	62,09%	50,00%	12,75%	8,17%	6,54%	7,19%	306
>15 a 20	53,30%	54,95%	9,89%	14,29%	5,49%	6,04%	182
>20 a 25	46,51%	59,30%	8,14%	12,79%	0,00%	3,49%	86
>25 a 30	38,78%	57,14%	12,24%	8,16%	2,04%	2,04%	49
>30 a 35	40,00%	77,14%	0,00%	0,00%	2,86%	8,57%	35
>35 anos	37,10%	67,74%	4,84%	4,84%	0,00%	3,23%	62

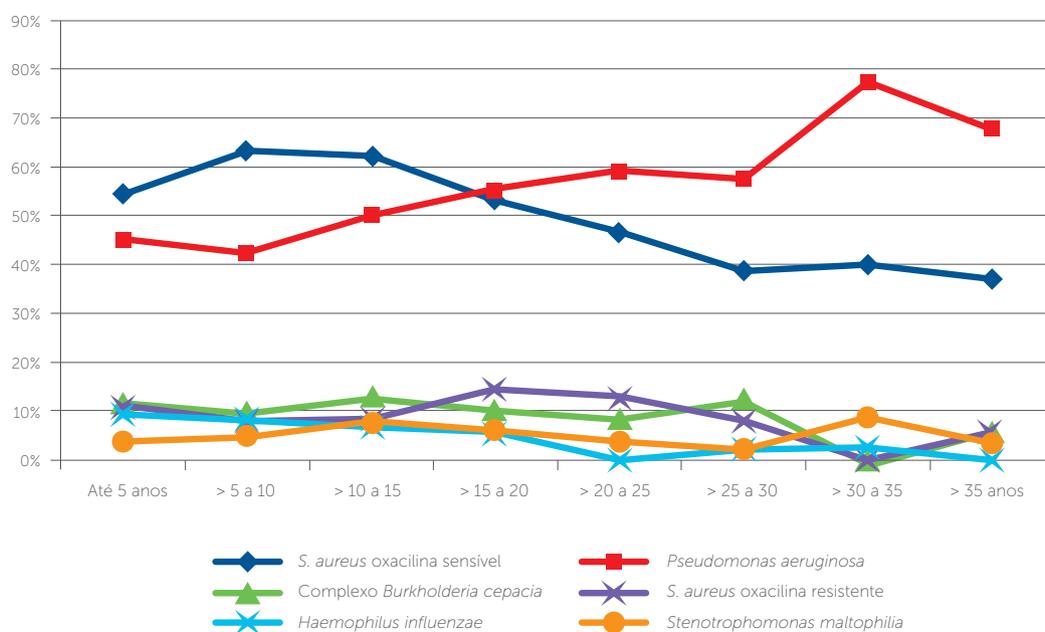


Figura 28

Prevalência de patógenos identificados por faixa etária.

