

Registro Brasileiro de

Fibrose Cística

1º relatório anual
Ano 2009

Esta publicação contém dados demográficos, de diagnóstico e tratamento de pacientes com fibrose cística do Brasil, referentes ao ano de 2009 e incluídos em 2010, “o primeiro retrato da FC no Brasil na década atual”.

A fibrose cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva com acometimento multissistêmico (sistema respiratório, gastrintestinal, 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.

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.

A implementação de registros sobre doenças crônicas vem crescendo em todo o mundo, promovendo a coleta e armazenamento de dados longitudinais de pacientes acompanhados nos Centros participantes e produzindo evidências de que este tipo de iniciativa pode trazer melhorias no tratamento das diversas patologias.

Este relatório contém dados coletados entre vários Centros de Atendimento à fibrose cística no Brasil. A iniciativa de retomar o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) partiu do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC), organização sem fins lucrativos criada em 05 de novembro de 2003 e composta por profissionais de saúde atuantes na área. Decidiu-se pela elaboração de uma plataforma Web, com acesso controlado e diversos mecanismos de segurança no acesso e guarda das informações, tarefa executada pelo Laboratório de Sistemas Integráveis (LSI) da Escola Politécnica de Engenharia da Universidade de São Paulo.

Os objetivos do REBRAFC são:

- 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 para atingirem um padrão de excelência na assistência ao paciente com FC.

Diversas reuniões do GBEFC foram realizadas para decidir quais dados coletar e de que forma inseri-los na plataforma, de modo a gerar uma base de dados consistente, comparável com dados de outros continentes/países, segura e ao mesmo tempo informativa, para que pudéssemos conhecer nossa realidade e identificar regiões e aspectos da doença com mais dificuldades.

Todos os Centros nacionais conhecidos foram contatados, mas, parte deles, não inseriu os dados de seus pacientes ou o fez de forma incompleta, por motivos diversos, como dificuldades na aprovação pelas Comissões de Ética locais.

Os Centros que assinaram o acordo de confidencialidade para participar no REBRAFC estão listados no anexo 1, com seu responsável indicado por ocasião da assinatura. Esperamos que este primeiro relatório represente um incentivo para a adesão de todos os Centros que ainda não se manifestaram, pois estamos certos de que esta iniciativa traz diversos benefícios para os pacientes com fibrose cística.

Todos os Centros foram orientados a obter um consentimento para inclusão dos dados no Registro junto aos pais e/ou responsáveis pelos pacientes, no caso de menores de idade; e diretamente dos pacientes em caso de maiores de idade (anexo 2). 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, que pode ser encontrado no anexo 3.

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

Dra. Neiva Damaceno

Professora-Assistente do Grupo de Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

Presidente do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)

Dr. Francisco José Caldeira Reis

Professor de Pediatria da UFMG

Assessor do Hospital Infantil João Paulo II

Vice-Presidente do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)

Adilson Yuuji Hira

Laboratório de Sistemas Integráveis da Escola Politécnica da USP

Dados Demográficos

Tabela 1. Número de pacientes por Estado e por Região de origem (nascimento).

Estado	Total
Acre	1 (0,1%)
Alagoas	8 (0,6%)
Amazonas	5 (0,4%)
Bahia	243 (19,5%)
Ceará	3 (0,2%)
Distrito Federal	2 (0,2%)
Espírito Santo	1 (0,1%)
Maranhão	1 (0,1%)
Mato Grosso	12 (1%)
Mato Grosso do Sul	5 (0,4%)
Minas Gerais	39 (3,1%)
Pará	54 (4,3%)
Paraíba	1 (0,1%)
Paraná	58 (4,6%)
Pernambuco	3 (0,2%)
Piauí	2 (0,2%)
Rio de Janeiro	7 (0,6%)
Rio Grande do Norte	20 (1,6%)
Rio Grande do Sul	254 (20,3%)
Roraima	1 (0,1%)
Santa Catarina	127 (10,2%)
São Paulo	401 (32,1%)
Sergipe	1 (0,1%)
Total de pacientes	1.249
Faltando	3

Região	Total
Centro-Oeste	19 (1,5%)
Nordeste	282 (22,6%)
Norte	61 (4,9%)
Sudeste	448 (35,9%)
Sul	439 (35,1%)
Total de pacientes	1.249
Faltando	3

Fibrose Cística

Figura 1. Distribuição do número de pacientes por Estado de origem.

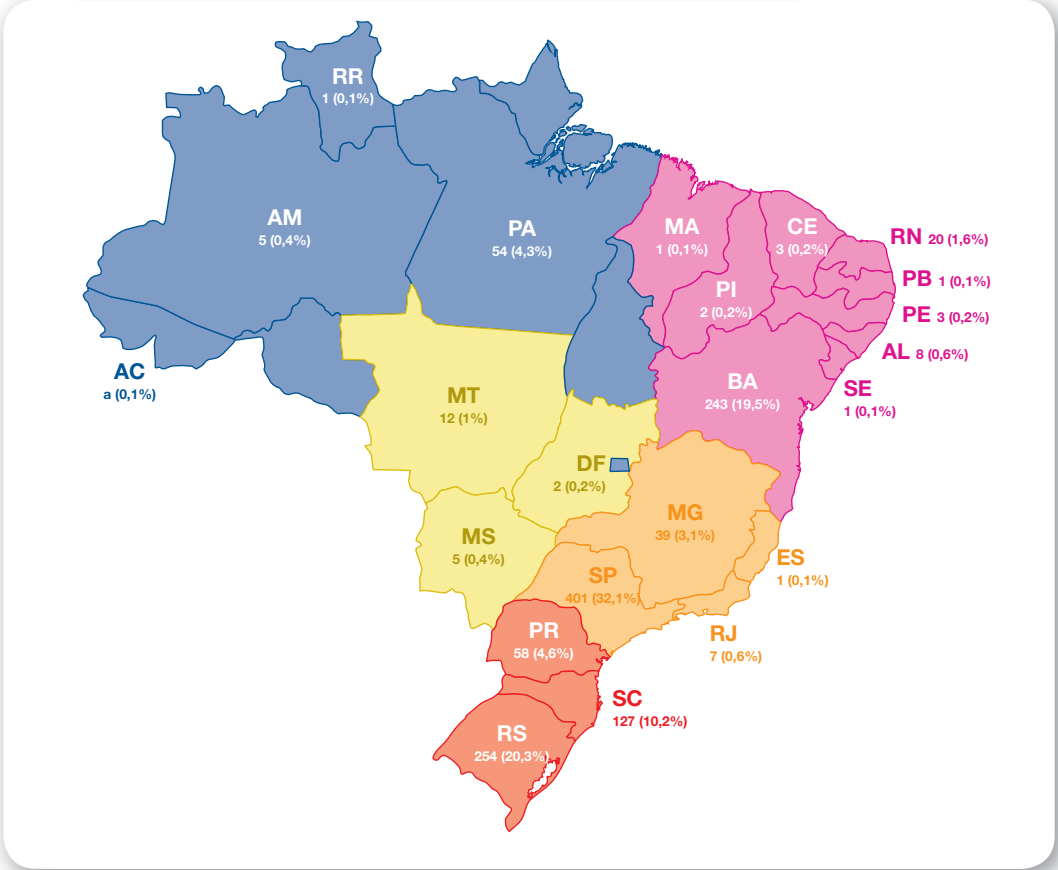


Figura 2. Distribuição dos pacientes por Região Brasileira de origem.

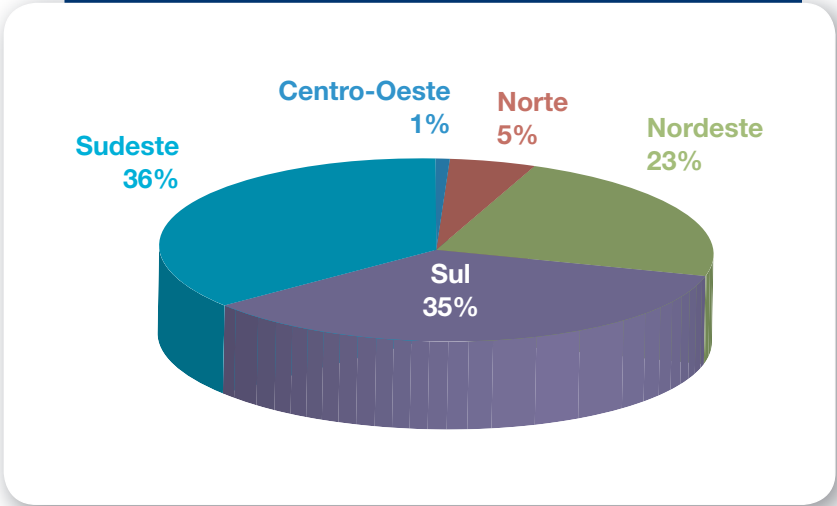


Figura 3. Distribuição dos pacientes por Região Brasileira de origem.



Fibrose Cística

Figura 3b. Distribuição dos pacientes por Estado onde se situa seu Centro de Atendimento, contabilizando somente os dados de seguimento em 2009 (n=989).

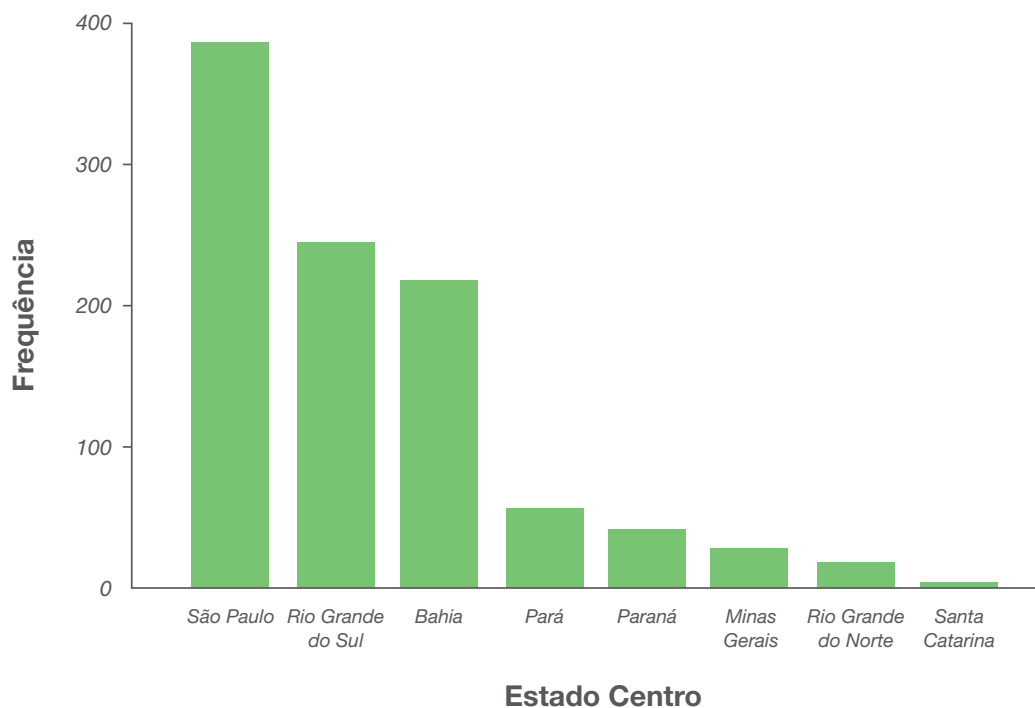


Tabela 2. Gênero e etnia dos pacientes brasileiros.

Gênero	Total
Feminino	578 (46,2%)
Masculino	674 (53,8%)
Total de pacientes	1.252

Etnia	Total
Asiático	3 (0,2%)
Branco	927 (74,0%)
Mestiço	267 (21,3%)
Negro	55 (4,4%)
Total de pacientes	1.252

Figura 4. Distribuição dos pacientes por gênero.

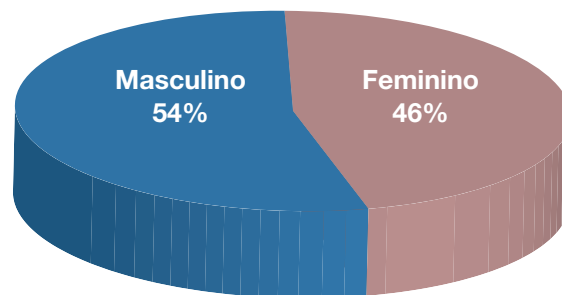
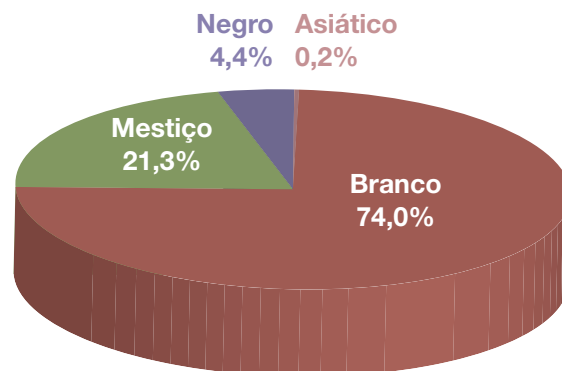


Figura 5. Distribuição dos pacientes por etnia.



Fibrose Cística

Tabela 3. Idade atual dos pacientes (na data de antropometria).

Idade (anos)	Total
Média (DP)	12,96 (10,94)
Mediana	10,46
Mínimo - Máximo	0,1 - 79,5
Total de pacientes	1.004

Faixa Etária*	Total
0 a 5	186 (18,5%)
5 a 10	284 (28,3%)
10 a 15	246 (23,6%)
15 a 20	131 (13,0%)
20 a 25	53 (5,3%)
25 a 30	33 (3,3%)
30 a 35	24 (2,4%)
35 a 40	12 (1,2%)
40 a 45	12 (1,2%)
45 a 50	5 (0,5%)
> 50	18 (1,8%)

Faixa Etária (Pediátrica- Adulta)	Total
< 18 anos	807 (80,4%)
≥ 18 anos	197 (19,6%)
Total de pacientes	1.004

*Obs.: Limites superiores de faixas etárias referem-se à idade em anos incompleta (4,99, 9,99, 14,99 etc).

