

Registro Brasileiro de
Fibrose Cística
Ano 2011

REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA (REBRAFC) RELATÓRIO ANUAL DE 2011

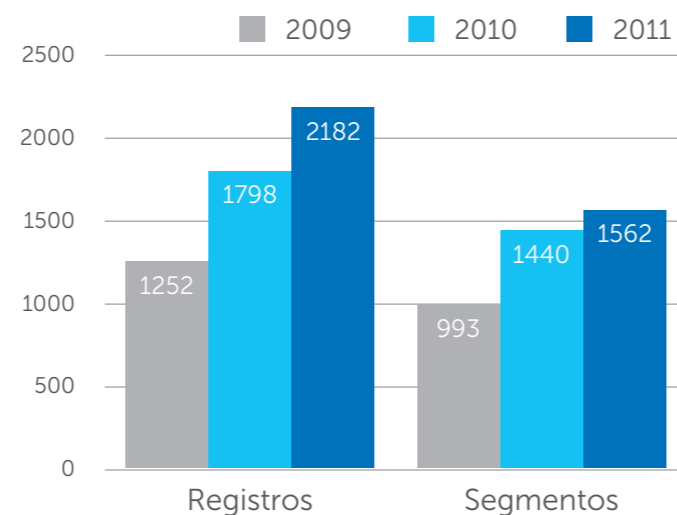
Este relatório contém dados coletados entre vários Centros de atendimento a fibrose cística (FC) no Brasil. Trata-se da 3ª edição anual produzida, mantendo a tendência de crescimento pois atingiu-se um total de 2.182 pacientes registrados na base de dados. A evolução da inserção de seguimentos segue também como exibido na Figura abaixo:

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.

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 contra referência 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.

O desenvolvimento e manutenção da plataforma Web que possibilita a inserção e armazenamento das informações é realizado 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 tem 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 crescente 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 54/55, 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 05 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 os Relatórios anteriores estão disponíveis para download gratuito neste site nas versões de língua portuguesa e inglesa.

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. Víctor 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

É interessante notar que cerca de 30% dos pacientes já têm 3 anos de seguimento (Tabela 1).

Para a descrição dos dados pessoais e diagnóstico foram considerados todos os pacientes. Para a análise do seguimento foram considerados apenas os dados com ano de referência 2011 (inseridos em 2012), que totalizam 1562 pacientes.

Tabela 1

Distribuição dos pacientes quanto ao tempo de seguimento.

Tempo de Seguimento	n	%
Sem seguimento	183	8,4
1 ano	654	30,0
2 anos	698	32,0
3 anos	645	29,6
4 anos	2	0,1
Total	2182	100

n = número de pacientes.

Tabela 2

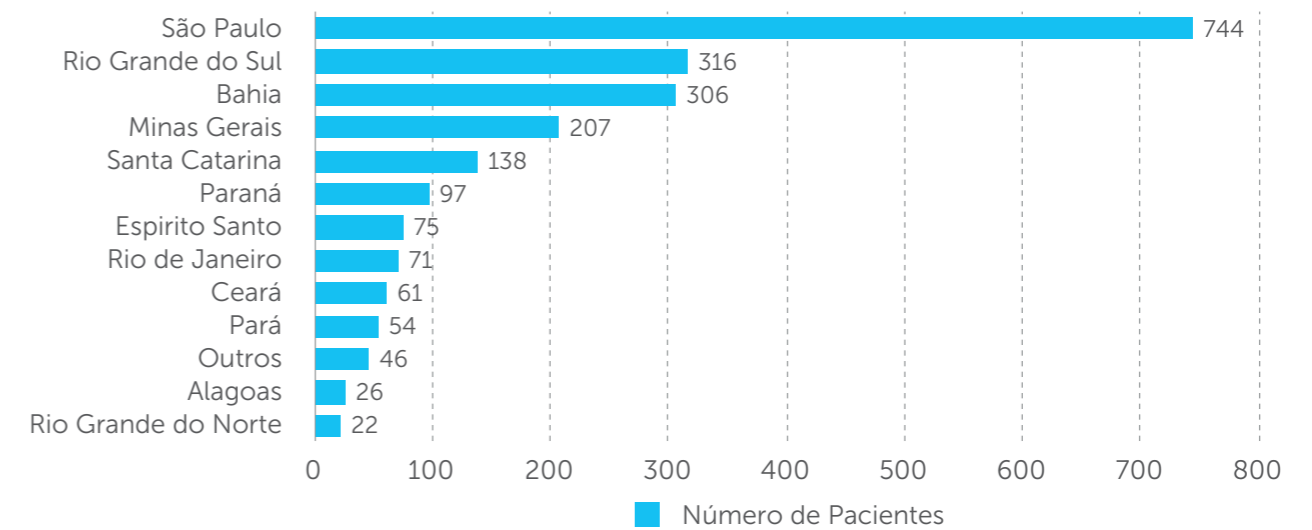
Distribuição dos pacientes segundo Estado de origem (nascimento).

Estado de origem	n (%)	Estado de origem	n (%)
São Paulo	744 (34,1%)	Mato Grosso	12 (0,5%)
Rio Grande do Sul	316 (14,5%)	Mato Grosso do Sul	7 (0,3%)
Bahia	306 (14,0%)	Pernambuco	6 (0,3%)
Minas Gerais	207 (9,5%)	Amazonas	5 (0,2%)
Santa Catarina	138 (6,3%)	Sergipe	4 (0,2%)
Paraná	97 (4,4%)	Distrito Federal	3 (0,1%)
Espirito Santo	75 (3,4%)	Piauí	3 (0,2%)
Rio de Janeiro	71 (3,3%)	Rondônia	2 (0,1%)
Ceará	61 (2,8%)	Acre	1 (0,04%)
Pará	54 (2,5%)	Maranhão	1 (0,04%)
Alagoas	26 (1,2%)	Paraíba	1 (0,04%)
Rio Grande do Norte	22 (1,0%)	Roraima	1 (0,04%)
Não informado	19 (0,9%)		

Total 2182 (100%)
n = número de pacientes.

Figura 1

Distribuição dos pacientes segundo Estado de origem (nascimento).



Com relação ao estado de origem, chama a atenção o aumento de casos registrados no Espírito Santo (de 1 caso em 2010 para 75 casos em 2011) e no Paraná (de 63 para 97). Não foram registrados novos casos nos estados do Mato Grosso, Maranhão e nos estados da região Norte.

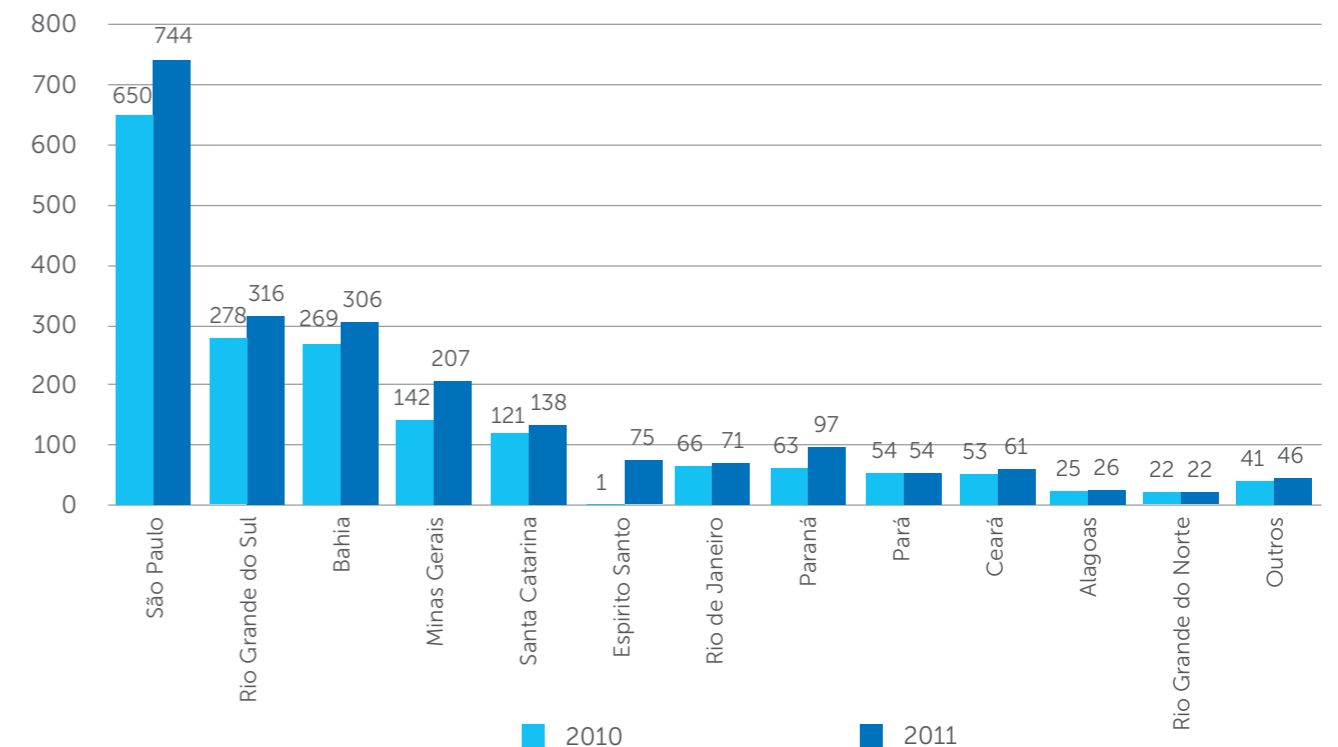


Tabela 3
Distribuição dos pacientes quanto à Região de origem (nascimento).