DADOS DE TRATAMENTO CLÍNICO

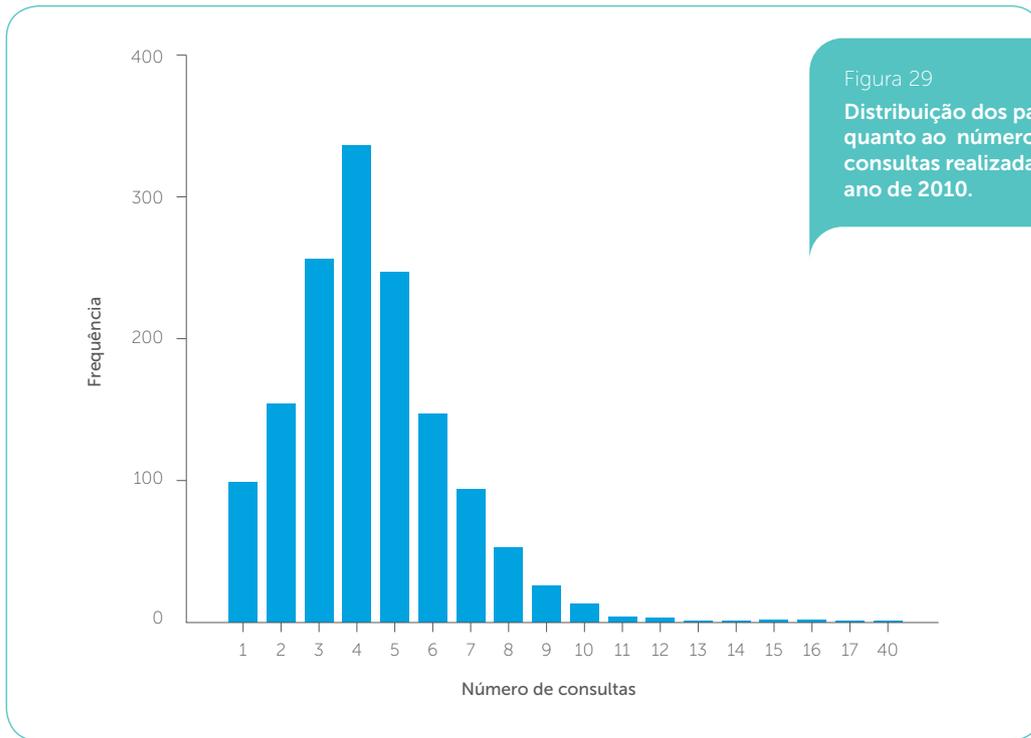




Tabela 21
Óbitos

Óbito	n (%)
Não	1.432 (99,4%)
Sim	8 (0,6%)
Causas de óbito	
Insuficiência respiratória	5
Hemorragia subaracnoide, insuficiência ventilatória	1
Falência cardiorrespiratória	1
Acidente automobilístico	1
Total de pacientes	1.440 (100%)
Idade no óbito (anos)	
média (desvio padrão)	17,94 (12,03)
mediana (p25-p75)	19,81 (7,21-25,54)
mínimo-máximo	1,33-37,05

Tabela 22

Distribuição dos pacientes quanto ao escore de Shwachman-Kulczycki.

Escore total	n (%)
média (desvio padrão)	79,71 (18,56)
mediana (p25-p75)	85 (70-95)
mínimo-máximo	20-100
CLASSIFICAÇÃO	
Grave (≤ 40)	66 (4,6%)
Moderado (41 a 55)	107 (7,4%)
Médio (56 a 70)	243 (16,9%)
Bom (71 a 85)	431 (29,9%)
Excelente (86-100)	593 (41,2%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

n = número de pacientes

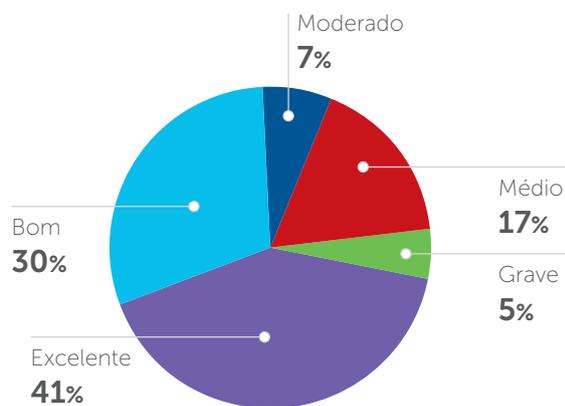


Figura 30

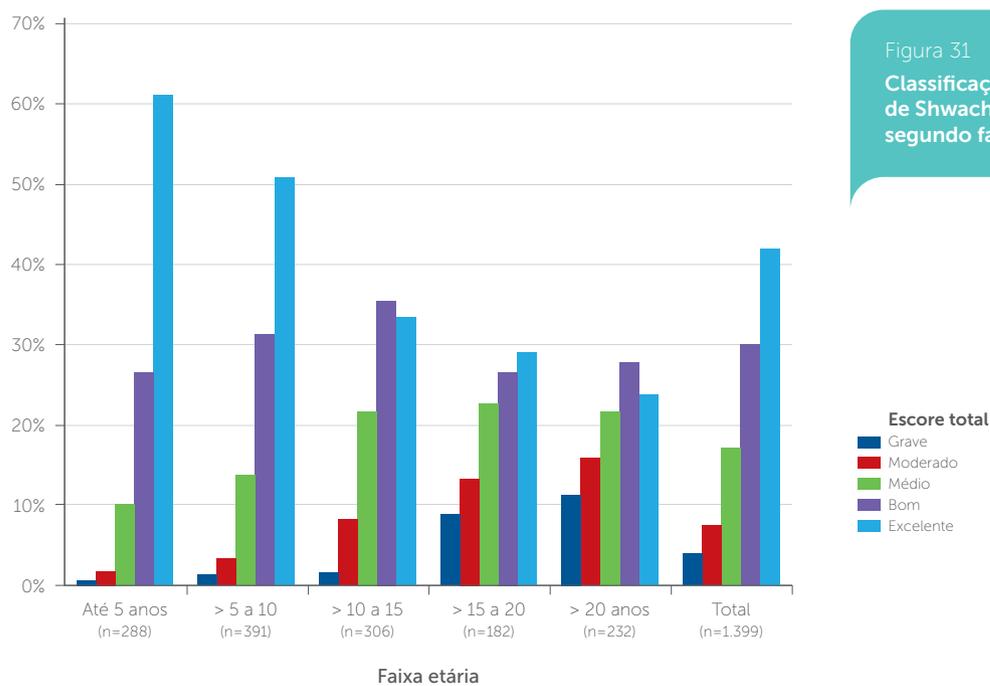
Distribuição dos pacientes quanto à classificação do escore de Shwachman-Kulczycki.