Figura 6. Distribuição dos pacientes por faixa etária.

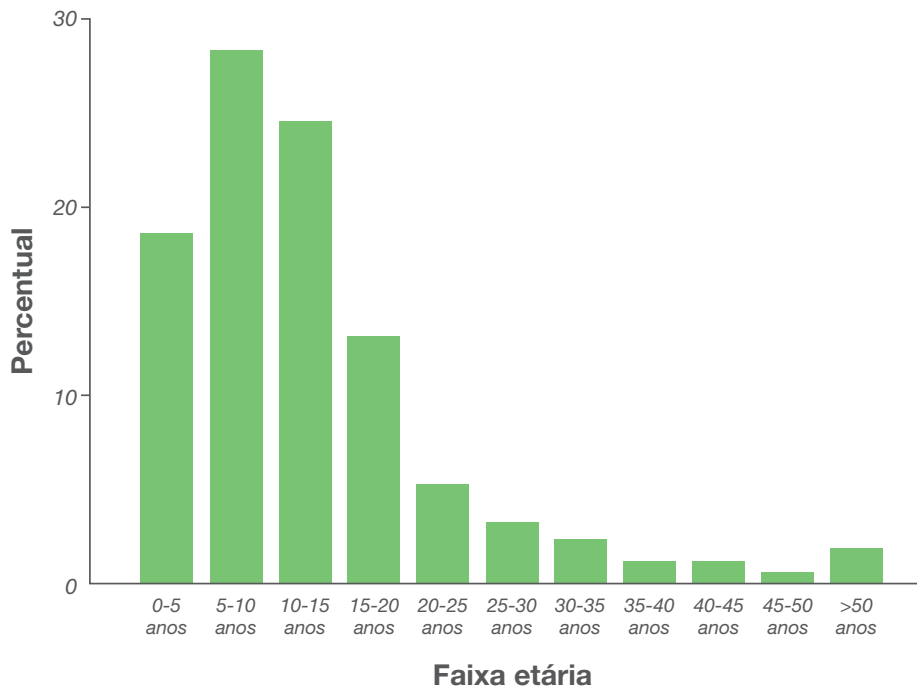
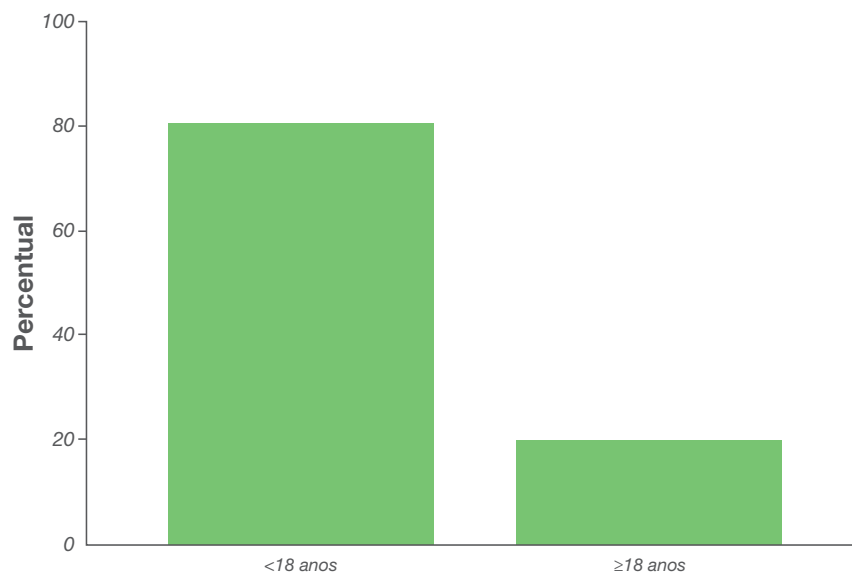


Figura 6a. Distribuição dos pacientes por categoria: faixa etária pediátrica (< 18 anos) e faixa etária adulta (≥ 18 anos).



Dados do Diagnóstico

Tabela 4. Idade dos pacientes ao diagnóstico.

Idade no diagnóstico (anos)	Total
Média (DP)	5,36 (9,75)
Mediana	1,42
Mínimo - Máximo	0 - 75,67
Pctl 25	0,25
Pctl 75	6,46
Total de pacientes	1.252

Tabela 5. Condições para diagnóstico.

	Total
	n = 1.252
Sintomas respiratórios	815 (65,1%)
Esteatorreia ou Malabsorção	536 (42,8%)
Déficit crescimento / Desnutrição	523 (41,8%)
Triagem Neonatal (TIR)	282 (22,5%)
História familiar	97 (7,7%)
Doença Sinusal	90 (7,2%)
Íleo meconial clínico ou cirúrgico	97 (7,74%)
Distúrbio metabólico	59 (4,7%)
Edema / anemia	42 (3,4%)
Prolapso retal	10 (0,8%)
Icterícia	6 (0,5%)
Infertilidade	4 (0,3%)
Condição Desconhecida	11 (0,9%)
Outras*	70 (5,6%)
Cultura positiva para <i>P. aeruginosa</i>	15
Bronquiectasias	11
Pneumonias de repetição	2
Diabetes	1
Atresia de jejuno	1
Polipose nasal	1
Malabsorção	1
Síndrome de Bartter	1
Cristais de sal na testa	1

* Condições indicadas por escrito pelo profissional; apenas 27 casos com descrição, sendo possível mais de uma condição por caso.

Tabela 6. Resultados do teste de suor.

Teste de suor: Iontoforese	Cloreto	Massa de suor
Média (DP)	83,37 (26,23)	141,6 (74,13)
Mediana	80,35	123
Mínimo - Máximo	8 - 286	0 - 620
Total de pacientes	1.832	1.435

Teste de suor: Condutividade	Cloreto
Média (DP)	101,19 (19,59)
Mediana	104
Mínimo - Máximo	29 - 157
Total de pacientes	128

Tabela 7. Outros exames relatados para o diagnóstico.

	Total
	n = 1.252
Medida da Diferença de Potencial Nasal	72 (5,8%)
Biópsia Retal	13 (1%)

Tabela 8. Diagnóstico através de triagem neonatal - Dosagem do tripsinogênio Imunorreativo (TIR)

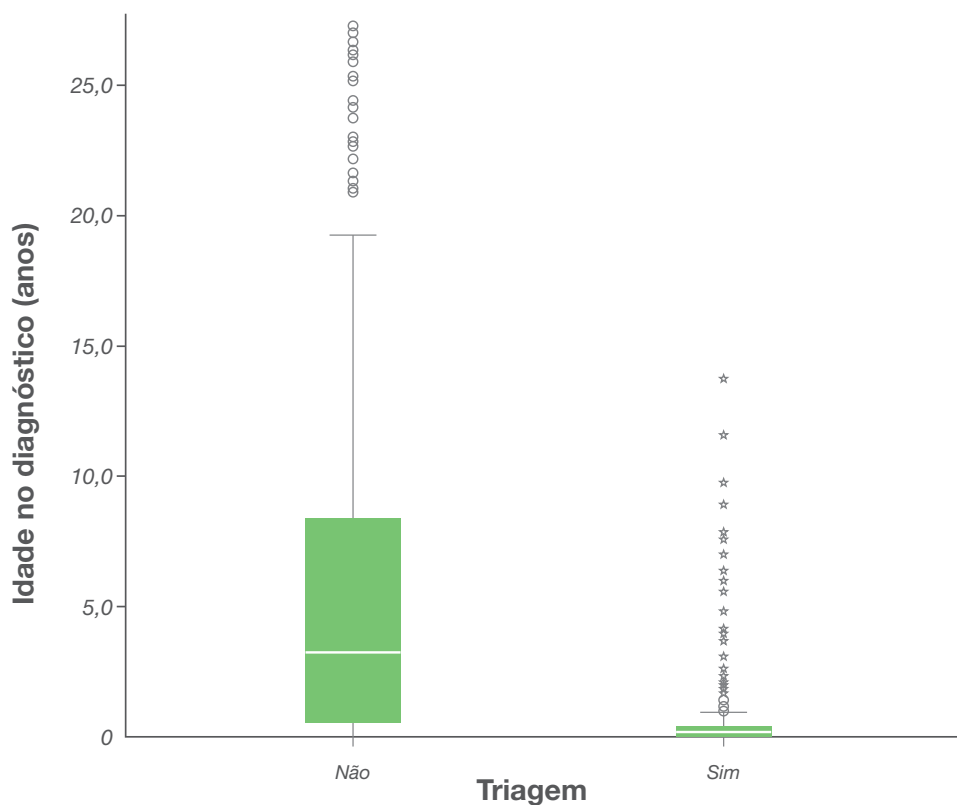
Dosagem do tripsinogênio Imunorreativo (TIR)	1ª dosagem	2ª dosagem
Média (DP)	242,86 (140,73)	215,72 (137,29)
Mediana	208,50	181,00
Mínimo - Máximo	39 - 830	42 - 774
Total de pacientes	200	140

Limites de corte para valores de TIR	2ª dosagem	2ª dosagem
<70	4 (2%)	5 (3,6%)
>=70	196 (98%)	135 (96,4%)
<110	23 (11,5%)	30 (21,4%)
>=110	177 (88,5%)	110 (78,6%)
Total de pacientes	200	140

Tabela 9. Idade ao diagnóstico em anos: com ou sem triagem neonatal.

	Triagem Neonatal		Total
	Não	Sim	
Idade ao diagnóstico (anos)			
Média (DP)	6,73 (10,65)	0,65 (1,7)	5,36 (9,75)
Mediana	3,25	0,17	1,42
Mínimo - Máximo	0 - 75,67	0 - 13,75	0 - 75,67
Total de pacientes	970	282	1.252

Figura 7. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição das idades ao diagnóstico de crianças com ou sem triagem neonatal positiva.



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 ou até 30 ou mais mutações. Existem ainda Centros relatando a presença de polimorfismos genéticos, que não foram incluídos no relatório porque não podem ser utilizados como critérios diagnósticos sem a presença de outras mutações.

Tabela 10. Situação dos pacientes quanto ao estudo genético da fibrose cística.

Genótipo realizado	Total
Não	733 (58,5%)
Sim	519 (41,5%)
Quantidade de mutações identificadas por paciente	
Nenhuma	115 (22,1%)
1	205 (39,4%)
2 ou mais	199 (38,3%)
Total de pacientes com genótipo	519
Genótipo - Descrição	Total
DF508/DF508	122 (23,5%)
DF508/Outros	174 (33,5%)
Outros/Outros	108 (20,8%)
Não identificada	115 (22,1%)
Total de pacientes com genótipo	519

Figura 8. Distribuição dos pacientes quanto à realização de estudo genético para identificação das mutações de fibrose cística (n=1.252).

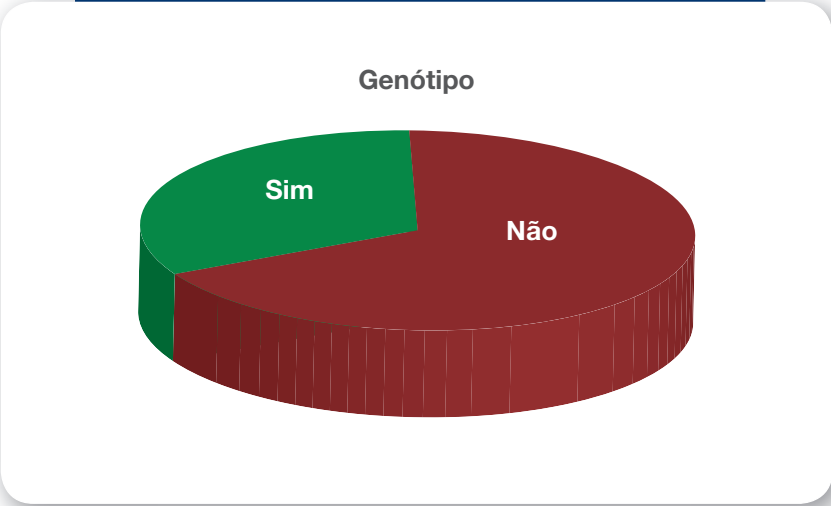


Figura 9. Distribuição dos pacientes quanto ao resultado do estudo genético (n=519).

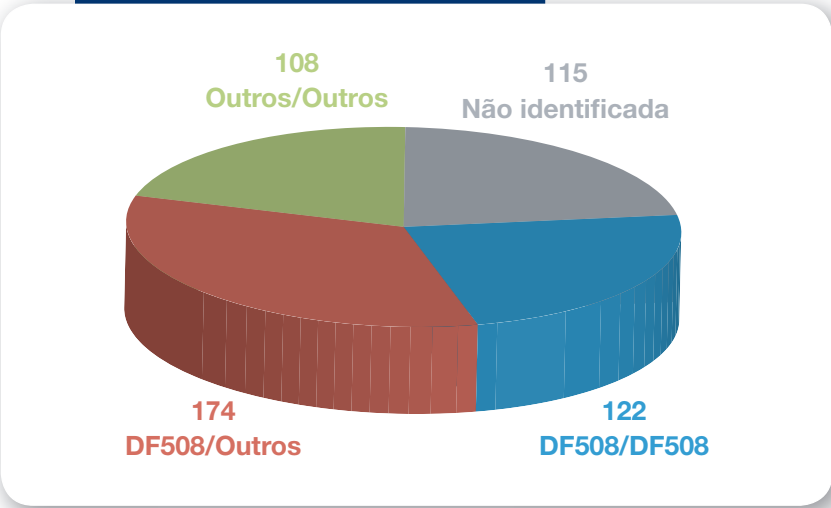


Tabela 11. Distribuição das mutações identificadas (n=519, 1.038 alelos).

	n	%
DF508	478	46,1
G542X	50	4,8
Outra*	30	2,9
R1162X	9	0,9
N1303K	7	0,7
R334W	6	0,6
W1282X	6	0,6
G85E	4	0,4
711-1G>T	2	0,2
G551D	2	0,2
R553X	2	0,2
W1089X	2	0,2
1812-1G>A	1	0,1
2183AA>G	1	0,1
3120+1G>A	1	0,1
3849+10kbC>T	1	0,1
I507	1	0,1
Não identificada	435	41,9
Total de alelos	1.038	100,0

* Contém mutações que não constam da lista das mais frequentes.