Região de origem	n (%)	Região de origem	n (%)
Sudeste	1097 (50,3%)	Norte	63 (2,9%)
Sul	551 (25,3%)	Centro Oeste	22 (1,0%)
Nordeste	430 (19,7%)	Não informado	19 (0,9%)
Total		2182 (100%)	

n = número de pacientes.

Figura 2
Distribuição dos pacientes quanto à Região de origem (nascimento).

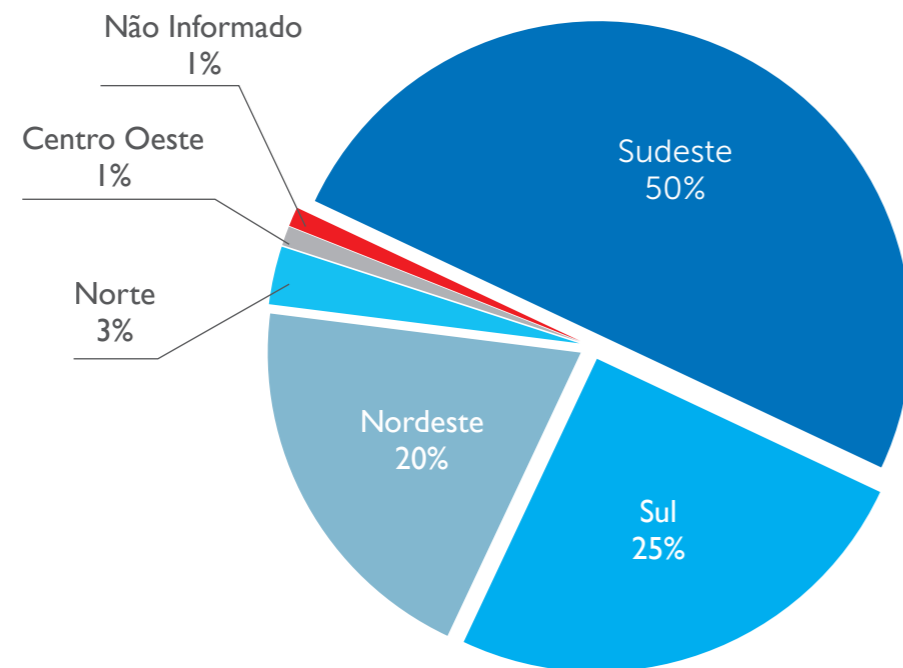


Tabela 4
Distribuição dos pacientes quanto ao Estado onde se situa seu Centro de Atendimento

Estado do Centro de Atendimento	n (%)	Estado do Centro de Atendimento	n (%)
São Paulo	790 (36,2%)	Pará	55 (2,5%)
Rio Grande do Sul	343 (15,7%)	Ceará	62 (2,8%)
Bahia	314 (14,4%)	Alagoas	26 (1,2%)
Minas Gerais	195 (8,9%)	Rio Grande do Norte	23 (1,1%)
Santa Catarina	123 (5,6%)	Pernambuco	2 (0,1%)
Paraná	103 (4,7%)	Distrito Federal	1 (0,04%)
Rio de Janeiro	65 (3,0%)		
Total de pacientes		2182 (100%)	

n = número de pacientes.

Figura 3

Distribuição dos pacientes por Estado onde se situa seu Centro de Atendimento

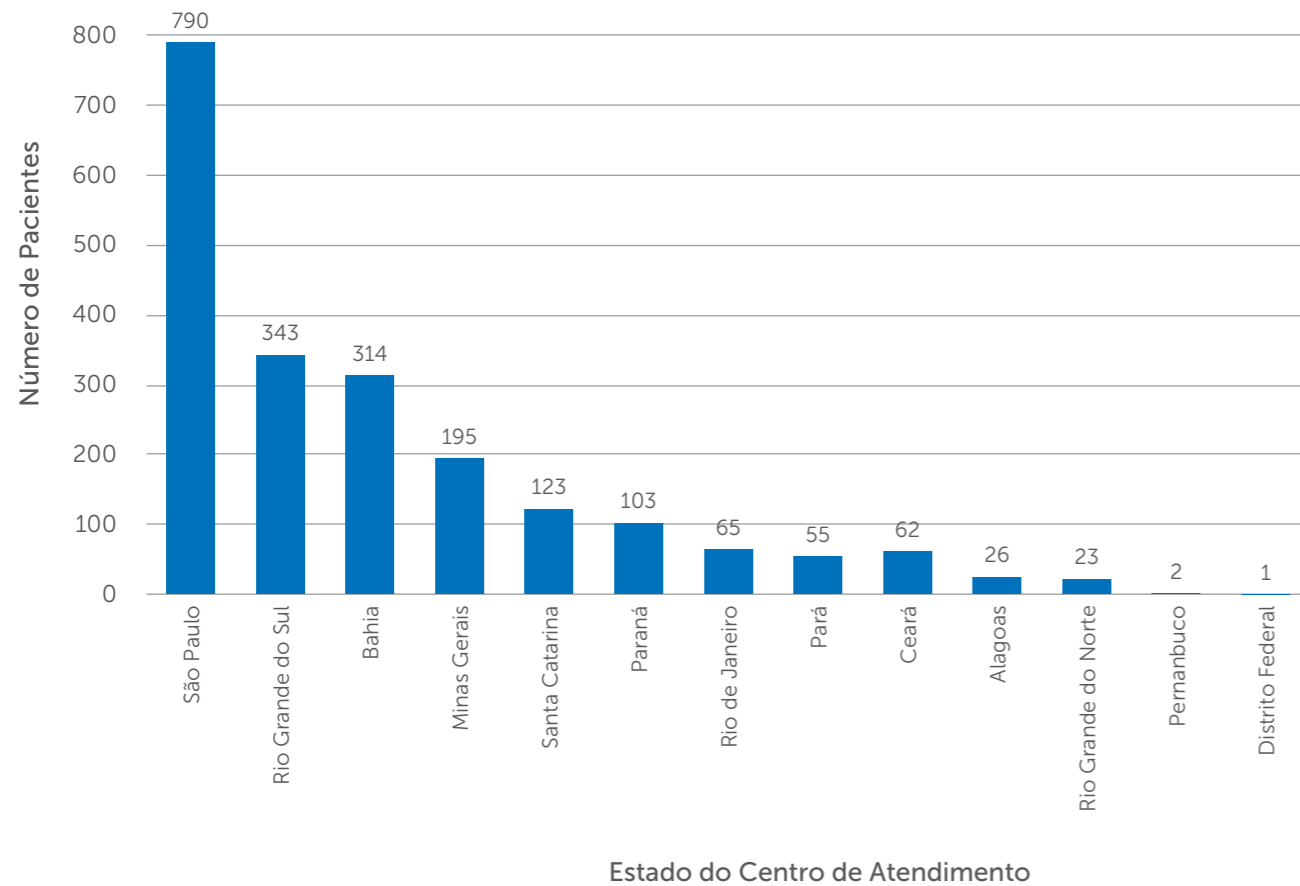


Tabela 5

Distribuição dos pacientes por Estado onde se situa seu Centro de Atendimento, contabilizando somente os dados de seguimento em 2009 (993 pacientes), 2010 (1440 pacientes) e 2011 (1562 pacientes).