Tabela 23

Escore de Shwachman-Kulczycki: escore total por faixa etária.

Escore total	Faixa etária					Total
	Até 5 anos	> 5 a 10	>10 a 15	>15 a 20	>20 anos	
Grave (≤ 40)	2 (0,7%)	5 (1,3%)	5 (1,6%)	16 (8,8%)	26 (11,2%)	54 (3,9%)
Moderado (41 a 55)	5 (1,7%)	13 (3,3%)	25 (8,2%)	24 (13,2%)	37 (15,9%)	104 (7,4%)
Médio (56 a 70)	29 (10,1%)	53 (13,6%)	66 (21,6%)	41 (22,5%)	50 (21,6%)	239 (17,1%)
Bom (71 a 85)	76 (26,4%)	122 (31,2%)	108 (35,3%)	48 (26,4%)	64 (27,6%)	418 (29,9%)
Excelente (86-100)	176 (61,1%)	198 (50,6%)	102 (33,3%)	53 (29,1%)	55 (23,7%)	584 (41,7%)
Total de pacientes	288 (100%)	391 (100%)	306 (100%)	182 (100%)	232 (100%)	1399* (100%)

* 41 pacientes sem informação sobre idade.



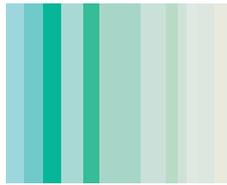


Figura 32

Gráfico do tipo *Box-plot* da distribuição dos pacientes quanto ao escore de Shwachman-Kulczycki segundo faixa etária.