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 12. Dados antropométricos.

	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Peso			
Média (DP)	33,1 (17,69)	33,33 (29,34)	-0,67 (1,22)
Mediana	29,10	26,00	-0,65
Mínimo - Máximo	3 - 90	0 - 100	-3,98 - 3,4
Total de pacientes	910	699	699
Estatura			
Média (DP)	1,32 (0,29)	31,46 (27,77)	-0,74 (1,17)
Mediana	1,35	24,00	-0,71
Mínimo - Máximo	0,48 - 1,87	0 - 100	-3,94 - 2,92
Total de pacientes	903	666	666
IMC			
Média (DP)	17,48 (3,31)	-	-
Mediana	16,73	-	-
Mínimo - Máximo	10,64 - 36,56	-	-
Total de pacientes	900	-	-

Figura 10. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de percentil de peso por faixa etária da população com idade até 20 anos (n=699).

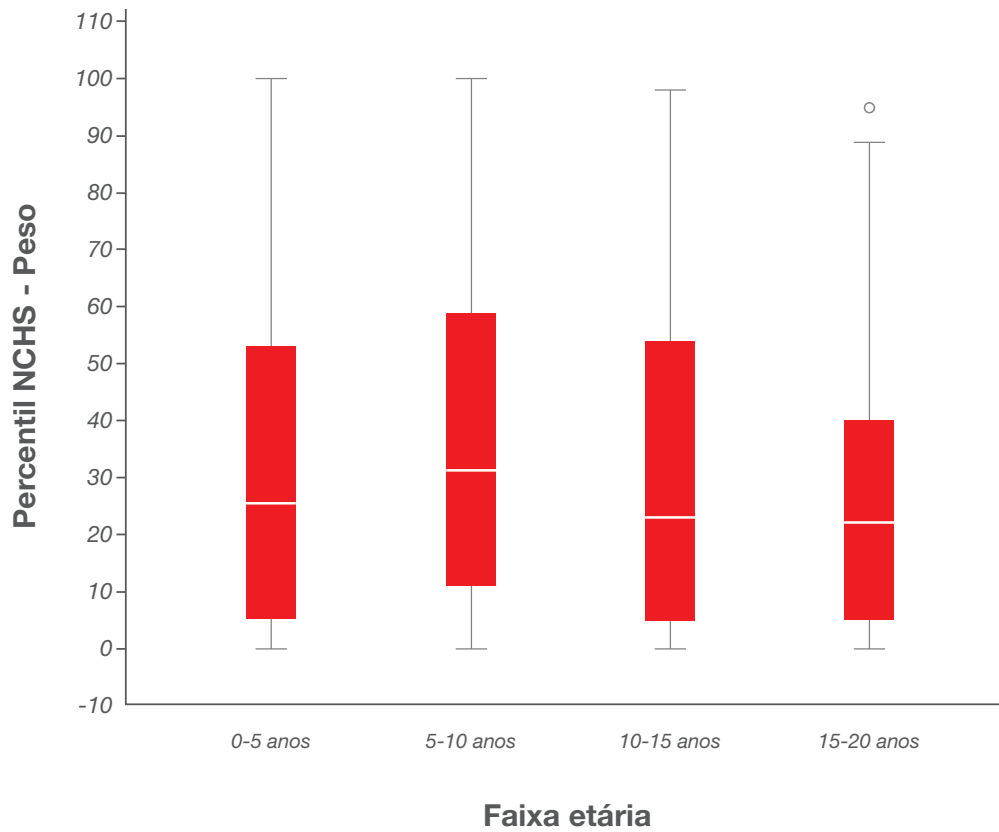


Figura 11. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z de peso por faixa etária da população com idade até 20 anos (n=699).

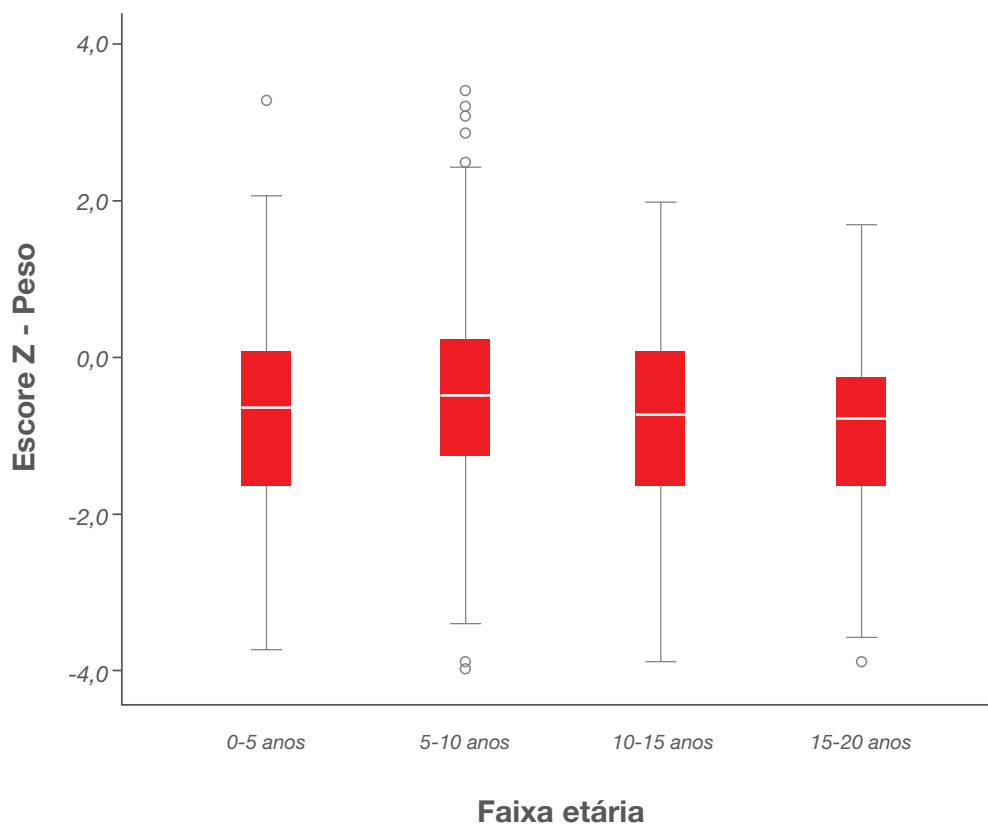


Figura 12. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de percentil de estatura por faixa etária da população com idade até 20 anos (n=699).

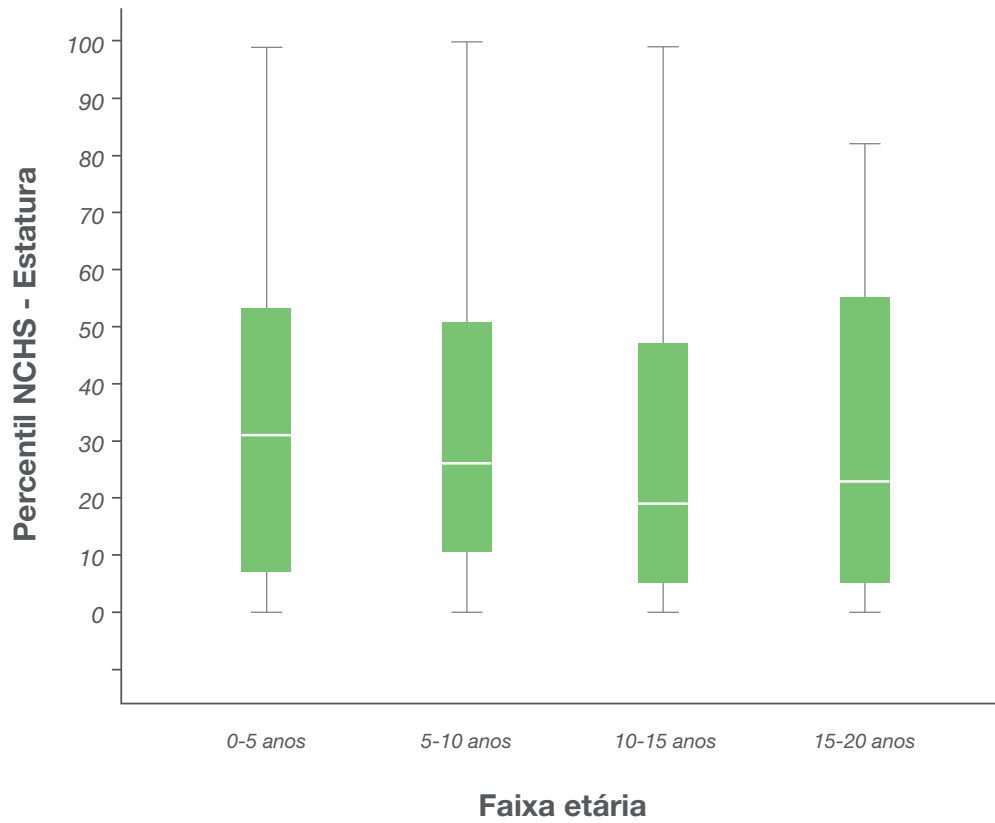


Figura 13. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z de estatura por faixa etária da população com idade até 20 anos (n=699).

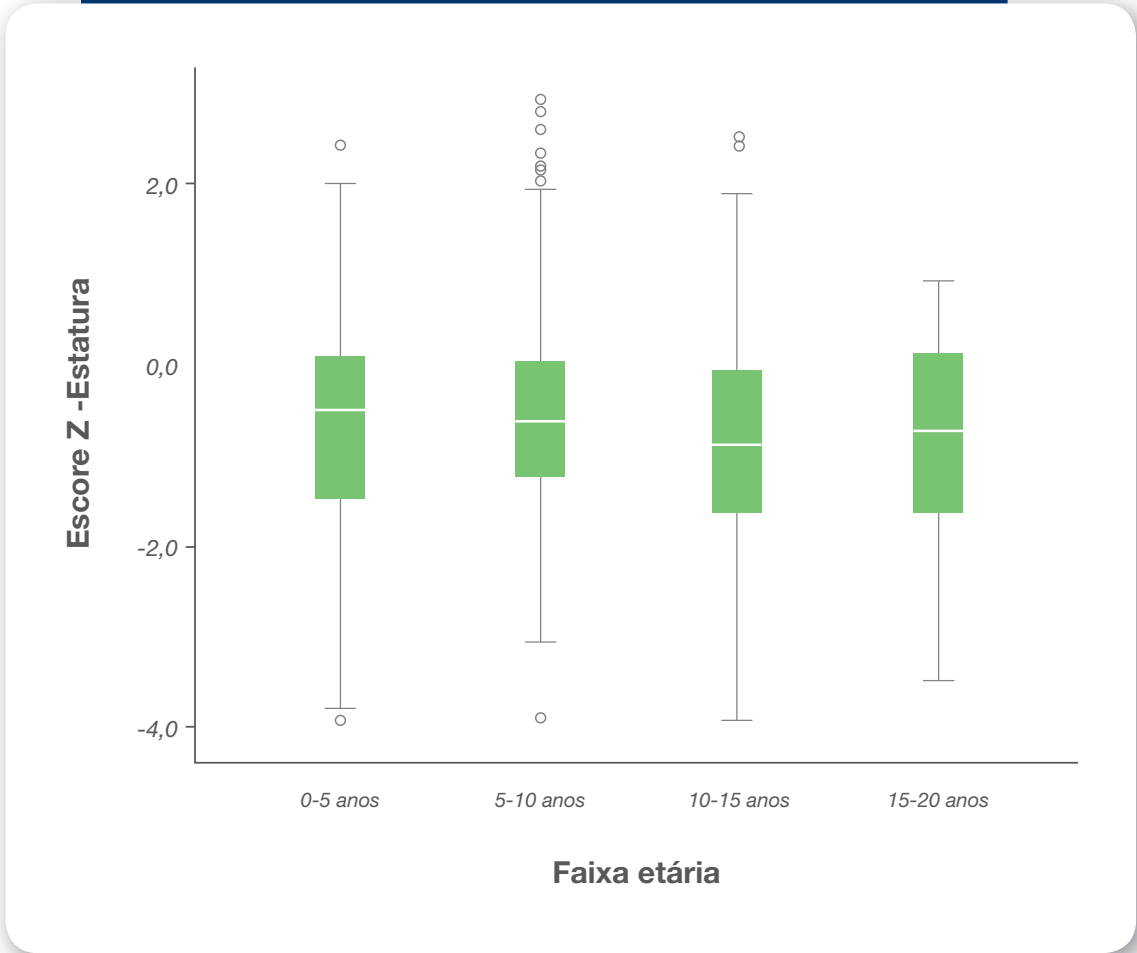


Figura 14. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z de peso por faixa etária da população de lactentes e pré-escolares (idade até 5 anos, n=153).

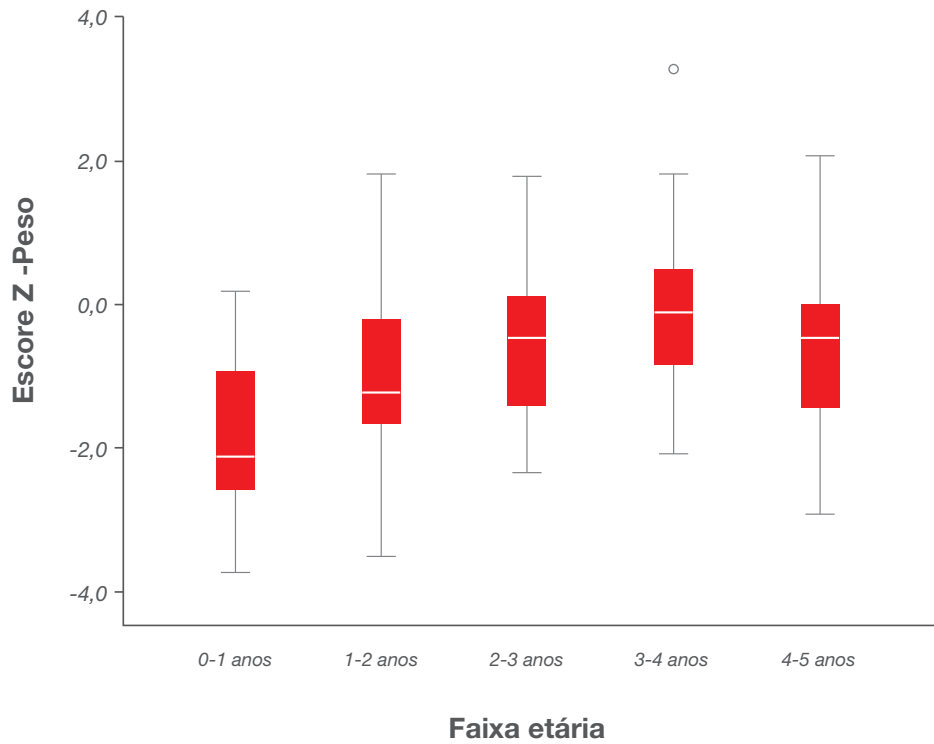


Figura 15. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z de estatura por faixa etária da população de lactentes e pré-escolares (idade até 5 anos, n=153).