Estado do centro de atendimento	Ano de referência		
	2009 n (%)	2010 n (%)	2011 n (%)
São Paulo	392 (39,5%)	612 (42,5%)	570 (36,5%)
Rio Grande do Sul	240 (24,2%)	268 (18,6%)	285 (18,2%)
Bahia	216 (21,8%)	210 (14,6%)	202 (12,9%)
Minas Gerais	28 (2,8%)	122 (8,5%)	167 (10,7%)
Santa Catarina	5 (0,5%)	88 (6,1%)	106 (6,8%)
Paraná	40 (4%)	53 (3,7%)	41 (2,6%)
Rio de Janeiro	-	39 (2,7%)	18 (1,2%)
Pará	55 (5,5%)	-	-
Ceará	1 (0,1%)	3 (0,2%)	49 (3,1%)
Alagoas	-	22 (1,5%)	23 (1,5%)
Rio Grande do Norte	16 (1,6%)	22 (1,5%)	23 (1,5%)
Pernambuco	-	1 (0,1%)	-
Espírito Santo	-	-	77 (4,9%)
Distrito Federal	-	-	1 (0,1%)
Total de pacientes	993 (100%)	1440 (100%)	1562 (100%)

n = número de pacientes.

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

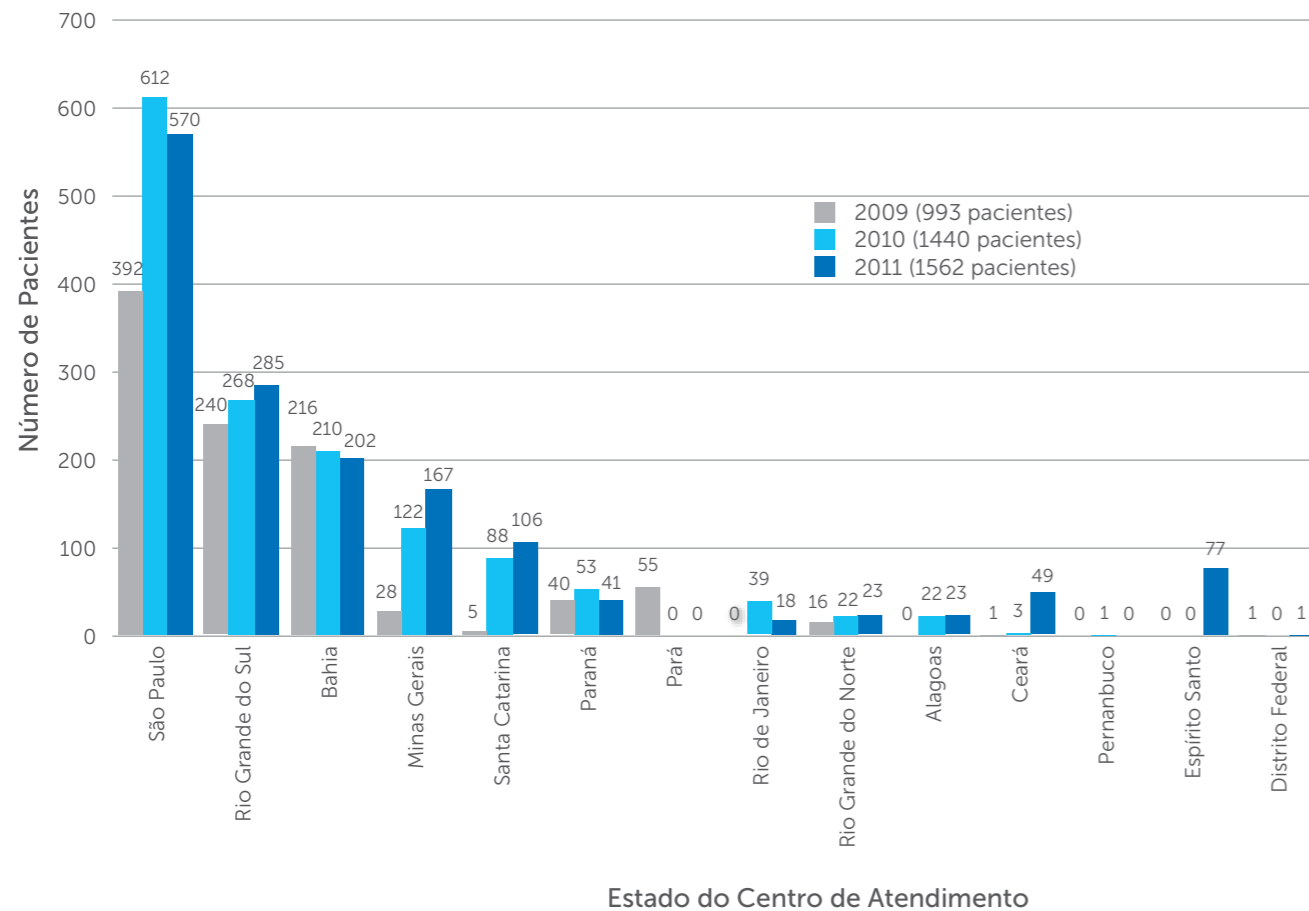


Tabela 6
Distribuição dos pacientes quanto ao gênero e etnia

Gênero	n (%)	Etnia	n (%)
Masculino	1168 (53,5%)	Branco	1568 (71,9%)
Feminino	1014 (46,5%)	Mestiço	471 (21,6%)
Total de pacientes	2182 (100%)	Negro	138 (6,3%)
		Asiático	5 (0,2%)
		Total de pacientes	2182 (100%)

n = número de pacientes.

Figura 5
Distribuição dos pacientes quanto ao gênero.

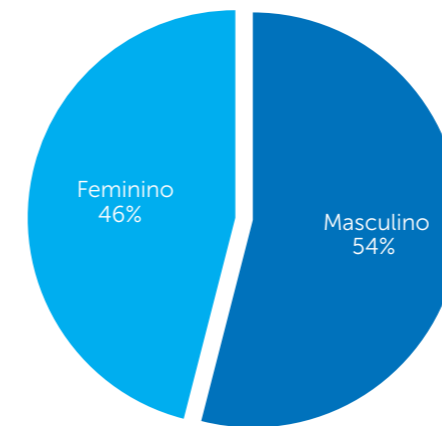


Figura 6
Distribuição dos pacientes quanto à etnia.

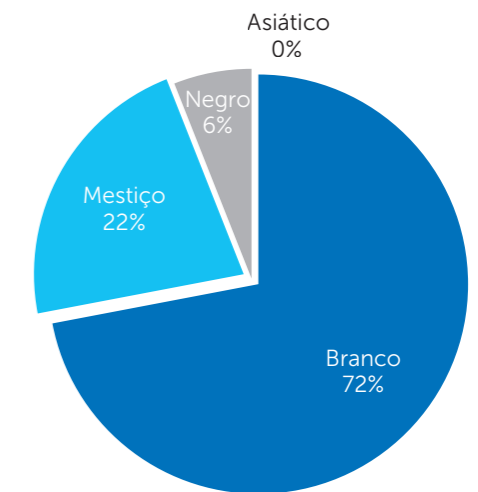


Tabela 7
Descrição dos pacientes em relação à idade atual (idade da antropometria)

Idade (em anos)	
Média (desvio padrão)	13,18 (10,90)
Mediana (p25-p75)	10,90 (6,06 – 16,74)
Mínimo-Máximo	0,09 – 79,62
Total de pacientes	1950
Pacientes sem espirometria/ antropometria	232

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

Figura 7
Distribuição dos pacientes em relação à idade atual (idade da antropometria).

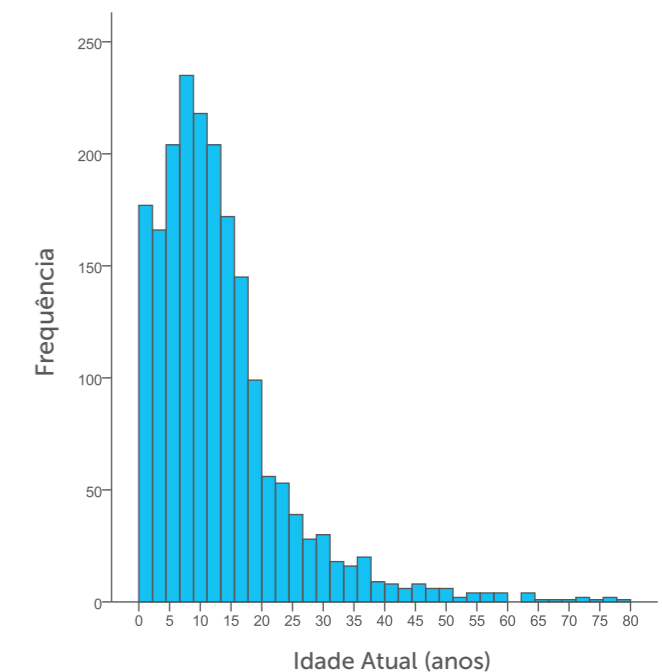


Tabela 8

Distribuição dos pacientes quanto à faixa etária atual.