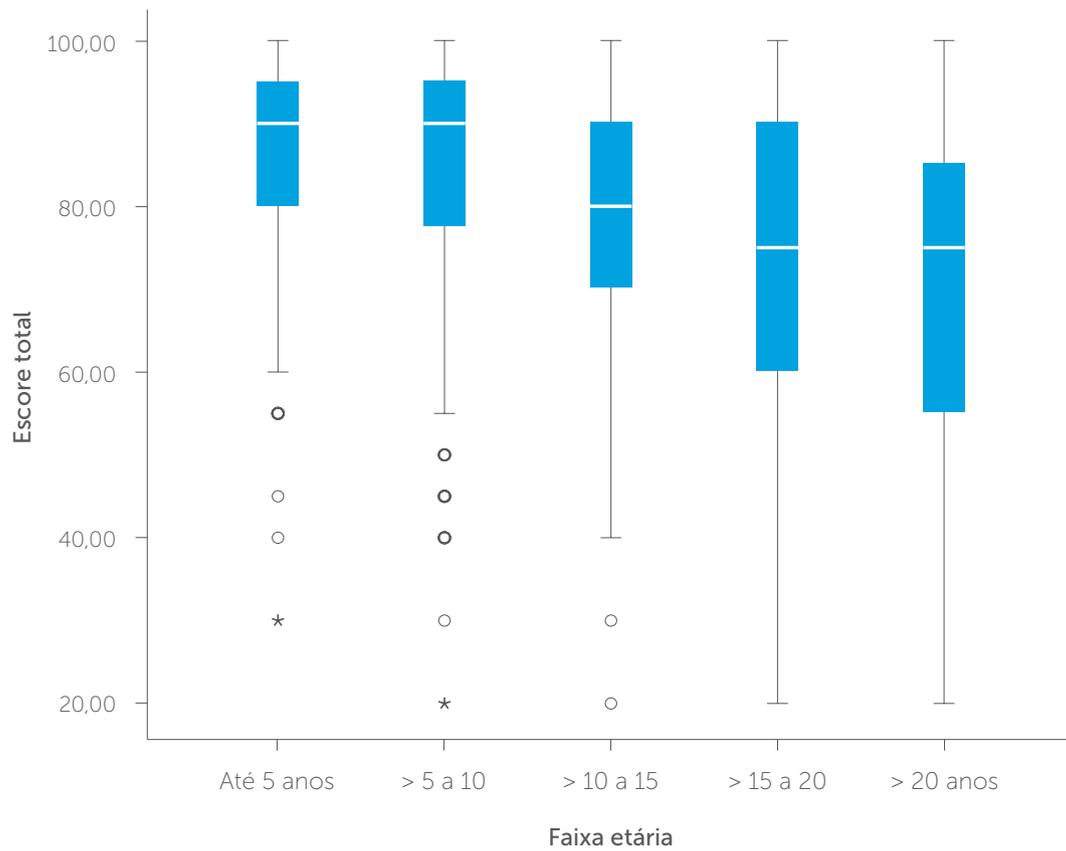
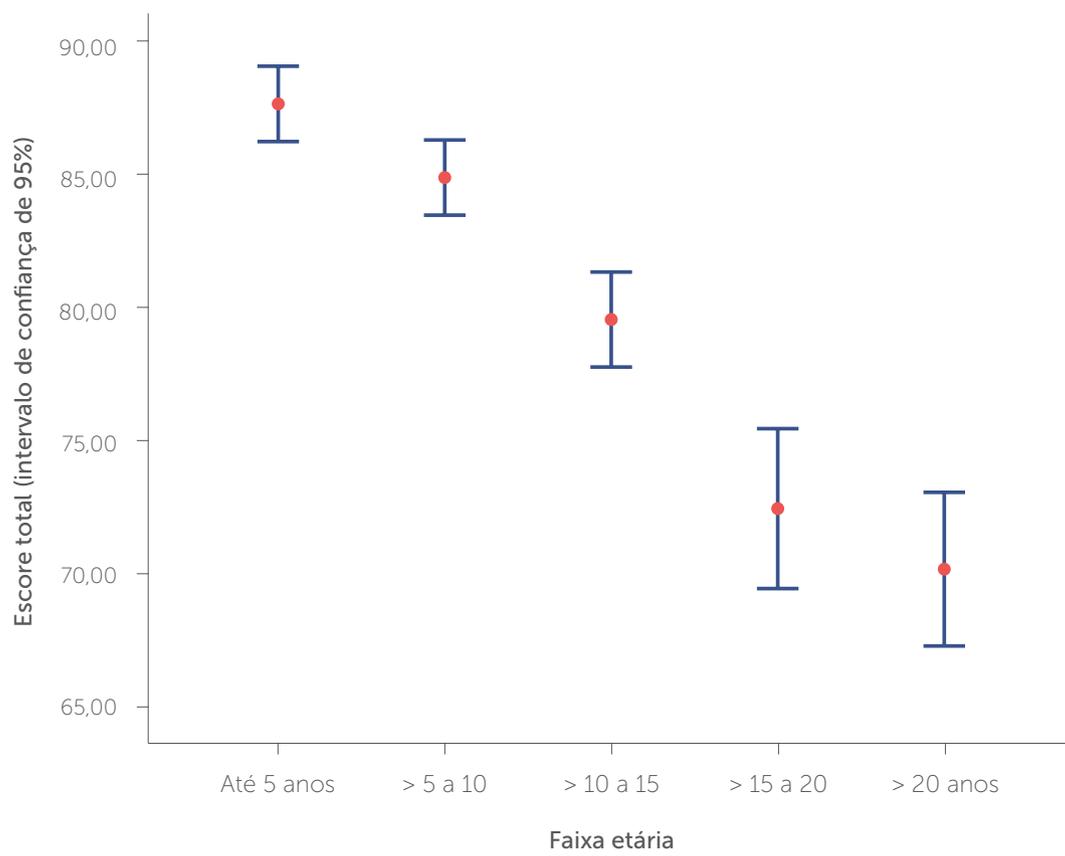


Figura 33

Intervalos de confiança para os escores médios de Shwachman-Kulczycki segundo faixa etária.



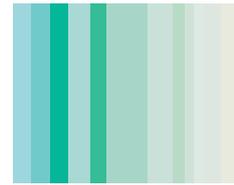


Tabela 24

Complicações no último ano.