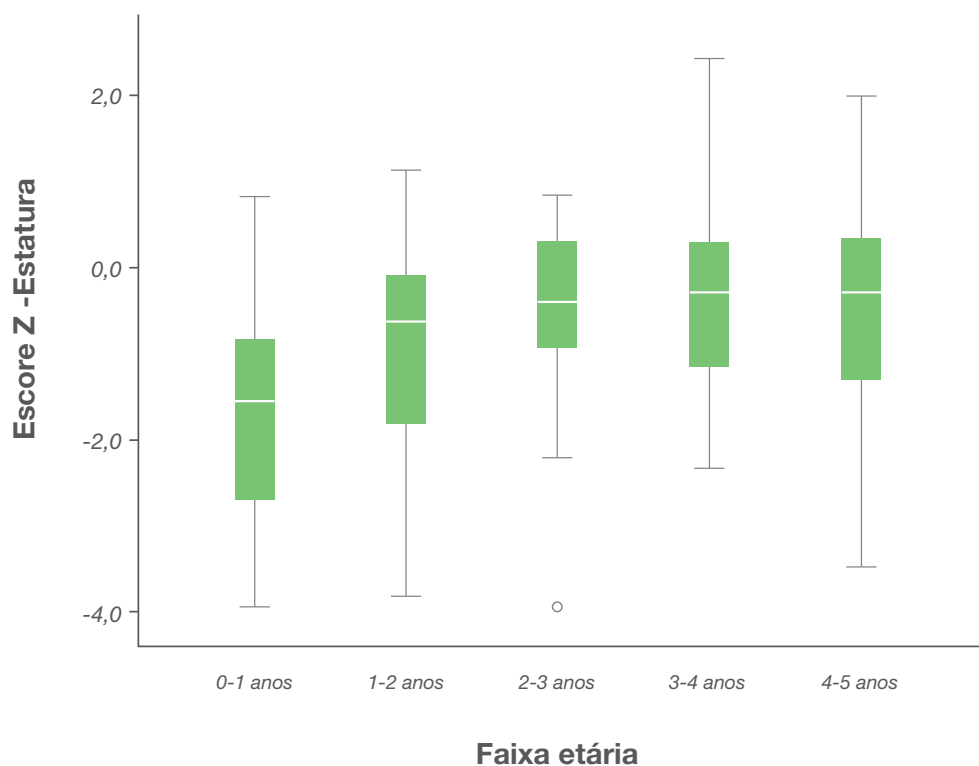
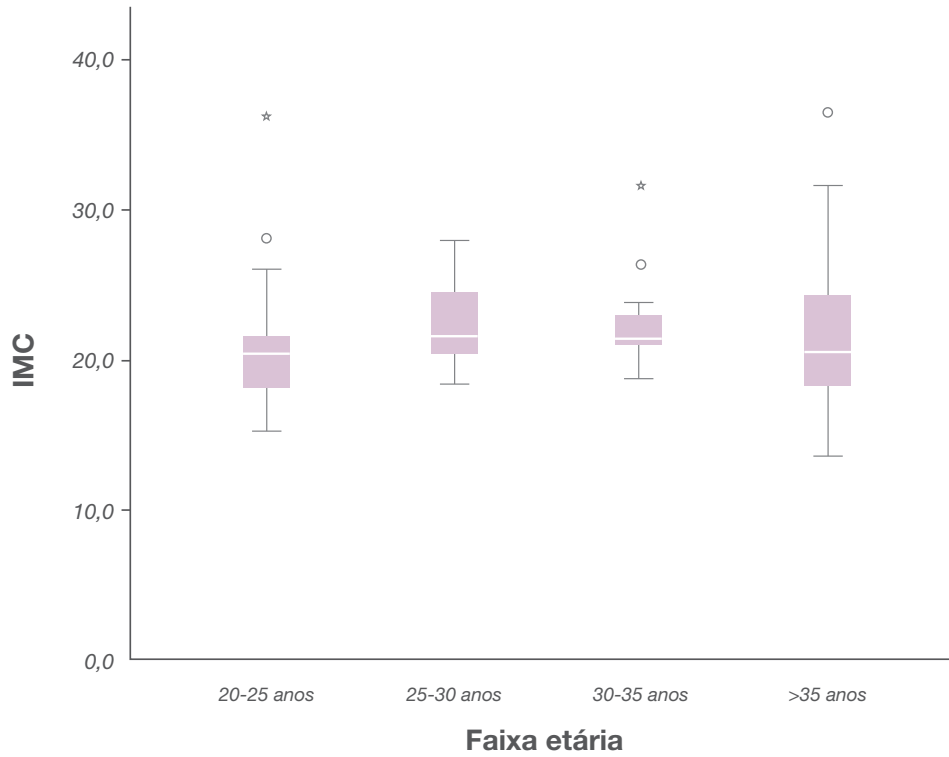


Figura 16. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de IMC (Índice de Massa Corpórea) por faixa etária da população adulta (idade igual ou superior a 20 anos, n=157).



Dados de Função Pulmonar

No caso de pacientes com mais de um teste funcional no ano, a orientação foi para 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 13. Dados de função pulmonar.

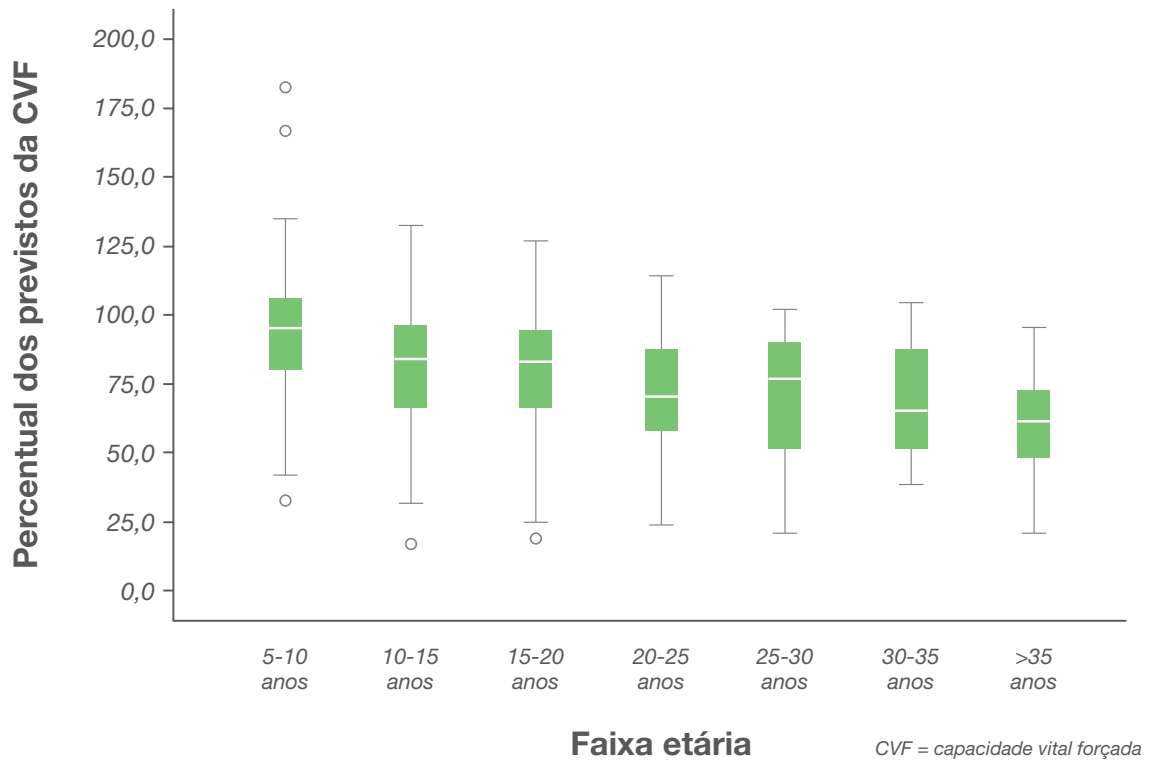
Espirometria realizada	Total
Não	478 (45,8%)
Sim	566 (54,2%)
Total de pacientes	1.044

CVF (litros)	Total
Média (DP)	2,75 (9,17)
Mediana	2,19
Mínimo - Máximo	0,4 – 5,91
Total de pacientes	566

VEF1 (litros)	Total
Média (DP)	1,82 (0,87)
Mediana	1,65
Mínimo - Máximo	0,19 - 4,89
Total de pacientes	566

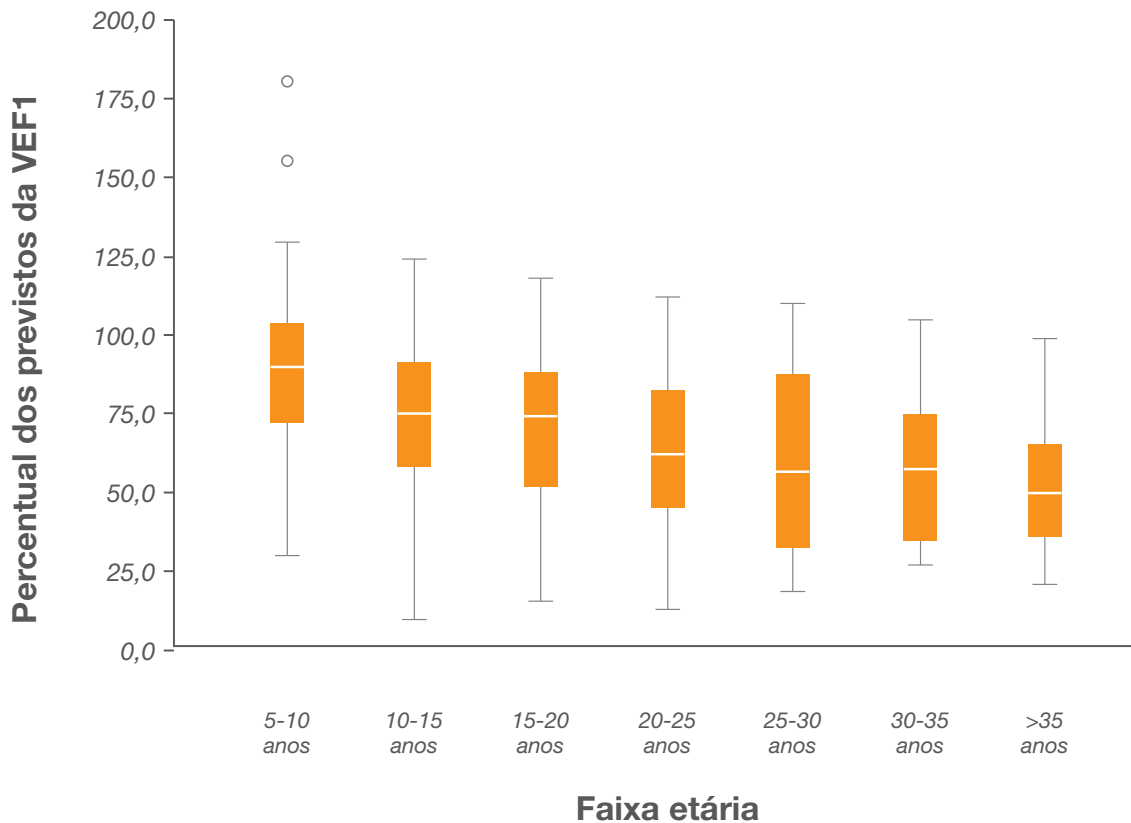
VEF1/CVF	Total
Média (DP)	0,77 (0,14)
Mediana	0,78
Mínimo - Máximo	0,34 - 1,00
Total de pacientes	566

Figura 17. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de percentuais dos previstos da capacidade vital forçada nas diferentes faixas etárias.