Faixa etária	n (%)	Faixa etária (pediátrica – adulta)	n (%)
Até 5 anos	388 (19,9%)	Menos de 18 anos	1535 (78,7%)
> 5 a 10	522 (26,8%)	18 anos ou mais	415 (21,3%)
>10 a 15	431 (22,1%)	Total de pacientes	1950 (100%)
>15 a 20	279 (14,3%)	Pacientes sem informação	232
>20 a 25	120 (6,2%)		
>25 a 30	72 (3,7%)		
>30 a 35	43 (2,2%)		
>35 a 40	34 (1,7%)		
>40 a 45	17 (0,9%)		
>45 a 50	15 (0,8%)		
>50 anos	29 (1,5%)		
Total de pacientes	1950 (100%)		
Pacientes sem informação	232		

n = número de pacientes.

Figura 8

Distribuição dos pacientes em relação à faixa etária.

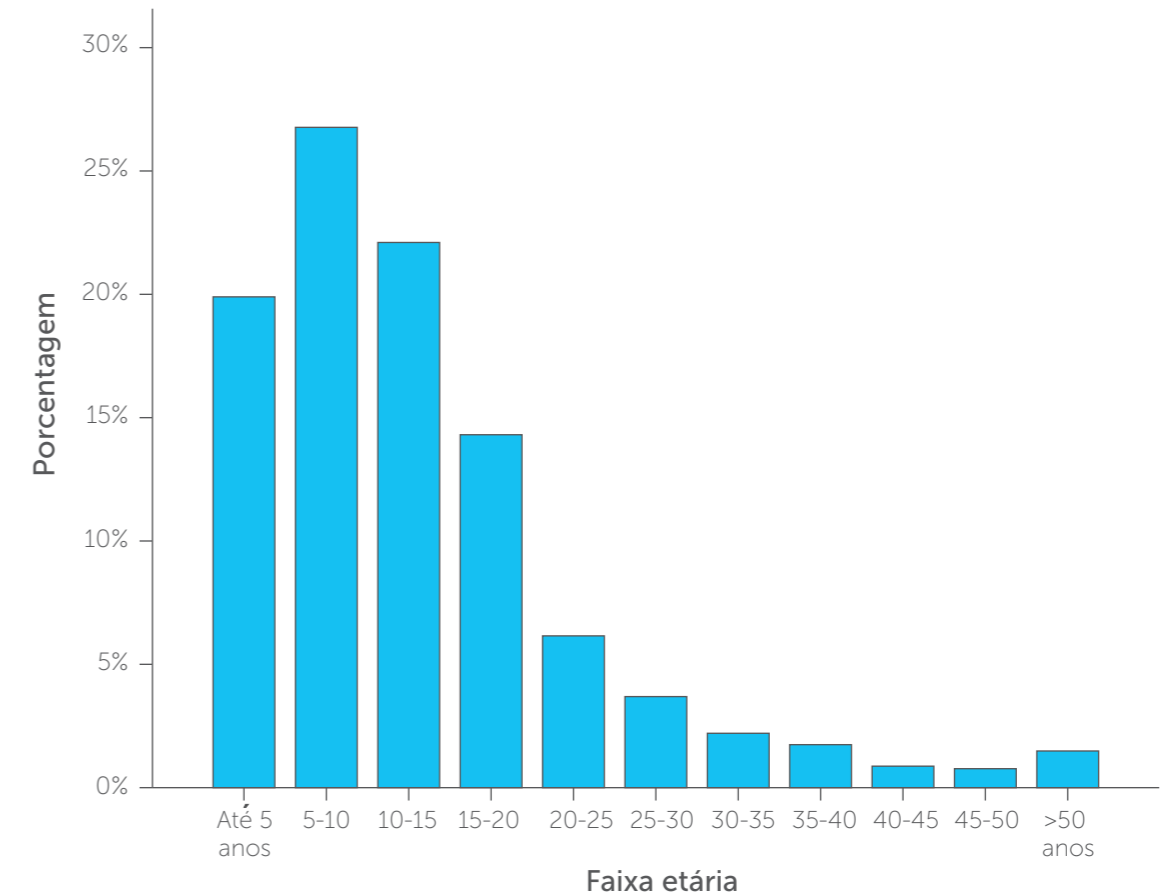
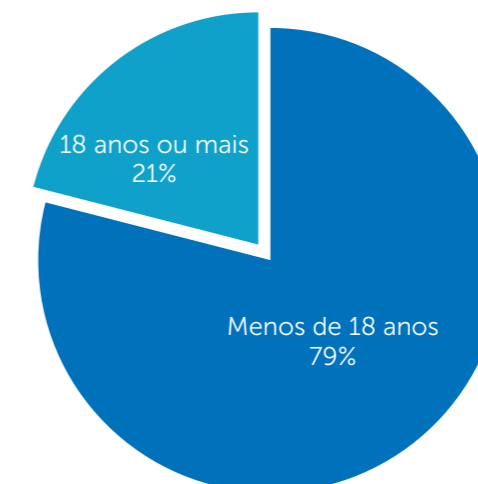


Figura 9

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)	5,75 (9,84)
Mediana (p25-p75)	1,59 (0,25 – 7,35)
Mínimo-Máximo	0 – 75,7
Total de pacientes	2176
Pacientes sem informação*	6

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.

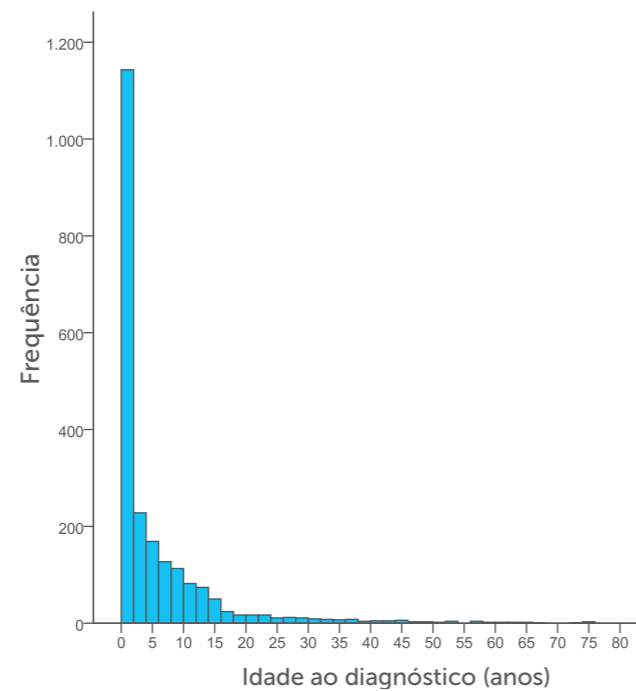


Tabela 10

Distribuição dos pacientes quanto às condições para diagnóstico.

Condições para diagnóstico	n (%)
Sintomas respiratórios persistentes	1407 (64,5%)
Déficit crescimento / Desnutrição	877 (40,2%)
Esteatorreia ou Malabsorção	850 (39,0%)
Triagem Neonatal (TIR)	481 (22,0%)
Íleo meconial clínico ou cirúrgico	170 (7,8%)
História familiar	178 (8,2%)
Doença Sinusal e/ou pólipos nasal	148 (6,8%)
Distúrbio metabólico	120 (5,5%)
Edema / anemia	74 (3,4%)
Condição Desconhecida	41 (1,9%)
Prolapso retal	20 (0,9%)
Icterícia prolongada	16 (0,7%)
Infertilidade	9 (0,4%)
Outras	120 (5,5%)
Total de pacientes	2182 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 11

Outras condições para diagnóstico.