Complicações no último ano	n (%)
Asma	198 (13,75%)
Doença do Refluxo Gastroesofágico	110 (7,64%)
Evidências de acometimento hepático	106 (7,36%)
Polipose Nasal	60 (4,17%)
Hemoptise	44 (3,06%)
Diabetes	43 (2,99%)
Osteopenia / Osteoporose	26 (1,81%)
Atelectasia Crônica	23 (1,6%)
Aspergilose Broncopulmonar Alérgica	15 (1,04%)
Síndrome de Obstrução Intestinal Distal	14 (0,97%)
Colelitíase	13 (0,9%)
Hipertensão Pulmonar	13 (0,9%)
Cirrose com Hipertensão Portal	9 (0,63%)
Pneumotórax	6 (0,42%)
Pancreatite	5 (0,35%)
Hematêmese	1 (0,07%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

Tabela 25

Transplantes.

Transplantes	n (%)
Transplante pulmonar	
Cadáver	6 (0,4%)
Intervivos	7 (0,5%)
Transplante hepático	3 (0,2%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

Tabela 26

Oxigenoterapia.

Oxigenoterapia	n (%)
Sim	55 (3,8%)
Contínua	31 (2,2%)
Noturna	24 (1,7%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

Tabela 27

Insulina.

Uso de insulina	n (%)
Sim	59 (4,1%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 28

Medicamentos inalatórios.

Broncodilatadores	n (%)	Mucolíticos	n (%)
Beta 2 agonista curta ação	438 (30,4%)	Alfadornase	1028 (71,4%)
Beta 2 agonista longa ação	267 (18,5%)	N-acetilcisteína	43 (3,0%)
Anticolinérgico	28 (1,9%)		
Antibióticos	n (%)	Soluções salinas	n (%)
Colimicina	423 (29,38%)	Solução salina 0,9%	410 (28,5%)
Tobramicina solução inalatória 300 mg	418 (29,03%)	Solução salina hipertônica 3%	38 (2,6%)
Gentamicina	41 (2,85%)	Solução salina hipertônica 5%	38 (2,6%)
Outros	33 (2,29%)	Solução salina hipertônica 7%	236 (16,4%)
Amicacina	15 (1,04%)		
Vancomicina	5 (0,35%)		
Tobramicina injetável	4 (0,28%)		
Total de pacientes	1.440 (100%)		

n = número de pacientes.

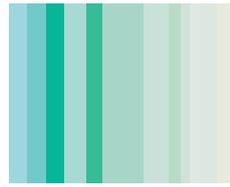


Tabela 29

Medicamentos de uso oral.

	n (%)		n (%)
Enzimas pancreáticas	1.115 (77,43%)	Azitromicina	496 (34,44%)
Menor que 5.000 U/kg/dia	373	Ácido ursodesoxicólico	313 (21,74%)
5.000 - 10.000 U/kg/dia	488	Inibidores de bomba de prótons	201 (13,96%)
Maior que 10.000 U/kg/dia	196	Corticosteroide	148 (10,28%)
Desconhecido	58	Bloqueadores H2	130 (9,03%)
Suplementos nutricionais	862 (59,86%)	Ibuprofeno (doença pulmonar)	8 (0,56%)
Oral	821	Ibuprofeno ou Outro AINH (artropatia)	5 (0,35%)
Gastrostomia	34		
Sonda	5		
Desconhecido	2		
Total de pacientes		1.440 (100%)	

n = número de pacientes.