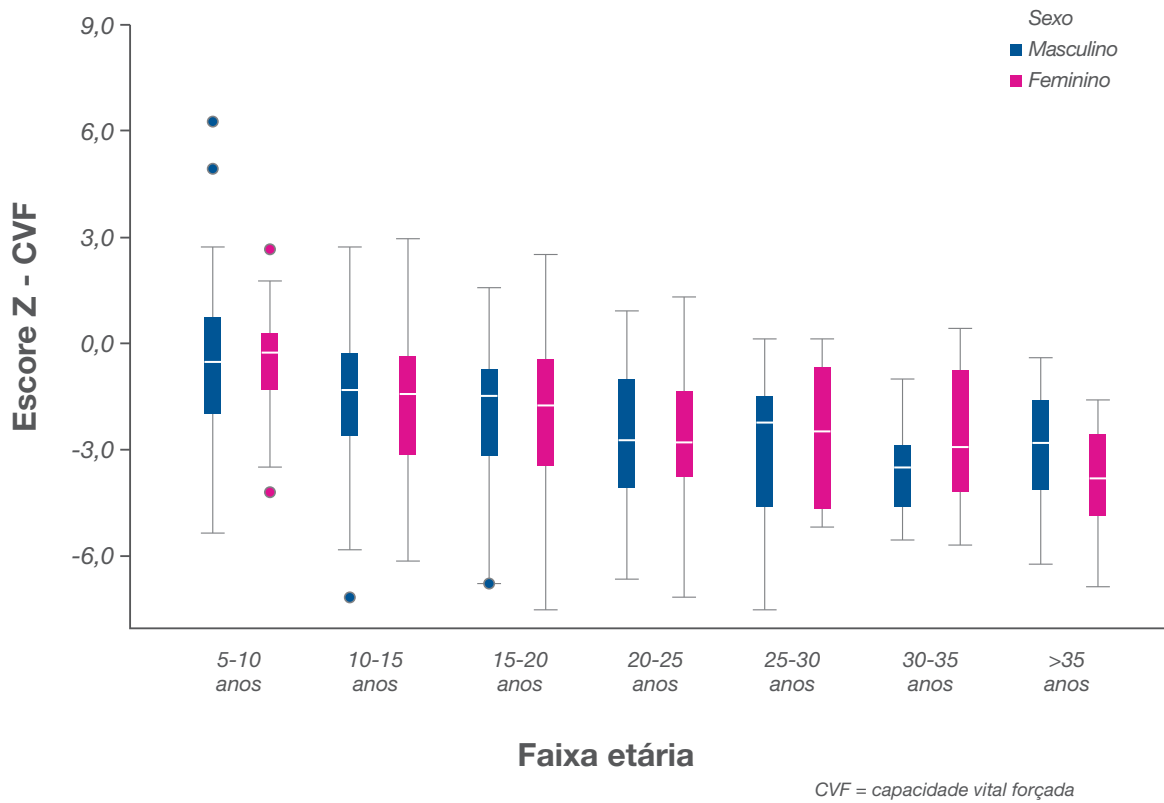
Fibrose Cística

Figura 18. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de percentuais dos previstos do volume expiratório forçado no 1º segundo nas diferentes faixas etárias.



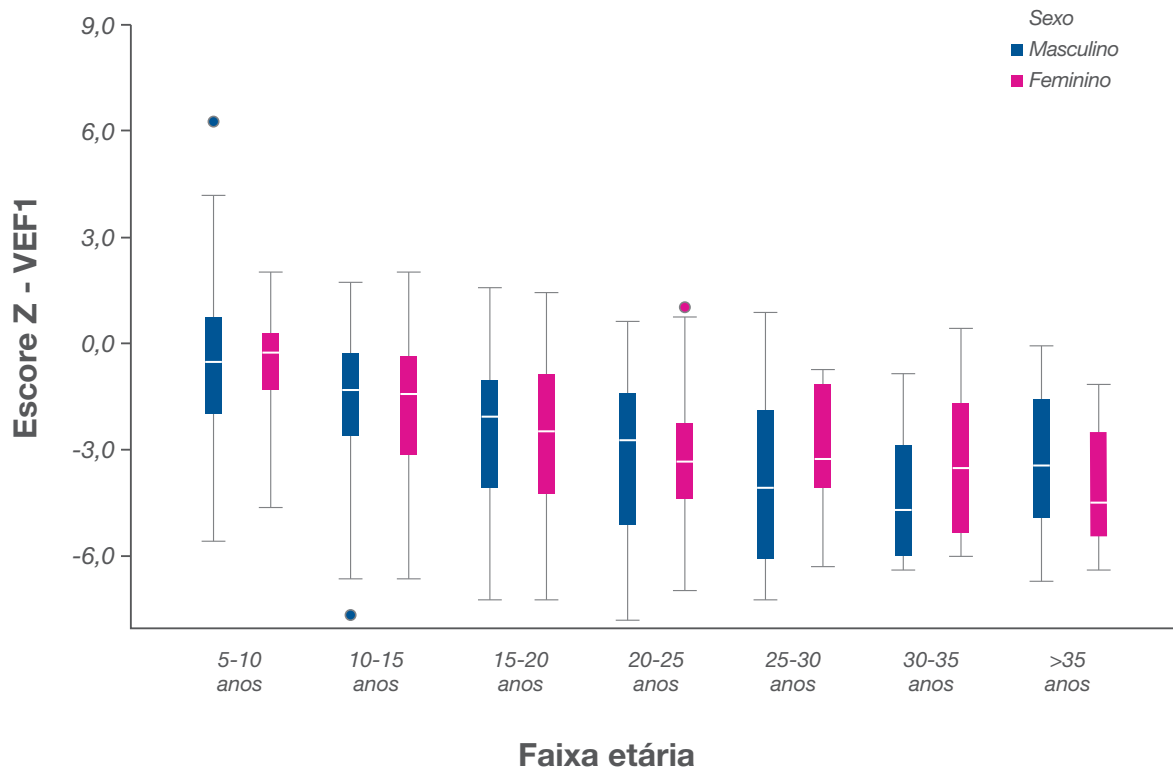
VEF1 = volume expiratório forçado em 1 segundo

Figura 19. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z da capacidade vital forçada nas diferentes faixas etárias, sexo masculino em azul e feminino em cor rosa.



Fibrose Cística

Figura 20. Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z do volume expiratório forçado no 1º segundo nas diferentes faixas etárias, sexo masculino em azul e feminino em cor rosa.



VEF1 = volume expiratório forçado em 1 segundo

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 14. Micro-organismos identificados.

	Total
	n = 1.044
<i>S. aureus oxacilina sensível</i>	573 (54,9%)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	497 (47,5%)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> não mucoide	362 (34,7%)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> mucoide	320 (30,7%)
Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	126 (12,1%)
<i>S. aureus oxacilina</i> resistente	96 (9,2%)
<i>Haemophilus influenzae</i>	72 (6,9%)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	62 (5,9%)
<i>Serratia marcescens</i>	44 (4,2%)
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	36 (3,4%)
<i>Achromobacter sp.</i>	30 (2,9%)
outras <i>Pseudomonas</i>	17 (1,6%)
<i>Aspergillus fumigatus</i>	16 (1,5%)
<i>Escherichia coli</i>	14 (1,3%)
<i>Candida sp</i>	10 (1,0%)
<i>Mycobacterium não tuberculosis</i>	6 (0,6%)
<i>Mycobacterium tuberculosis</i>	1 (0,1%)

Figura 21. Gráfico de barras – Distribuição do percentual de micro-organismos identificados.

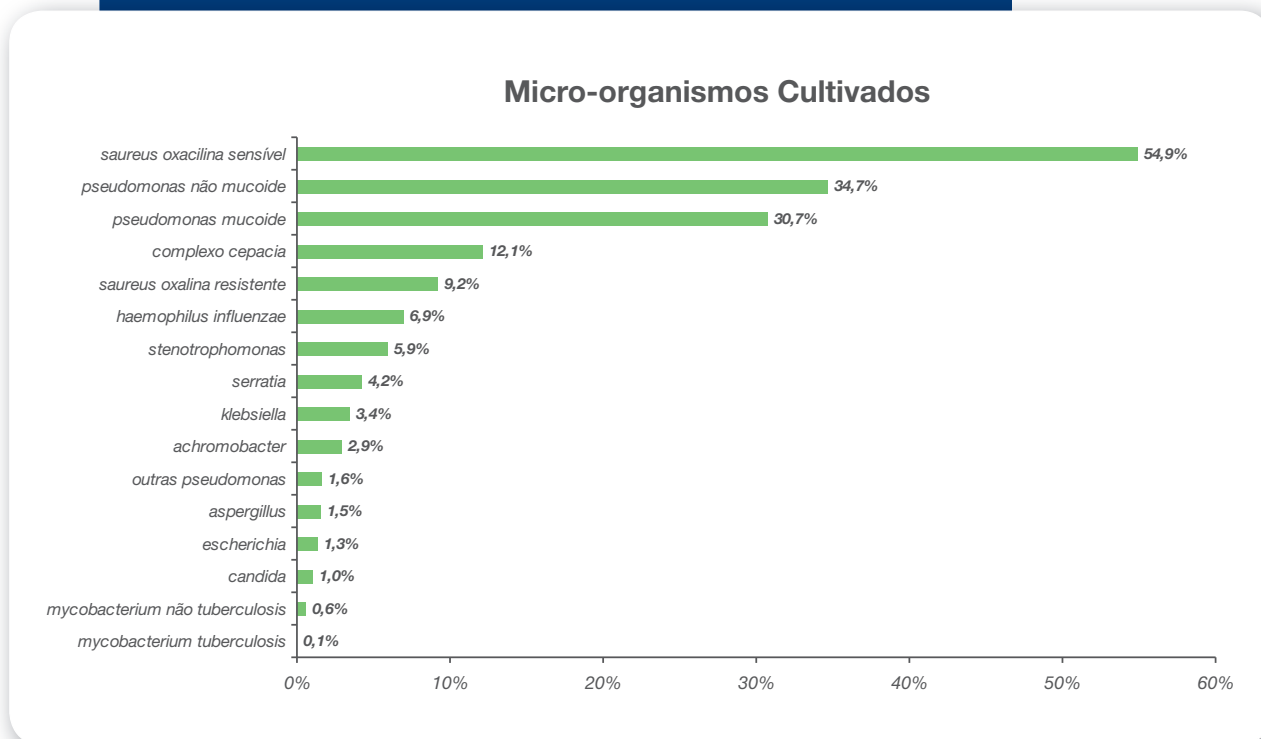
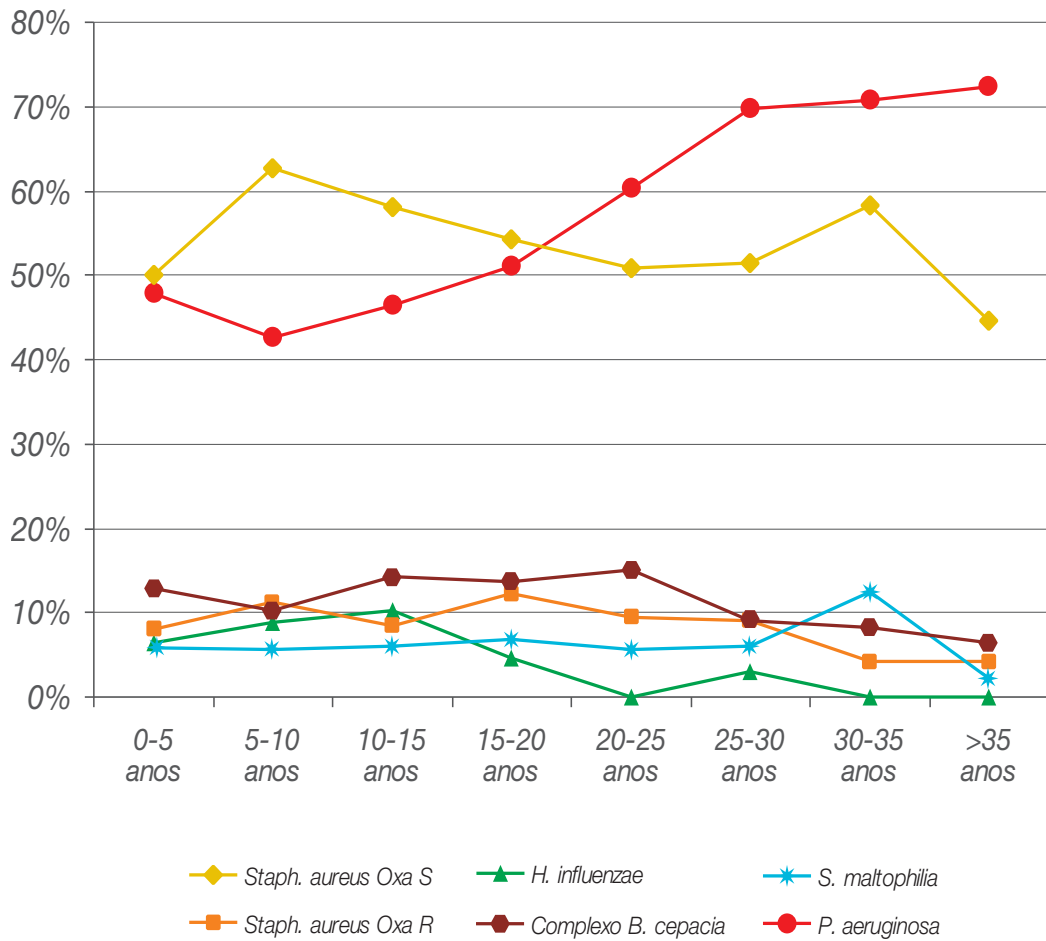


Tabela 15. Tabela da prevalência de patógenos por faixa etária.

Faixa etária	Staph. aureus Oxa S	P. aeruginosa	H. influenzae	Complexo B. cepacia	Staph. aureus Oxa R	S. maltophilia	n total
0-5 anos	50,00%	47,85%	6,45%	12,90%	8,06%	5,91%	186
5-10 anos	62,68%	42,61%	8,80%	10,21%	11,27%	5,63%	284
10-15 anos	58,13%	46,34%	10,16%	14,23%	8,54%	6,10%	246
15-20 anos	54,20%	51,15%	4,58%	13,74%	12,21%	6,87%	131
20-25 anos	50,94%	60,38%	0,00%	15,09%	9,43%	5,66%	53
25-30 anos	51,52%	69,70%	3,03%	9,09%	9,09%	6,06%	33
30-35 anos	58,33%	70,83%	0,00%	8,33%	4,17%	12,50%	24
>35 anos	44,68%	72,34%	0,00%	6,38%	4,26%	2,13%	47

Figura 22. Distribuição da prevalência de patógenos identificados por faixa etária.



Dados de Tratamento Clínico

Figura 23. Distribuição do número de consultas realizadas por paciente no ano de 2009.