Outras condições para o diagnóstico*	n	(%)
Cultura positiva para <i>P. aeruginosa</i>	15	0,7%
Bronquiectasias / Broncopatia	11	0,5%
Cultura positiva para <i>S. aureus</i>	9	0,4%
Doença de pequenas vias aéreas	4	0,2%
Cultura positiva para <i>P. aeruginosa</i> - cepa mucóide	3	0,1%
Síndrome de Bartter	2	0,1%
Pansinusopatia	2	0,1%
Trombose venosa profunda	1	0,04%
Traço Falciforme	1	0,04%
Sal cristalizado na testa	1	0,04%
POT Lobectomia (LIE)	1	0,04%
Pneumonias de repetição	1	0,04%
Malformação congênita do coração	1	0,04%
Malabsorção	1	0,04%
ITR de repetição	1	0,04%
Hipoalbuminemia	1	0,04%
Hiperreatividade bronquica polipose nasal	1	0,04%
Hemoptise	1	0,04%
Formações císticas aeradas	1	0,04%
Espessamento bronquico difuso	1	0,04%
Cultura positiva para <i>A. baumannii</i>	1	0,04%
Cultura positiva para <i>Aerogenes sp.</i>	1	0,04%
Azoospermia	1	0,04%
Atresia de jejuno	1	0,04%
Diabetes mellitus	1	0,04%
Impactação mucóide	1	0,04%
Suor salgado	1	0,04%
Queixas nasais	1	0,04%
Hipoprotrombinemia	1	0,04%
Cultura positiva para <i>A. xylosoxidans</i>	1	0,04%
Aprisionamento aéreo	1	0,04%
Perfusão em mosaico	1	0,04%
Cultura positiva para <i>Alcaligenes sp.</i>	1	0,04%
Anemia	1	0,04%
Base (100%): total de pacientes	2182 (100%)	

* Condições indicadas por escrito pelo profissional; apenas 34 casos com descrição sendo possível mais de uma condição por caso.

Tabela 12

Descrição dos pacientes em relação ao teste do suor.

	Cloreto (mEq/l)	Massa (mg)	Condutividade (mmol/l)
Média (desvio padrão)	88,73 (25,60)	143,90 (75,29)	104,2 (18,10)
Mediana (p25-p75)	89,50 (69,00-105)	132,50 (100-181)	105,0 (96-115)
Mínimo-Máximo	5,22-204,00	0,08-470	33-160
Total de pacientes	1833	1402	215

Tabela 13

Outros exames relatados para o diagnóstico.

	n (%)
Medida da diferença de potencial nasal	92 (4,2%)
Biópsia retal	70 (3,2%)
Total de pacientes	2182 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 14

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)	217,4 (123,0)	210,5 (128,0)	218,7 (121,6)
Mediana (p25-p75)	188 (127-265)	177 (123-265)	186 (130,5-272)
Mínimo-Máximo	37,5-830	14-902	37,5-830
Total de pacientes	449	337	454

Limites de corte para valores de TIR	1ª dosagem n (%)	2ª dosagem n (%)	Média das 2 dosagens n (%)
< 70 ng/ml	12 (2,7%)	15 (4,5%)	16 (3,5%)
≥ 70 ng/ml	437 (97,3%)	322 (95,5%)	438 (96,5%)
< 110 ng/ml	58 (12,9%)	60 (17,8%)	62 (13,7%)
≥ 110 ng/ml	391 (87,1%)	277 (82,2%)	392 (86,3%)
Total de pacientes	449	337	454

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

Tabela 15

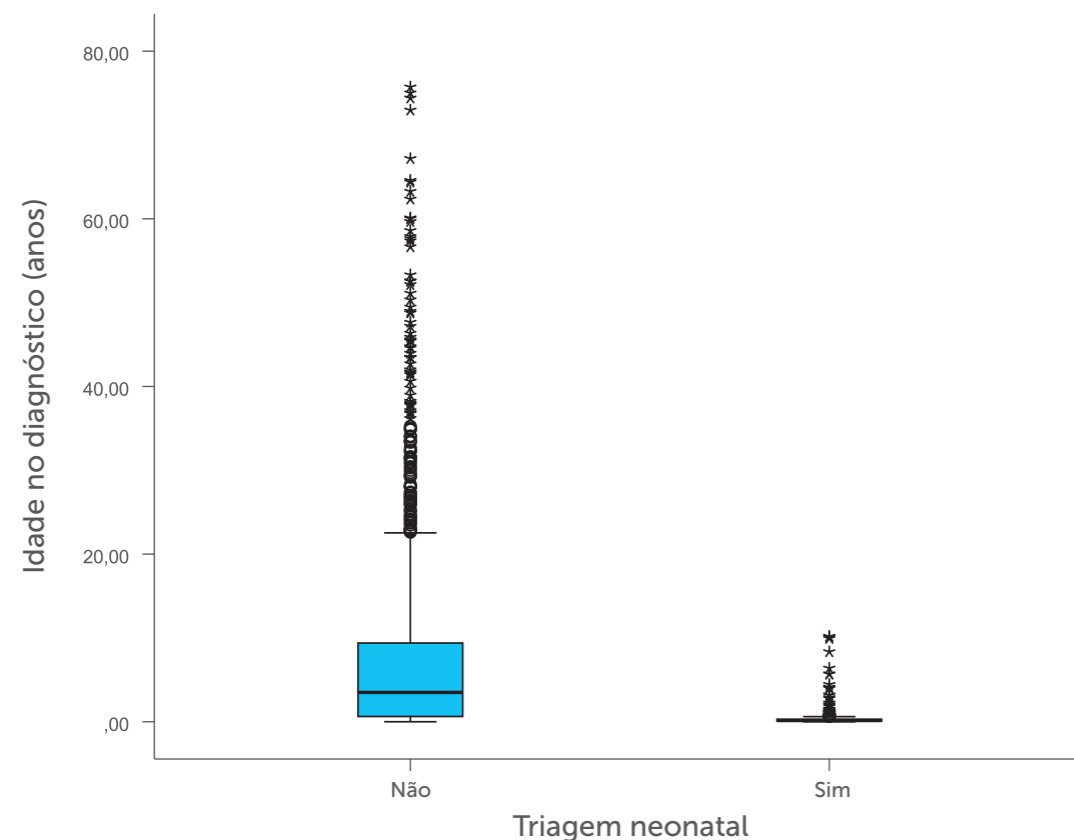
Descrição dos pacientes em relação à idade ao diagnóstico segundo triagem neonatal

Idade (em anos)	Triagem neonatal		
	Não	Sim	Total
Média (desvio padrão)	7,26 (10,65)	0,41 (1,09)	5,75 (9,84)
Mediana (p25-p75)	3,50 (0,63-9,39)	0,14 (0,09-0,30)	1,59 (0,30 – 7,39)
Mínimo-Máximo	0-75,72	0-10,18	0 – 75,72
Total de pacientes	1697	480	2177
Pacientes sem informação	4	1	5

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 ou até 30 ou mais mutações. Existem ainda Centros relatando a presença de polimorfismos genéticos.

Tabela 16

Descrição dos pacientes quanto ao estudo genético da fibrose cística.

Genótipo realizado	n (%)
Não	1212 (55,5%)
Sim	970 (44,5%)
Total de pacientes	2182 (100%)

Quantidade de mutações identificadas	n (%)
Nenhuma	211 (21,8%)
Uma	338 (34,8%)
Duas ou mais	421 (43,4%)
Total de pacientes com genótipo	970 (100%)

Genótipo - descrição	n (%)
DF508/DF508	255 (26,3%)
DF508/Outros (ou não identificado)	403 (41,5%)
Outros/Outros (ou não identificado)	101 (10,4%)
Não identificado	211 (21,8%)
Total de pacientes com genótipo	970 (100%)

n = número de pacientes; não identificado = campo em branco
Obs.: Diferenciando não identificado (campo em branco) de outros:

Genótipo - descrição	n (%)
DF508/DF508	255 (26,3%)
DF508/Outros	124 (12,8%)
DF508/Não identificado	279 (28,8%)
Outros/Outros	42 (1,9%)
Outros/Não identificado	59 (6,1%)
Não identificado/Não identificado	211 (9,7%)
Total de pacientes com genótipo	970 (100%)

Figura 12

Distribuição dos pacientes quanto ao resultado do estudo genético (n=805).

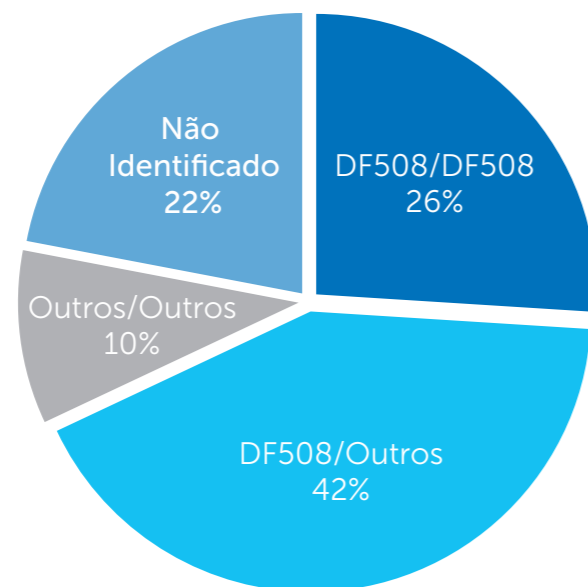


Figura 13

Descrição das mutações mais frequentes (970 pacientes, 1940 alelos).