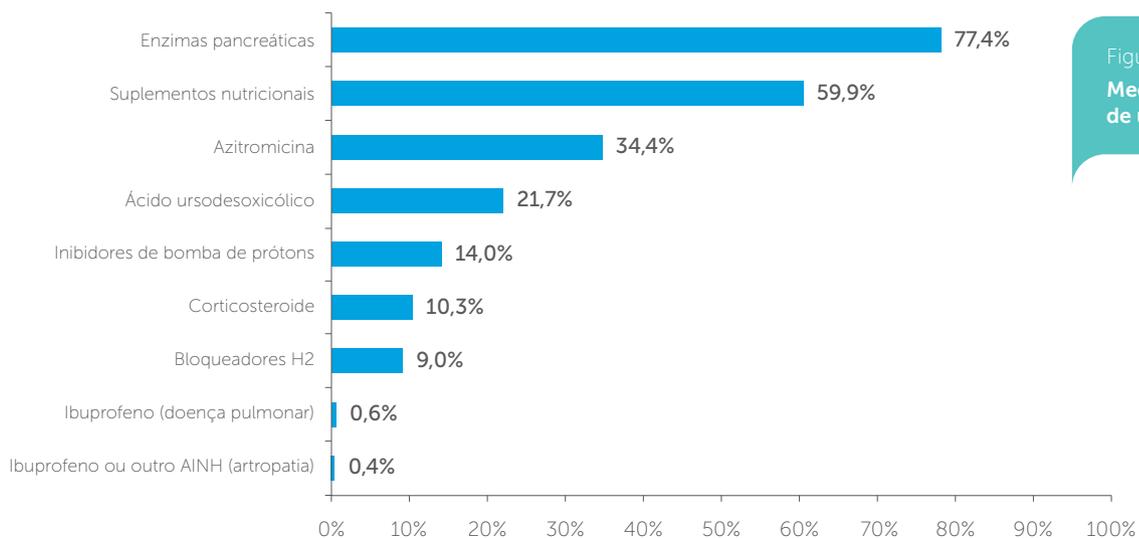


Figura 34
**Medicamentos
de uso oral.**

Tabela 30

Tratamento de erradicação de *P. aeruginosa*.

Tratamento de erradicação de <i>P. aeruginosa</i>	n (%)
Sim	402 (27,9%)
Não	586 (40,7%)
Desconhecido	452 (31,4%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 31

Tratamentos intravenosos – internações.

Tratamento	n (%)
Sem internação	1.074 (74,6%)
Tratamento domiciliar	28 (1,9%)
Tratamento hospitalar	334 (23,2%)
Tratamento domiciliar e hospitalar	4 (0,3%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

Ciclos	
Média (desvio padrão)	1,46 (1,05)
Mediana (p25-p75)	1 (1-2)
Mínimo-Máximo	1-11
Total de pacientes	328

Dias	
Média (desvio padrão)	25,17 (29,12)
Mediana (p25-p75)	15 (14-25)
Mínimo-Máximo	2-365
Total de pacientes	333

Cateter implantado	n (%)
Não	1.411 (98,0%)
Sim	29 (2,0%)
Total de pacientes	1.440 (100%)

n = número de pacientes.

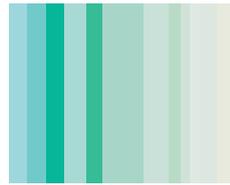


Tabela 32

Antibióticos por via intravenosa - Dias de internação por faixa etária.

Dias	Faixa etária					Total
	Até 5 anos	> 5 a 10	>10 a 15	>15 a 20	>20 anos	
Média (dp)	25,4 (23,0)	20,3 (18,0)	28,6 (47,6)	29,2 (24,7)	23,6 (17,6)	25,3 (29,3)
Mediana (p25-p75)	15 (14-27)	15 (14-21)	15 (14-21,5)	19,5 (15-29)	17,5 (14-28)	15 (14-25)
Mínimo-Máximo	3-120	2-131	7-365	11-122	3-109	2-365
Total de pacientes	69	70	76	50	62	327

Tabela 33

Antibióticos por via intravenosa - Drogas utilizadas.

Drogas utilizadas	n	(%)	Drogas utilizadas	n	(%)
Ceftazidima	249	17,3%	Piperacilina / tazobactam	21	1,5%
Amicacina	222	15,4%	Linezolida	13	0,9%
Oxacilina	132	9,2%	Ticarcilina / Piperacilina	12	0,8%
Tobramicina	69	4,8%	Cefuroxima	8	0,6%
Vancomicina	63	4,4%	Colimicina	6	0,4%
Imipenem / meropenem	58	4,0%	Aztreonam	4	0,3%
Ciprofloxacina	41	2,8%	Gentamicina	4	0,3%
Sulfa trimetoprim	37	2,6%	Cloranfenicol	3	0,2%
Cefepima	32	2,2%	Outros	29	2,0%
Total de pacientes		1.440	100%		

n = número de pacientes.

Figura 35

Antibióticos por via intravenosa - Drogas utilizadas.