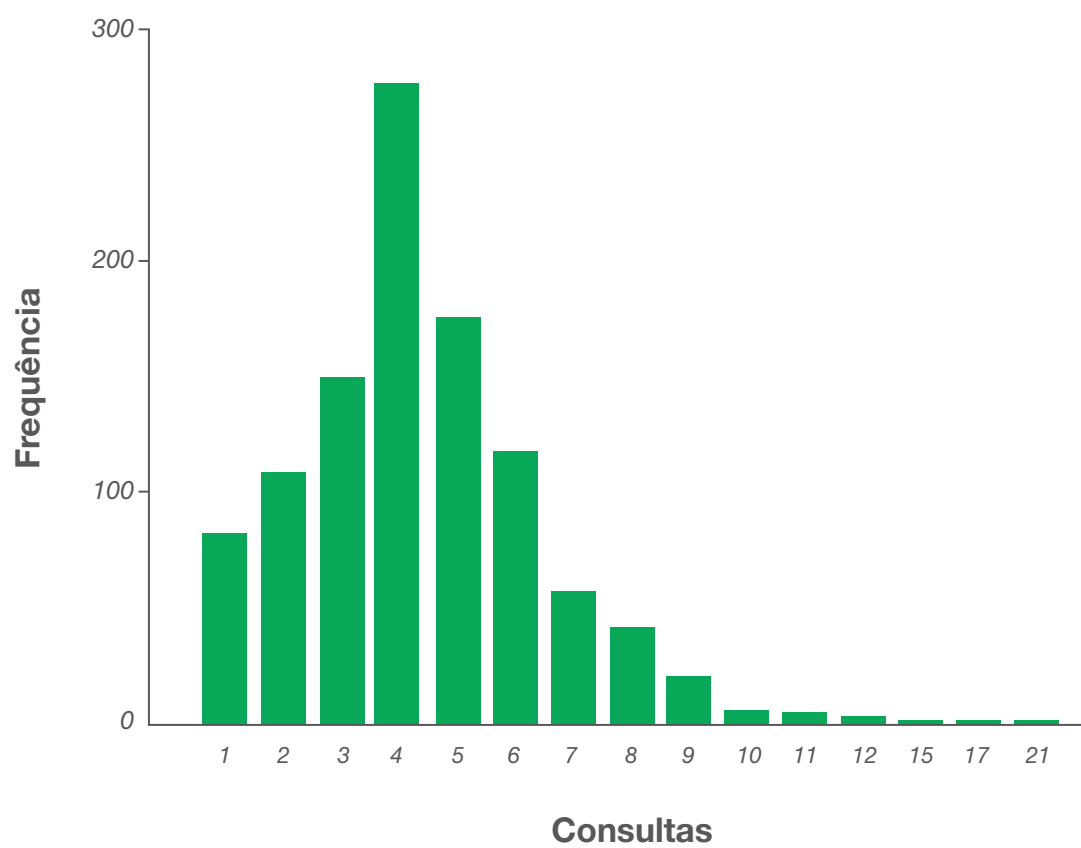


Tabela 16. Óbitos.

	Total
Óbito	
Não	1.032 (98,9%)
Sim	12 (1,1%)
Bronquiolite Obliterante Pós-Transplante	1 (0,1%)
Hemotórax	1 (0,1%)
Insuficiência cardíaca congestiva, cardiomiopatia dilatada, trombo mural no VE	1 (0,1%)
Insuficiência respiratória	8 (0,8%)
Média (DP) de idade no óbito	27,71 (23,09)
Mediana	21,44
Mín. -Máx.	6,25 - 80

Tabela 17. Escore de Shwachman-Kulczycki: Escore total por faixa etária.

	Faixa etária					Total
	0 a 5	>5 a 10	>10 a 15	>15 a 20	>20	
Escore total						
Grave (≤40)	3 (1,6%)	6 (2,1%)	8 (3,3%)	11 (8,5%)	11 (7,1%)	39 (3,9%)
Moderado (41-55)	5 (2,6%)	15 (5,2%)	24 (9,9%)	12 (9,3%)	27 (17,3%)	83 (8,3%)
Médio (56-70)	16 (8,4%)	39 (13,6%)	43 (17,8%)	30 (23,3%)	39 (25%)	167 (16,6%)
Bom (71-85)	58 (30,4%)	108 (37,8%)	90 (37,2%)	44 (34,1%)	49 (31,4%)	349 (34,8%)
Excelente (86-100)	109 (57,1%)	118 (41,3%)	77 (31,8%)	32 (24,8%)	30 (19,2%)	366 (36,5%)
Total	191 (100%)	286 (100%)	242 (100%)	129 (100%)	156 (100%)	1.004 (100%)

Figura 24. Gráfico de barras - Escore total por faixa etária.

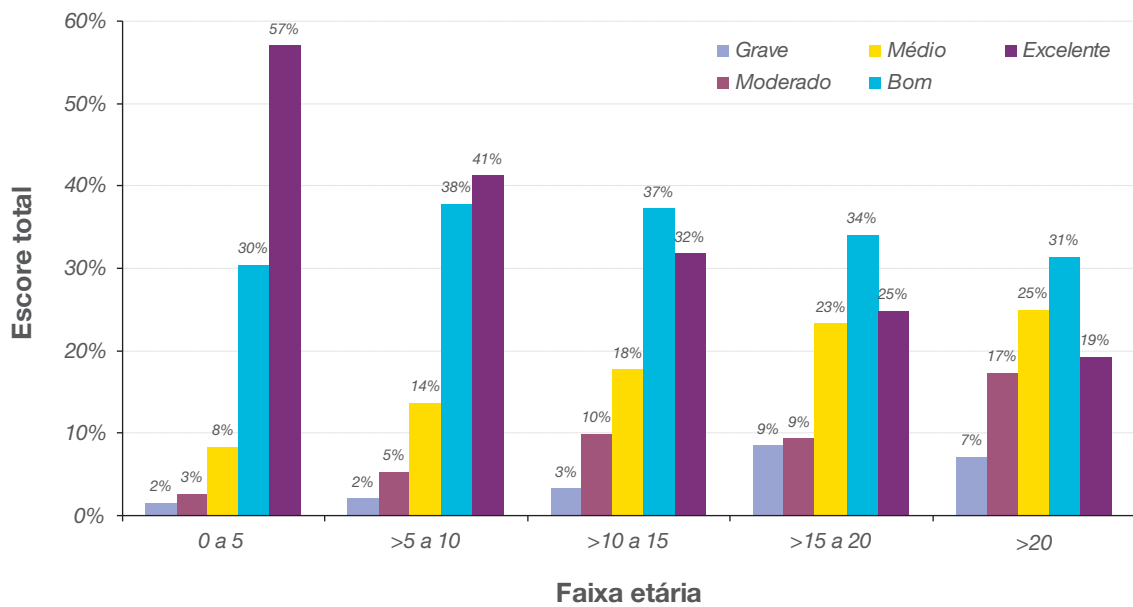


Tabela 18. Complicações no último ano.

	Total
	n = 1.044
Evidências de acometimento hepático	67 (6,4%)
Polipose Nasal	55 (5,3%)
Hemoptise	43 (4,1%)
Atelectasia crônica	28 (2,7%)
Diabetes	20 (1,9%)
Osteopenia / osteoporose	17 (1,6%)
Hipertensão pulmonar	11 (1,1%)
Síndrome obstrução intestinal	5 (0,5%)
Cirrose / Hipertensão portal	5 (0,5%)
Aspergilose Broncopulmonar Alérgica	3 (0,3%)
Hematêmese	2 (0,2%)
Pneumotórax	1 (0,1%)
Invaginação intestinal	1 (0,1%)
Estenose colônica	1 (0,1%)
Colelitíase	10 (1%)
Pancreatite	2 (0,2%)

Tabela 19. Transplantes.

Transplante Pulmonar	10 (1%)
Cadáver	8 (0,8%)
Intervivos	2 (0,2%)
Transplante Hepático	4 (0,4%)

Tabela 20. Oxigenoterapia.

Oxigenoterapia	30 (2,9%)
Contínua	18 (1,7%)
Noturna	12 (1,1%)

Tabela 21. Uso de insulina.

Insulina?	
Sim	44 (4,2%)

Tabela 22. Medicamentos Inalatórios.

Total	
n = 1.044	
Broncodilatadores	
Beta2 agonista curta ação	278 (26,6%)
Beta2 agonista longa ação	249 (23,9%)
Anticolinérgico	43 (4,1%)
Antibióticos	
Amicacina	23 (2,2%)
Aztreonam	0 (0%)
Colimicina	311 (29,8%)
Gentamicina	24 (2,3%)
Tobramicina	1 (0,1%)
Tobi®	276 (26,4%)
Vancomicina	7 (0,7%)
Outros	15 (1,4%)
Mucolíticos	
Alfadornase	716 (68,6%)
N-acetilcisteína	26 (2,5%)
Anti-inflamatórios	
Corticosteroide inalatório	15 (1,4%)

Figura 25. Gráfico de barras - Medicamentos Inalatórios.

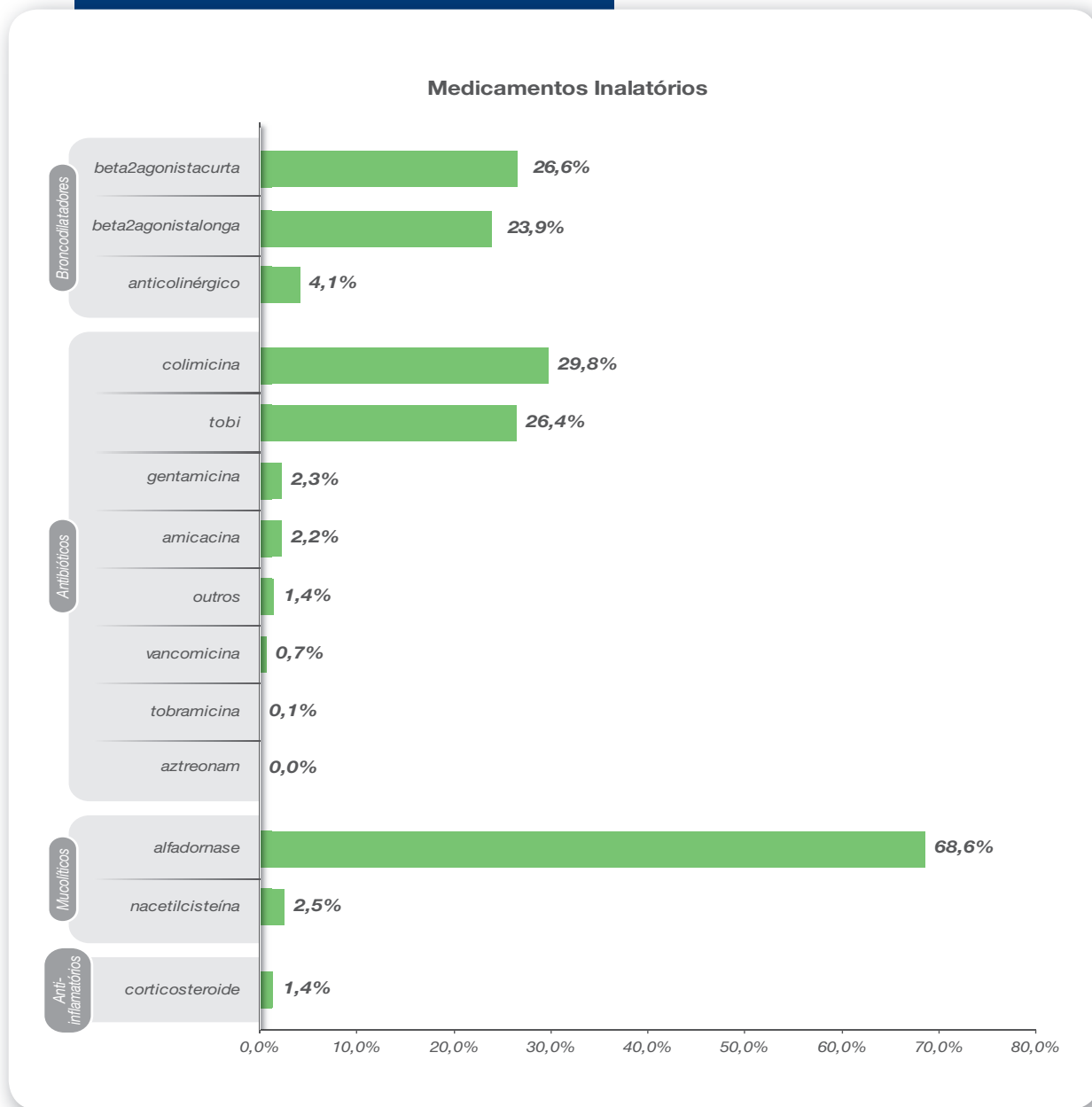


Tabela 23. Medicamentos de uso oral.

Total	
n = 1.044	
Medicamentos	
Azitromicina	331 (31,7%)
Ibuprofeno	3 (0,3%)
AINH* para artropatia	6 (0,6%)
Corticosteroide	94 (9%)
Inibidores de bomba de prótons	76 (7,3%)
Bloqueadores H2	111 (10,6%)
Ácido ursodesoxicólico	228 (21,8%)
Enzimas pancreáticas	762 (73%)
Suplementos nutricionais	596 (57,1%)

*AINH: anti-inflamatório não hormonal.

Figura 26. Gráfico de barras - Medicamentos de uso oral.