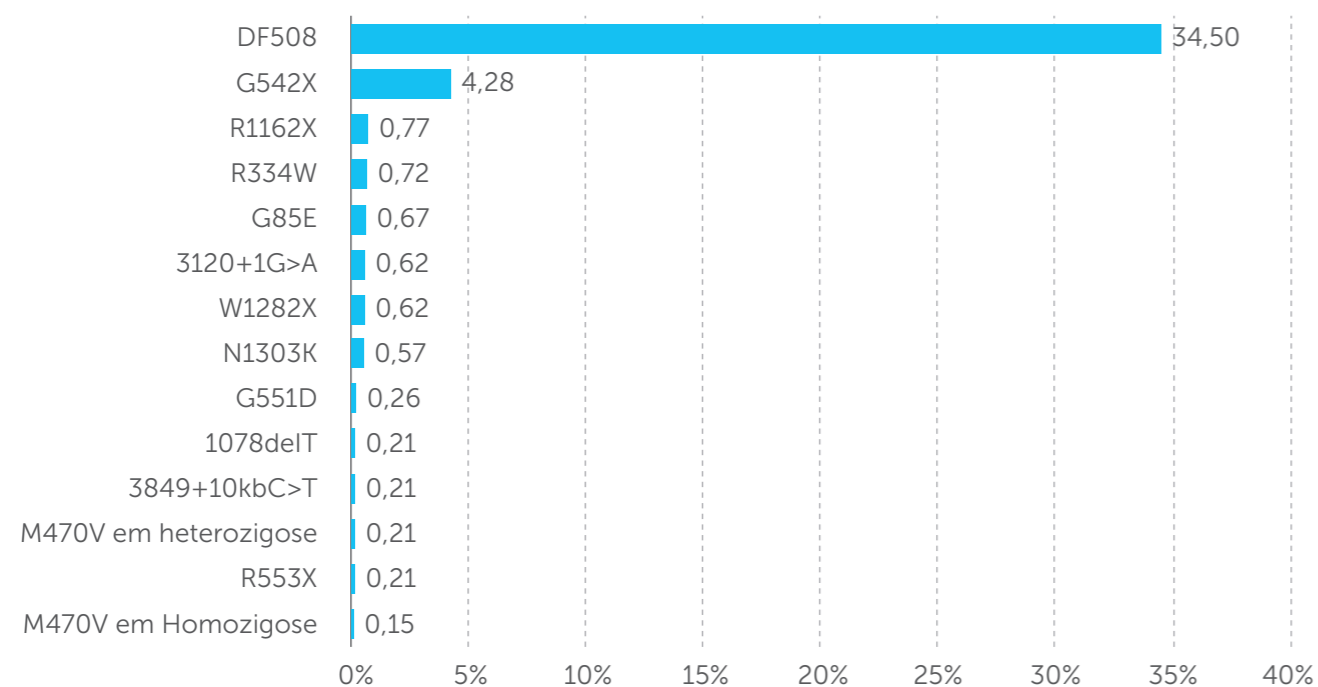


Tabela 17

Descrição das mutações identificadas (970 pacientes, 1940 alelos).

Mutações	n	%
DF508	669	34,5%
G542X	83	4,28%
R1162X	15	0,77%
R334W	14	0,72%
G85E	13	0,67%
3120+1G>A	12	0,62%
W1282X	12	0,62%
N1303K	11	0,57%
G551D	5	0,26%
R553X	4	0,21%
Polimorfismo M470V em heterozigose	4	0,21%
3849+10kbC>T	4	0,21%
1078delT	4	0,21%
Polimorfismo M470V em homozigose	3	0,15%
S549R	2	0,10%
711-1G>T	2	0,10%
2183AA>G	2	0,10%
1812-1G>A	2	0,10%
1717-1G>A	2	0,10%
Y1092X	1	0,05%
W543X	1	0,05%
W1089X	1	0,05%
R75Q	1	0,05%
R347P	1	0,05%
R10665	1	0,05%
Q220X	1	0,05%
S4X	1	0,05%
P205S	1	0,05%
M1101K	1	0,05%
I331N	1	0,05%
I507	1	0,05%
D3956	1	0,05%
D1152H	1	0,05%
C711+1G>T	1	0,05%
c1929delC	1	0,05%
C1172G>A	1	0,05%
7T/7T	1	0,05%
3659delc	1	0,05%
5t>7t	1	0,05%
2789+5G>A	2	0,10%
1898+1G>A	1	0,05%
1656AA	1	0,05%
Em branco	943	48,61%
Total de alelos (970 pacientes)	1940	100%

Para a descrição dos DADOS DE SEGUIMENTO foi considerado apenas O ANO DE COMPETÊNCIA 2011.

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 referencia os dados do CDC (disponíveis em <http://www.cdc.gov/growthcharts/>).

Tabela 18

Descrição dos pacientes quanto aos dados antropométricos

PESO (kg)	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Média (desvio padrão)	33,92 (18,67)	34,19 (30,38)	-0,69 (1,29)
Mediana (p25-p75)	30,00 (18,80-48,00)	27,00 (6,00-57,00)	-0,61 (-1,54- 0,18)
Mínimo-Máximo	4,30-98,4	0-100	-3,97-3,98
Total de pacientes	1506	1224	1224

ESTATURA (cm)	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Média (desvio padrão)	133,05 (29,89)	35,43 (29,68)	-0,56 (1,24)
Mediana (p25-p75)	136,00 (111,00-158,00)	29,00 (8,00-56,00)	-0,54 (-1,38-0,16)
Mínimo-Máximo	54,5-190,00	0-100	-3,90-3,98
Total de pacientes	1499	1199	1199

IMC (kg/m ²)	Medida	Percentil NCHS
Média (desvio padrão)	23,77 (8,93)	41,62 (32,47)
Mediana (p25-p75)	21,60 (16,67-30,41)	34,00 (12,00-71,00)
Mínimo-Máximo	7,56-54,73	0-100
Total de pacientes	1499	1000

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.