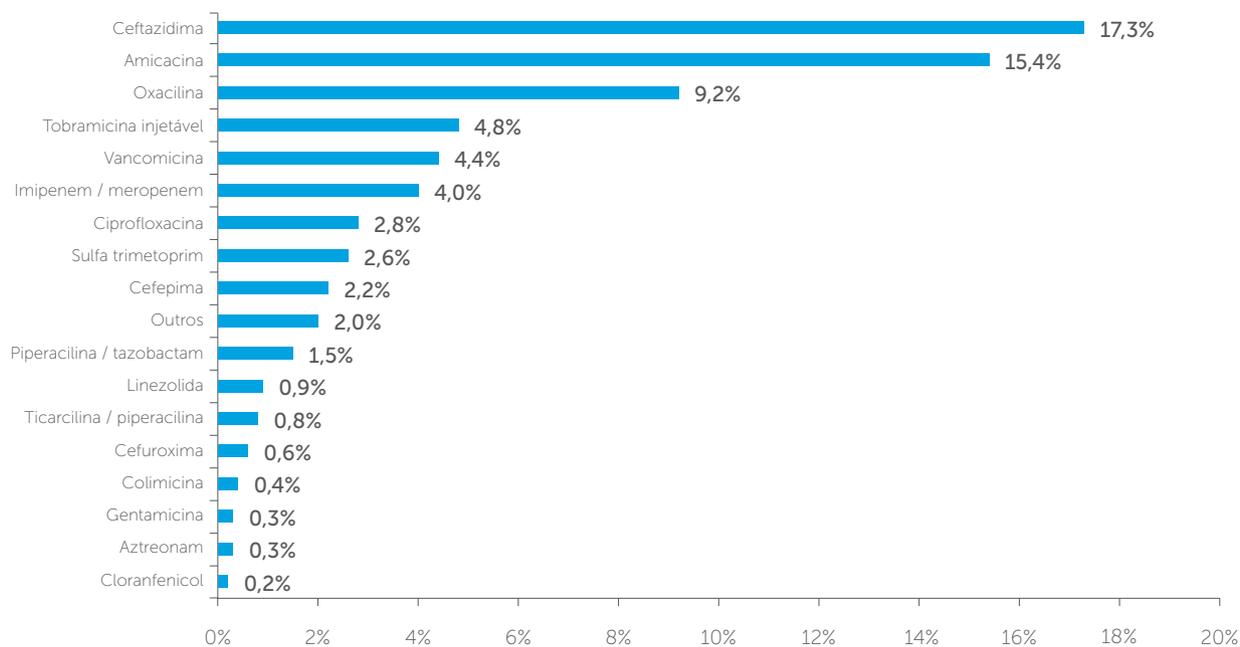
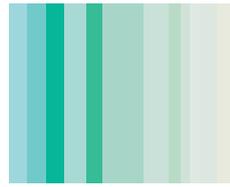


Tabela 34

Dados Específicos da População Adulta.

Azoospermia ou Hipospermia	19 (6,6%)
Gravidez	5 (1,7%)
União Estável	66 (23,1%)
Emprego	114 (39,9%)
Total de pacientes com idade \geq 18 anos	286



Agradecimentos:

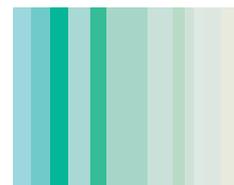
Este trabalho não teria sido possível sem o apoio da Indústria Farmacêutica Roche Brasil, que apoiou financeiramente a iniciativa de forma ética e com entusiasmo, mesmo sem qualquer perspectiva de obtenção privilegiada de dados ou disponibilização de espaço para marketing.

Gostaríamos ainda de agradecer a todos os profissionais de saúde envolvidos no atendimento à fibrose cística por sua cooperação nesta iniciativa que temos certeza que trará grandes benefícios para os pacientes com fibrose cística de nosso país.

Gostaríamos de agradecer ainda ao Prof. Marcelo Knörich Zuffo, Professor Titular da Escola Politécnica da Universidade de São Paulo, pelo apoio e incentivo à equipe de trabalho do Laboratório de Sistemas Integráveis da Poli USP.

Acordos de Confidencialidades Firmados Entre o GBEFC e os Centros de Fibrose Cística (atualizado em outubro de 2012).