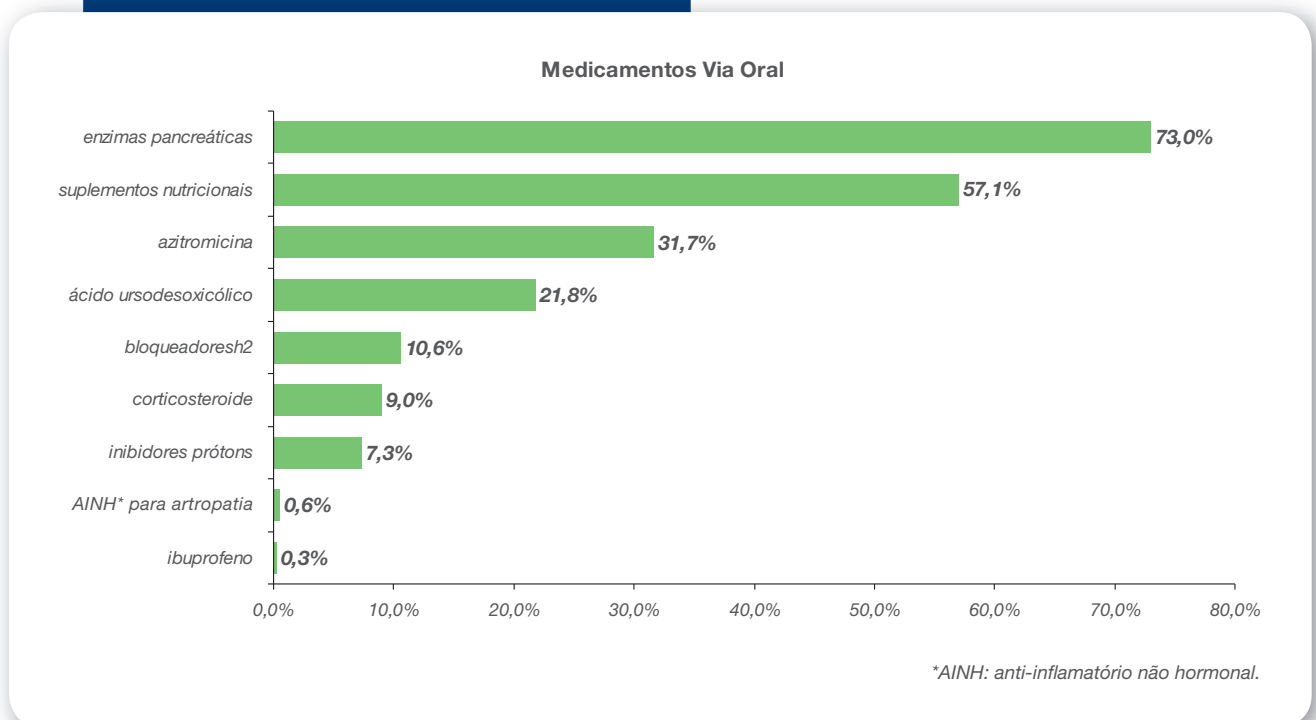


Tabela 24. Distribuição dos pacientes de acordo com a faixa de dosagem diária de enzimas pancreáticas utilizada.

Total	
n = 989	
Dosagem de enzimas pancreáticas	
menor que 5.000 U/kg/dia	235 (23,8%)
5.000 - 10.000 U/kg/dia	273 (27,6%)
maior que 10.000 U/kg/dia	206 (20,8%)
Desconhecido	275 (27,8%)

Figura 27. Gráfico de barras - Distribuição dos pacientes de acordo com a faixa de dosagem diária de enzimas pancreáticas utilizada.

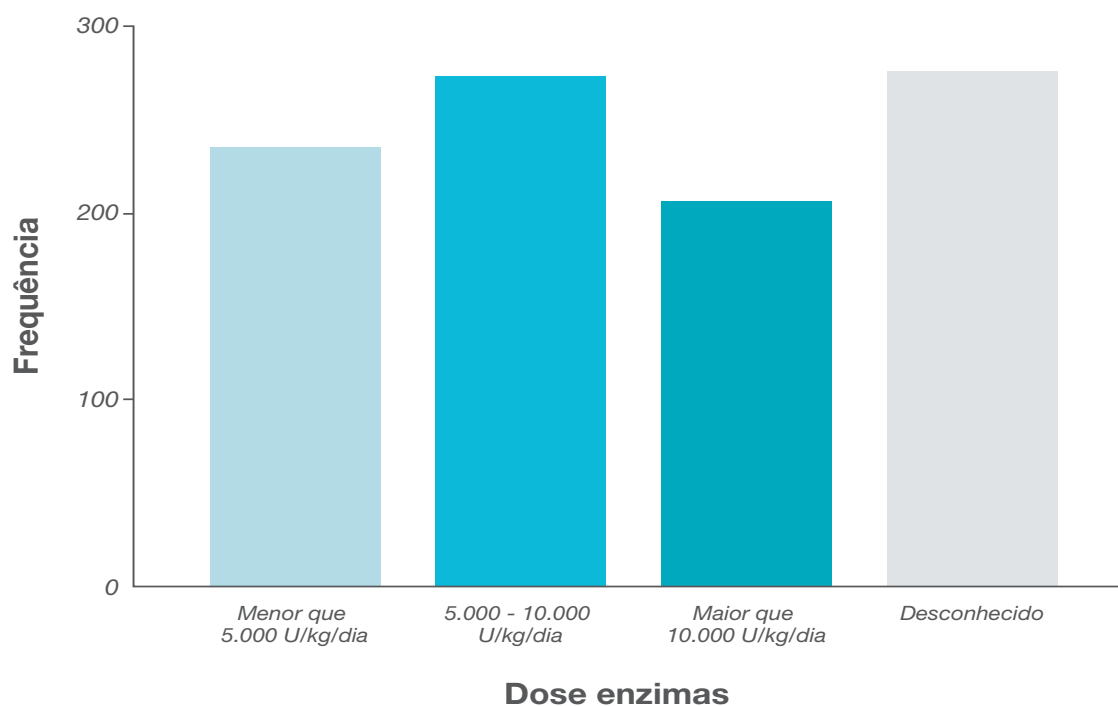


Figura 28. Gráfico de barras - Distribuição dos pacientes de acordo com o modo utilizado para suplementação nutricional.

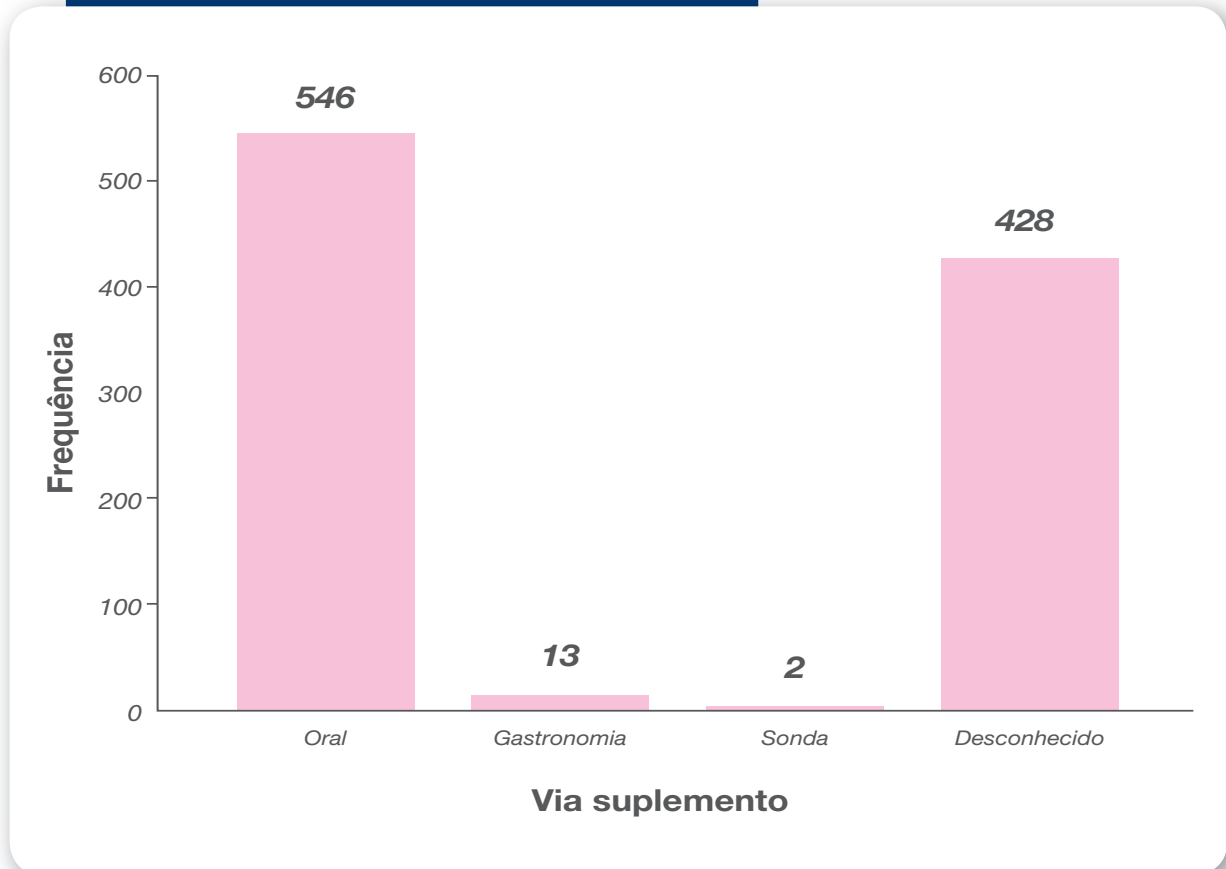


Tabela 25. Distribuição dos pacientes de acordo com a realização ou não de terapia de erradicação de *Pseudomonas aeruginosa* (n=989).

Tratamento de erradicação de <i>P. aeruginosa</i>	
Sim	242 (24,5%)
Não	462 (46,7%)
Desconhecido	285 (28,8%)

Figura 29. Gráfico de barras - Distribuição dos pacientes de acordo com a realização ou não de terapia de erradicação de *Pseudomonas aeruginosa* (n=989).

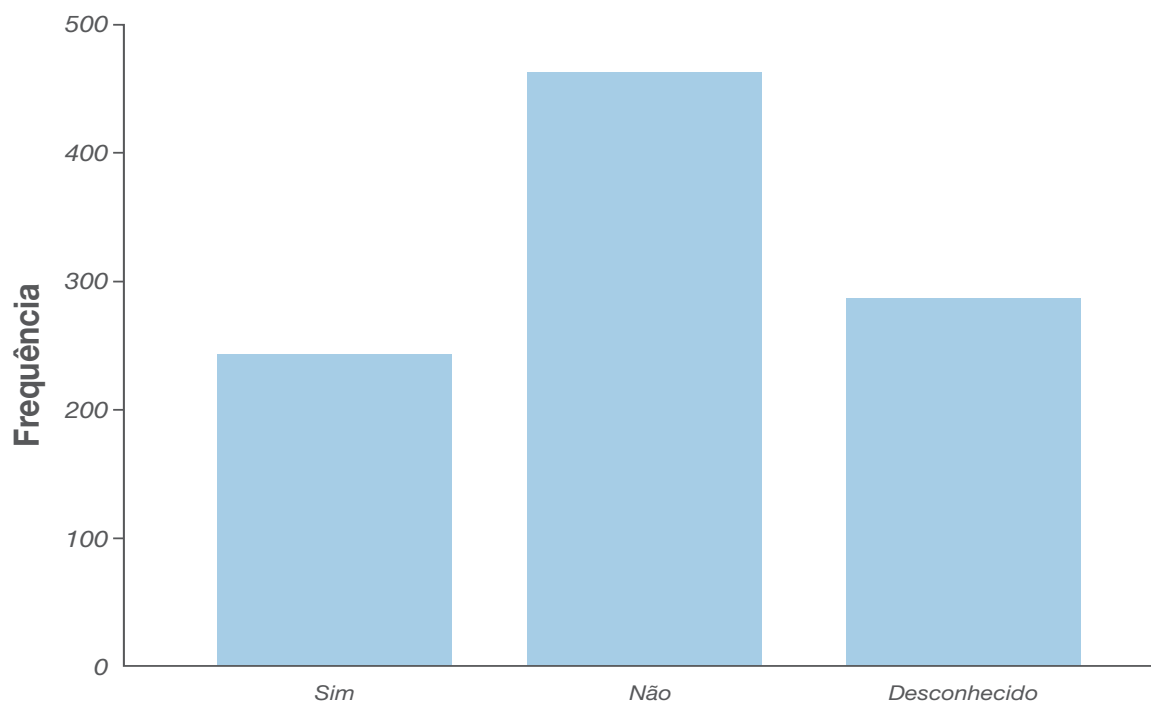


Tabela 26. Tratamentos intravenosos - internações.

Internação	Total
Sem internação	791 (75,8%)
Domiciliar	20 (1,9%)
Hospitalar	232 (22,2%)
Domiciliar e Hospitalar	1 (0,1%)
Total de pacientes	1.044

Ciclos	Total
Média (DP)	1,57 (1,02)
Mediana	1,00
Mínimo - Máximo	1 – 9
Total de pacientes	244

Dias	Total
Média (DP)	24,85 (22,82)
Mediana	18,00
Mínimo - Máximo	3 – 210
Total de pacientes	246

Cateter implantado	Total
Não	1.023 (98%)
Sim	21 (2%)
Total de pacientes	1.044

Fibrose Cística

Tabela 27. Antibióticos por Via Intravenosa: Dias de internação por faixa etária.

	Faixa etária					Total
	0 a 5	>5 a 10	>10 a 15	>15 a 20	>20	
Antibióticos por Via Intravenosa: Dias						
Média (DP)	25,02 (37,56)	22,31 (12,85)	27,3 (21,61)	26,59 (19,07)	23,4 (14,04)	24,79 (23)
Mediana	15,00	18,00	21,00	18,50	20,00	18,00
Mínimo - Máximo	3 - 210	3 - 72	4 - 140	10 - 90	10 - 84	3 - 210
Total de pacientes	52	59	53	34	43	241

Tabela 28. Antibióticos por Via Intravenosa – Drogas utilizadas.

	Total
	n = 1.044
Drogas utilizadas	
Ceftazidima	172 (16,5%)
Amicacina	169 (16,2%)
Oxacilina	82 (7,9%)
Imipenem / meropenem	45 (4,3%)
Ciprofloxacina	40 (3,8%)
Vancomizina	38 (3,6%)
Tobramicina	32 (3,1%)
Cefepima	20 (1,9%)
Sulfa Trimetoprim	18 (1,7%)
Piperacilina - tazobactam	13 (1,2%)
Ticarcilina - piperacilina	11 (1,1%)
Gentamicina	9 (0,9%)
Aztreonam	6 (0,6%)
Cefuroxima	5 (0,5%)
Linezolida	5 (0,5%)
Cloranfenicol	2 (0,2%)
Colimicina	1 (0,1%)
Outros	17 (1,6%)

Figura 30. Gráfico de Barras - Antibióticos por Via Intravenosa – Drogas utilizadas.