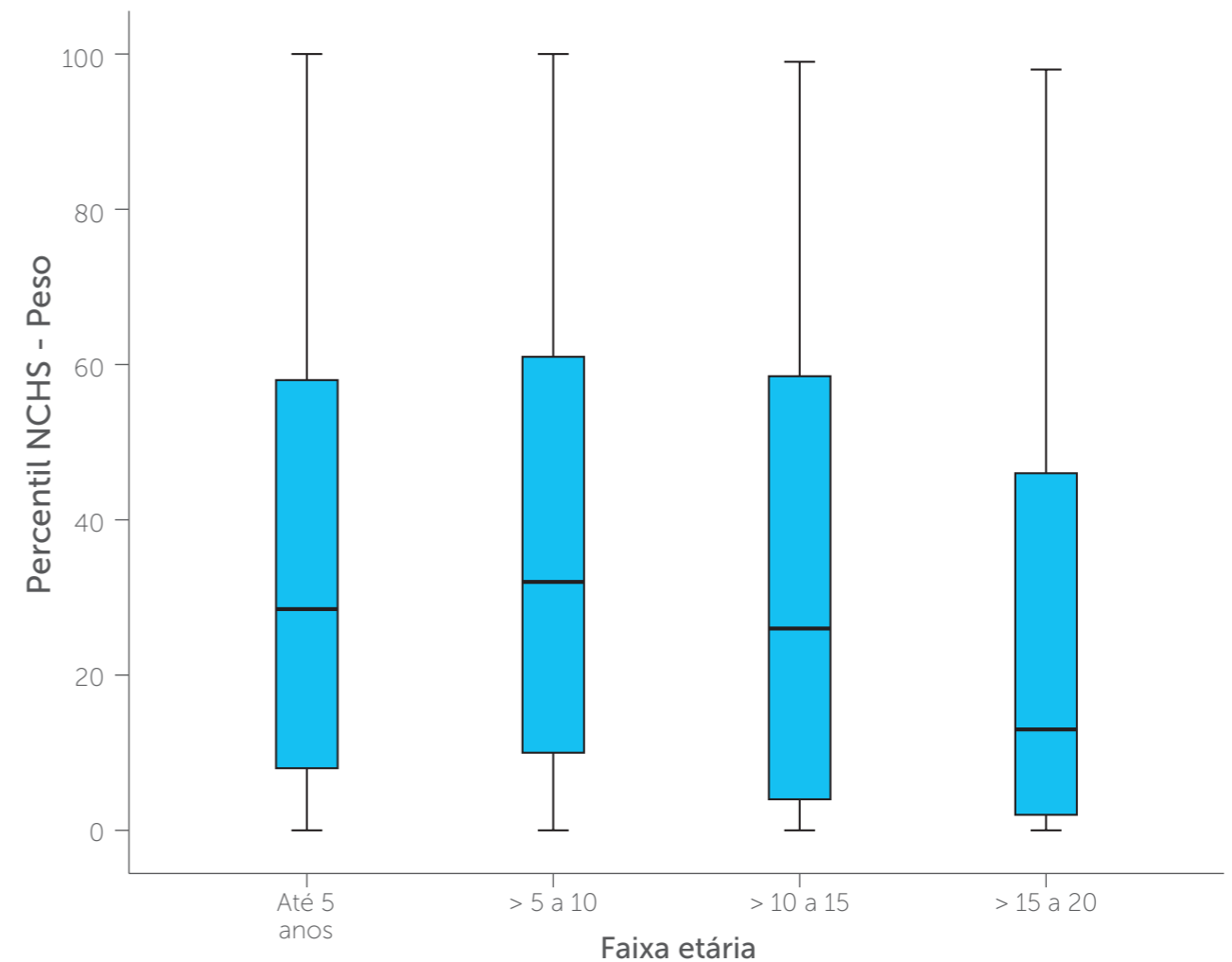


Figura 15

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

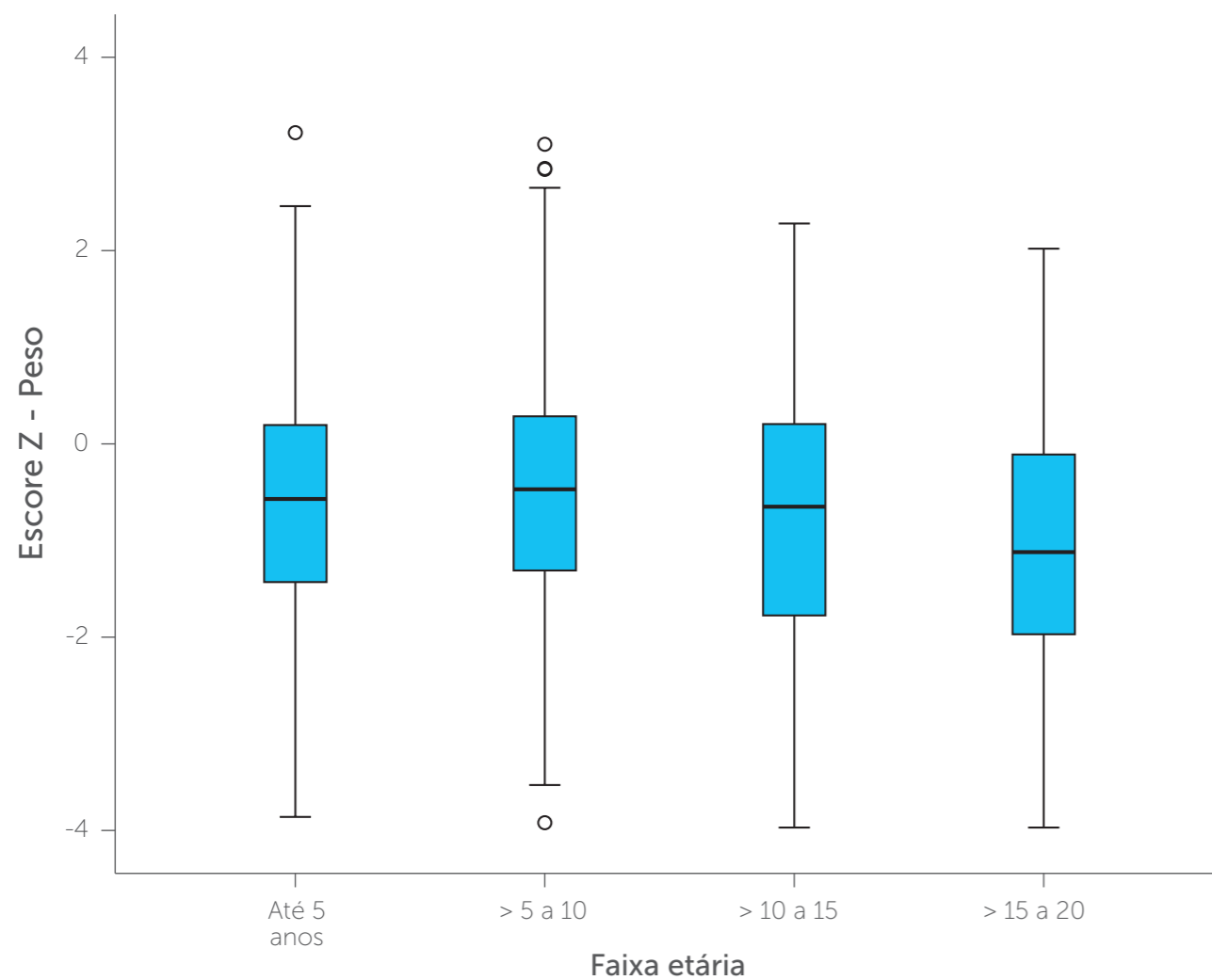


Figura 16

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de percentil de estatura por faixa etária da população com idade até 20 anos (1167 pacientes).

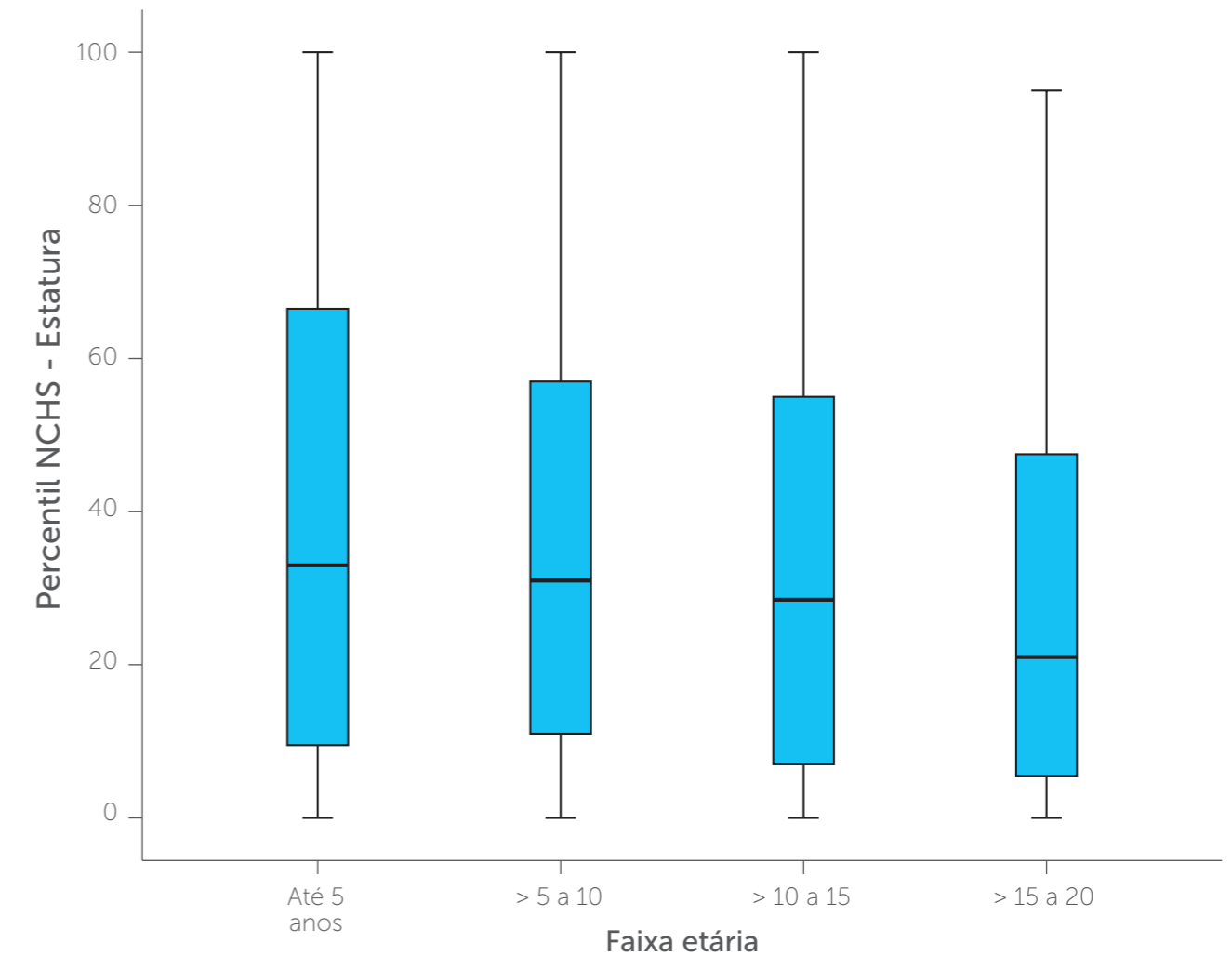


Figura 17

Gráfico do tipo Box-plot da distribuição dos valores de escore Z de estatura por faixa etária da população com idade até 20 anos (1167 pacientes).