Nome	Cidade	Estado	Responsável
Hospital Infantil Pequeno Príncipe	Curitiba	PR	Paulo Kussek
Hospital Especializado Otávio Mangabeira	Salvador	BA	Maria Angélica Santana
Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo	São Paulo	SP	Neiva Damaceno
Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da USP	São Paulo	SP	Joaquim Carlos Rodrigues
Hospital da UNIFESP	São Paulo	SP	Sônia Mayumi Chiba
Faculdade de Medicina da USP de Ribeirão Preto	Ribeirão Preto	SP	Lídia Alice Gomes M. M. Torres
Hospital Infantil Albert Sabin	Fortaleza	CE	Cláudia de Castro e Silva
Hospital Universitário Prof. Edgar Santos	Salvador	BA	Edna Lúcia Santos de Souza
Hospital da Criança Santo Antônio	Porto Alegre	RS	Gilberto Bueno Fischer
Hospital Infantil Joana de Gusmão	Florianópolis	SC	Norberto Ludwig Neto
Hospital de Clínicas da UFRGS (pediatria)	Porto Alegre	RS	Fernando Antônio de Abreu e Silva
Hospital de Clínicas da UFRGS (adultos)	Porto Alegre	RS	Paulo de Tarso Roth Dalcin
Hospital das Clínicas da UNICAMP (pediatria)	Campinas	SP	Antônio Fernando Ribeiro
Centro Médico Pediátrico	Belo Horizonte	MG	Francisco José Caldeira Reis
Hospital Infantil João Paulo II	Belo Horizonte	MG	Alberto Andrade Vergara
Hospital de Pediatria da Universidade do Rio Grande do Norte	Natal	RN	Vera Maria Dantas
Hospital das Clínicas da UNESP	Botucatu	SP	Giesela Fleischer Ferrari
Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória	Vitória	ES	Roberta de Cássia Melotti
Hospital Dr. Dório Silva (adultos)	Vitória	ES	Daniele Menezes Torres
Hospital Infantil Lucídio Portela	Teresina	PI	Luiz Edson dos Santos Costa
Instituto de Medicina Integrada Prof. Fernando Figueira	Recife	PE	Murilo Amorim de Britto
Hospital Universitário Júlio Muller	Cuiabá	MT	Arlan de Azevedo Ferreira
Hospital das Clínicas da UFGO – (adultos)	Goiânia GO	GO	Maria Rosedália de Moraes
Hospital Nereu Ramos (adultos)	Florianópolis	SC	Concetta Espósito
Instituto Fernandes Figueira	Rio de Janeiro	RJ	Laurinda Yoko Shinzato Higa
Hospital de Base da Fac. de Medicina de São José do Rio Preto	São José do Rio Preto	SP	Kátia Izabel de Oliveira e Rafaela M. Pereira Martins



Nome	Cidade	Estado	Responsável
Hospital Universitário João de Barros Barreto	Belém	PA	Valéria de Carvalho Martins
Hospital Universitário da UFJF	Juiz de Fora	MG	Marta Cristina Duarte
Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – UFAL	Maceió	AL	Katharina Vidal de Negreiros Moura
Hospital Santa Isabel	Blumenau	SC	Glaunir Maria Foletto
Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian	Campo Grande	MS	Valéria Cristina de Ruchkys e Lílian Cristina Ferreira Andries
Hospital das Clínicas da UFPR (pediatria)	Curitiba	PR	Carlos Antônio Riedi
Hospital Infantil Jeser Amarante Faria	Joinville	SC	Tiago Neves Veras e Rafaela de Campos Benvenuti da Costa
Hospital Universitário do Oeste do Paraná	Cascavel	PR	Mafalda Lúcia Kuhn
Hospital Universitário Pedro Ernesto – UERJ	Rio de Janeiro	RJ	Mônica de Cássia Firmida
Hospital da Criança de Brasília – Hospital de Base	Brasília	DF	Luciana de Freitas Velloso Monte
Hospital da Universidade Federal da Paraíba	João Pessoa	PB	Constantino Giovanni Braga Cartaxo
Hospital dos Servidores Públicos do Estado do Rio de Janeiro	Rio de Janeiro	RJ	Daniela de Souza Paiva Borgli e Maria da Glória Mello
Hospital das Clínicas da UNICAMP (adultos)	Campinas	SP	Ilma Aparecida Paschoal e Mônica Corso Pereira
Hospital das Clínicas da USP (adultos)	São Paulo	SP	Rafael Stelmach
Hospital São Lucas da PUC	Porto Alegre	RS	Paulo José Cauduro Maróstica
Hospital das Clínicas da UFPR (adultos)	Curitiba	PR	Mariane Gonçalves Martynychen Canan
Universidade Federal de Campina Grande	Campina Grande	PB	Marta Lúcia de Albuquerque
Hospital das Clínicas da UFU	Uberlândia	MG	Mara Lícia Machado Antunes
Hospital das Clínicas da UFGO	Goiânia	GO	Lusmaia Damaceno Camargo Costa
Centro de Puericultura –CPAP	São Paulo	SP	Luiz Vicente R. F. da Silva Filho
Consultório Fabíola Adde	São Paulo	SP	Fabíola Villac Adde