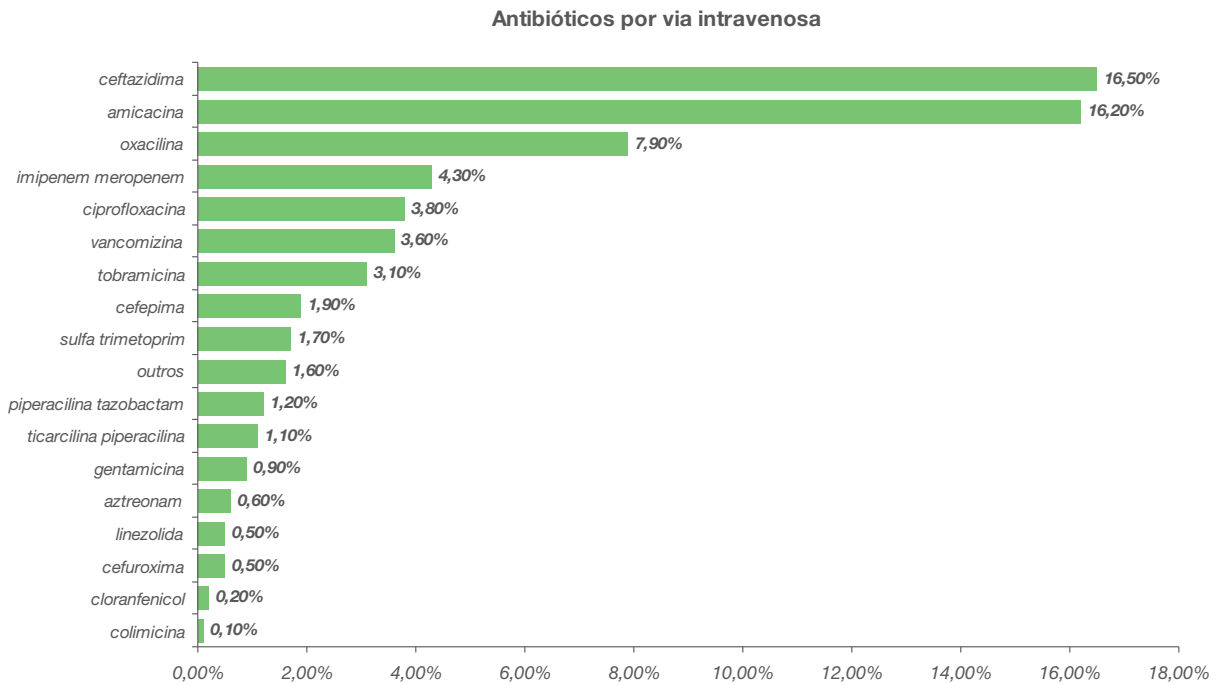


Tabela 29. Dados Específicos da População Adulta.

	Total
Azoospermia / hipospermia	
Não	1.029 (98,6%)
Sim	15 (1,4%)
Gravidez	
Não	1.037 (99,3%)
Sim	7 (0,7%)
União estável	
Não	994 (95,2%)
Sim	50 (4,8%)
Emprego	
Não	951 (91,1%)
Sim	93 (8,9%)
Total de pacientes	1.044

Agradecimentos

Este trabalho não teria sido possível sem o apoio de algumas Indústrias Farmacêuticas listadas abaixo, que apoiaram financeiramente a iniciativa de forma ética e com entusiasmo, mesmo sem qualquer perspectiva de obtenção privilegiada de dados ou disponibilização de espaço para marketing.

- Roche Brasil
- Chiesi Farmacêutica Ltda
- United Medical
- Zambon Laboratórios Farmacêuticos
- Collect Importação e Comércio Ltda
- Abbott Laboratórios do Brasil
- Novartis Brasil
- Opem Pharmaceuticals

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 vai trazer grandes benefícios para os pacientes com fibrose cística de nosso país.

A análise dos dados de função pulmonar, incluindo o cálculo de previstos e escores Z, teve a colaboração imprescindível do Dr. Marcus Herbert Jones, da PUCRS.

Anexo 1: Centros que firmaram acordo de confidencialidade com o GBEFC, com indicação do responsável.

Centro	Responsável pelo Centro	Cidade	Estado
Hospital Especializado Octávio Mangabeira	Maria Angélica Santana	Salvador	Bahia
Santa Casa de Misericórdia de São Paulo	Neiva Damaceno	São Paulo	São Paulo
Hospital de Clínicas de Porto Alegre	Fernando A.de Abreu e Silva	Porto Alegre	Rio Grande do Sul
Hospital Infantil Joana de Gusmão	Norberto Ludwig Neto	Florianópolis	Santa Catarina
Instituto da Criança	Joaquim Carlos Rodrigues	São Paulo	São Paulo
Hospital das Clínicas da USP Ribeirão Preto	Lidia Alice Torres	Ribeirão Preto	São Paulo
Hospital de Clínicas de Porto Alegre - Adultos	Paulo de Tarso Roth Dalcin	Porto Alegre	Rio Grande do Sul
Hospital Pequeno Príncipe	Paulo Kussek	Curitiba	Paraná
Hospital São Lucas	Paulo Cauduro Marostica	Porto Alegre	Rio Grande do Sul
Hospital Universitário João de Barros Barreto	Valéria de Carvalho	Belém	Pará
UNESP	Giesela Fleischer Ferrari	Botucatu	São Paulo
Hospital Universitário Prof. Edgar Santos	Edna Lucia Santos de Souza	Salvador	Bahia
Consultório Francisco Reis	Francisco Caldeira Reis	Belo Horizonte	Minas Gerais
Centro de Referência em Fibrose Cística do RN	Vera Maria Dantas	Natal	Rio Grande do Norte
Santa Casa de Porto Alegre	Gilberto Bueno Fischer	Porto Alegre	Rio Grande do Sul
Consultório Fabíola Adde	Fabíola Villac Adde	São Paulo	São Paulo
Unicamp	Antonio Fernando Ribeiro	Campinas	São Paulo
Hospital Universitário Professor Alberto Antunes	Katharina Vidal	Maceió	Alagoas
UNIFESP	Sonia Mayumi Chiba	São Paulo	São Paulo
Hospital Infantil Albert Sabin	Claúdia de Castro e Silva	Fortaleza	Ceará
Hospital Infantil Jeser Amarante Faria	Tiago Neves Veras	Joinville	Santa Catarina
Hospital Universitário da UFJF	Marta Duarte	Juiz de Fora	Minas Gerais
Centro de Puericultura	Luiz Vicente R. F. da Silva Filho	São Paulo	São Paulo
Hospital das Clínicas da UFPR	Carlos Antonio Riedi	Curitiba	Paraná
Instituto Fernandes Figueira	Laurinda Yoko Shinzato Higa	Rio de Janeiro	Rio de Janeiro
Hospital Infantil João Paulo II	Alberto Andrade Vergara	Belo Horizonte	Minas Gerais
Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória	Roberta de Cássia Melotti	Vitória	Espírito Santo
Hospital Dr. Dório Silva	Daniele Menezes Torres	Vitória	Espírito Santo
Hospital Infantil Lucídio Portela	Luiz Edson dos Santos Costa	Teresina	Piauí
Instituto de Medicina Integrada Prof. Fernando Figueira	Murilo Amorim de Britto	Recife	Pernambuco
Hospital Universitário Júlio Muller	Arlan de Azevedo Ferreira	Cuiabá	Mato Grosso
Hospital das Clínicas da UFGO	Maria Rosedália de Moraes	Goiânia	Goiás
Hospital Nereu Ramos	Concetta Espósito	Florianópolis	Santa Catarina
Hospital de Base da Fac. de Medicina de Rio Preto	Kátia Izabel de Oliveira	São José do Rio Preto	São Paulo
Hospital Santa Isabel	Glaunir Maria Foletto	Blumenau	Santa Catarina
Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian	Valéria Cristina de Ruchkys	Campo Grande	Mato Grosso do Sul
Hospital Universitário do Oeste do Paraná	Mafalda Lúcia Kuhn	Cascavel	Paraná
Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ	Mônica de Cássia Firmida	Rio de Janeiro	Rio de Janeiro
Hospital de Base de Brasília	Luciana Freitas Velloso Monte	Brasília	Distrito Federal

Anexo 2: Consentimento informado obtido dos pais / responsáveis ou dos pacientes com idade igual ou superior a 18 anos.

NNNNNNNNNNNNNNNN
NN
NNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNN
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

I - DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE :.....
DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:/...../.....
ENDEREÇO Nº APTO:
BAIRRO: CIDADE
CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)
2. RESPONSÁVEL LEGAL
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)
DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:/...../.....
ENDEREÇO: Nº APTO:
BAIRRO: CIDADE:
CEP: TELEFONE: DDD (.....).....

II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **“Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC)”**.
2. PESQUISADOR: Dr. NNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNN
CARGO/FUNÇÃO: NNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNN INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº XXXXXX
3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:
SEM RISCO RISCO MÍNIMO RISCO MÉDIO
RISCO BAIXO RISCO MAIOR
(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)
4. DURAÇÃO DA PESQUISA : indefinida

III - REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA:

A fibrose cística é uma doença complexa pouco conhecida em nosso País. Para que os avanços no tratamento desta doença no País continuem, é muito importante o conhecimento da situação da saúde e do tratamento dos pacientes acompanhados nos diversos Centros Brasileiros. Estamos iniciando um novo Registro Brasileiro de Fibrose Cística, e para tanto gostaríamos de sua permissão para incluir seus dados (ou os dados de seu filho/a) neste registro.

É possível que este registro venha a contribuir para um registro global sobre a doença, o que poderia ajudar no tratamento dos pacientes de outros países também. O Registro Brasileiro de Fibrose Cística é de responsabilidade do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC), que é uma associação civil, de direito privado e sem fins lucrativos, constituído por médicos especialistas em FIBROSE CÍSTICA de Centros de referência no diagnóstico e tratamento de vários Estados do Brasil.

IV - ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA:

Sua concordância por escrito é necessária para a inclusão de seus dados médicos neste registro, que garante a total confidencialidade dos dados incluídos, ou seja, nenhuma

Anexo 3: Folheto informativo sobre o REBRAFC fornecido para os pacientes, seus pais e/ou responsáveis.

PERGUNTE AO SEU MÉDICO COMO PARTICIPAR!!!

O que é o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC)?



É importante ressaltar que as informações extraídas do Registro não estão ligadas a nenhum nome; nem mesmo os responsáveis pelo Registro terão acesso às identificações pessoais dos pacientes.

QUEM VAI PARTICIPAR DO REBRAFC?

Esperamos que TODOS os pacientes com fibrose cística do Brasil sejam incluídos no REBRAFC, pois quanto maior o número de participantes melhor será a qualidade da informação produzida.

O QUE É UM REGISTRO?

Existem evidências de que a situação dos portadores de uma determinada doença melhora quando as informações sobre o diagnóstico, tratamento e evolução desta doença são compartilhadas entre os médicos de vários Centros, dentro de um mesmo país ou no mundo todo.

Muitos países criaram bancos de dados centralizados (uma espécie de armário onde se depositam as informações) para guardar os dados de todos os pacientes com fibrose cística. Os médicos de várias partes do país colocam as informações médicas dos seus pacientes em um computador central, e periodicamente todos ficam sabendo os resultados de tratamentos que estão sendo praticados.

Este tipo de banco de dados é chamado **REGISTRO**.

COMO VAI SER FEITO O REBRAFC?

O REBRAFC é um sistema de computador baseado em internet para armazenagem de informações sobre a doença. Medidas rígidas de segurança são adotadas para o depósito e obtenção das informações lá estocadas.

Com o REBRAFC, poderemos saber quantos pacientes com FC existem no Brasil, quantos nasceram a cada ano e qual o tratamento que eles vem recebendo. Estas informações poderão ajudar a planejar um melhor tratamento para a FC nas diferentes regiões do País.

O REBRAFC não vai recomendar qualquer tipo de tratamento, e as decisões sobre seu tratamento médico permanecem totalmente por conta da equipe responsável pelo seu Centro de tratamento. Nenhum procedimento médico ou exame será recomendado pelo REBRAFC.

QUAIS INFORMAÇÕES SERÃO DEPOSITADAS NO REBRAFC?

Três tipos de informação serão inseridos no REBRAFC:

1. Dados de identificação do paciente
2. Condições de diagnóstico do paciente
3. Dados do seguimento anual do paciente (dados clínicos, funcionais, microbiológicos e de tratamento)

COMO A INFORMAÇÃO VAI SER COLETADA E DEPOSITADA NO COMPUTADOR?

O seu médico vai conversar com você e seus pais sobre o REBRAFC e solicitar a vocês a assinatura de um termo de consentimento. Depois disso, alguns dados do seu prontuário serão incluídos no sistema do computador pelos profissionais de seu Centro, e só então estarão disponíveis para o REBRAFC.

QUEM PODERÁ OBTER AS INFORMAÇÕES DEPOSITADAS NO REBRAFC?

Cada médico só poderá ver os registros e informações dos pacientes do seu Centro. Dados pessoais como nome e endereço só poderão ser vistos pelo médico responsável pelo paciente. Nem mesmo os profissionais responsáveis pelo Registro ou pelo GBEFC terão acesso aos dados pessoais dos pacientes. A realização de pesquisas envolvendo dados armazenados no Registro será condicionada à obtenção de aprovação das Comissões de Ética envolvidas e do comitê do REBRAFC, além da permissão dos responsáveis de cada um dos Centros envolvidos.

EU POSSO TER ACESSO ÀS MINHAS INFORMAÇÕES DEPOSITADAS NO REBRAFC?

Sim, você poderá ter acesso às suas informações, através de solicitação formal ao comitê do REBRAFC do GBEFC. A informação impressa contendo seus dados deverá ser obtida junto ao responsável pelo Centro onde você é acompanhado.

SE EU FOR ATENDIDO EM DOIS CENTROS (UM REGIONAL E OUTRO MAIOR), EU TEREI UM REGISTRO DUPLICADO (MINHA INFORMAÇÃO SERÁ COLOCADA 2 VEZES)?

Não. Cada pessoa terá um Registro, único, depositado pelo Centro especializado. Medidas para evitar a duplicidade de dados são adotadas no momento de se depositarem novos dados no sistema.

SE OS MEUS DADOS FOREM OBTIDOS ANTES DE EU COMPLETAR 18 ANOS DE IDADE, EU SEREI CONSIDERADO SOBRE MINHA VONTADE DE PERMANECER NO REGISTRO APOÓS OS 18 ANOS DE IDADE?

Sim, um novo consentimento informado deverá ser obtido **diretamente de você** após os 18 anos de idade.