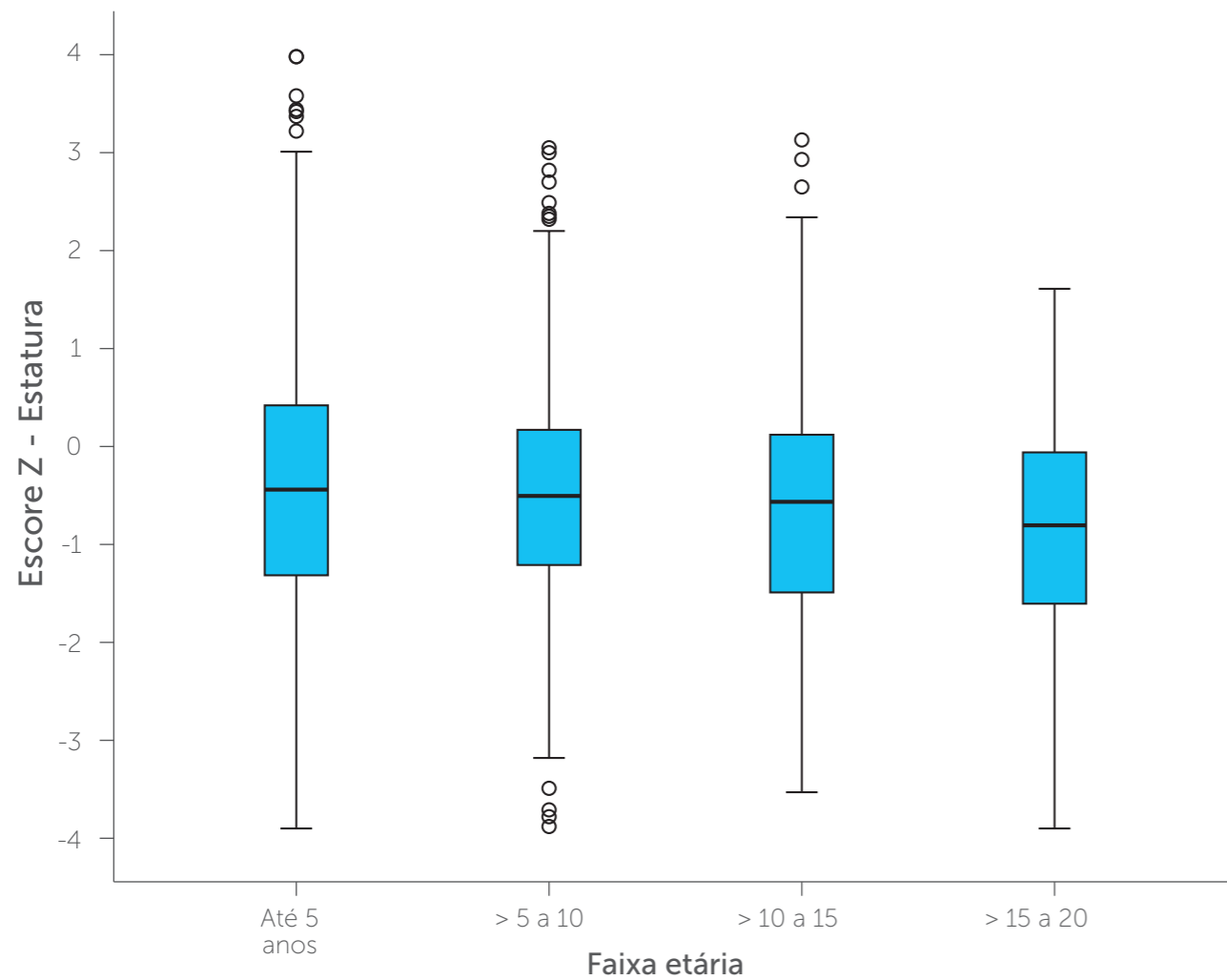


Figura 18

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).

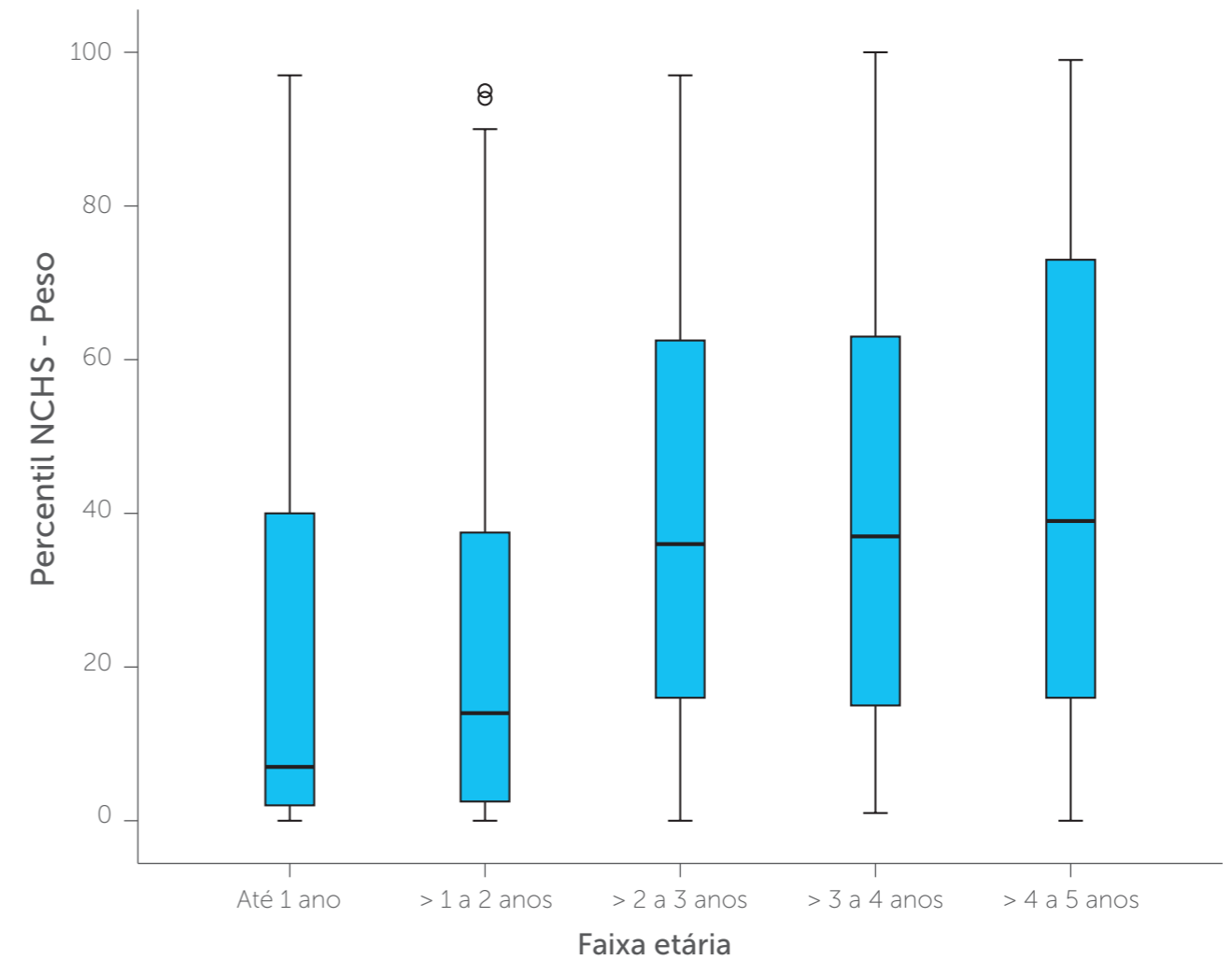


Figura 19

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).

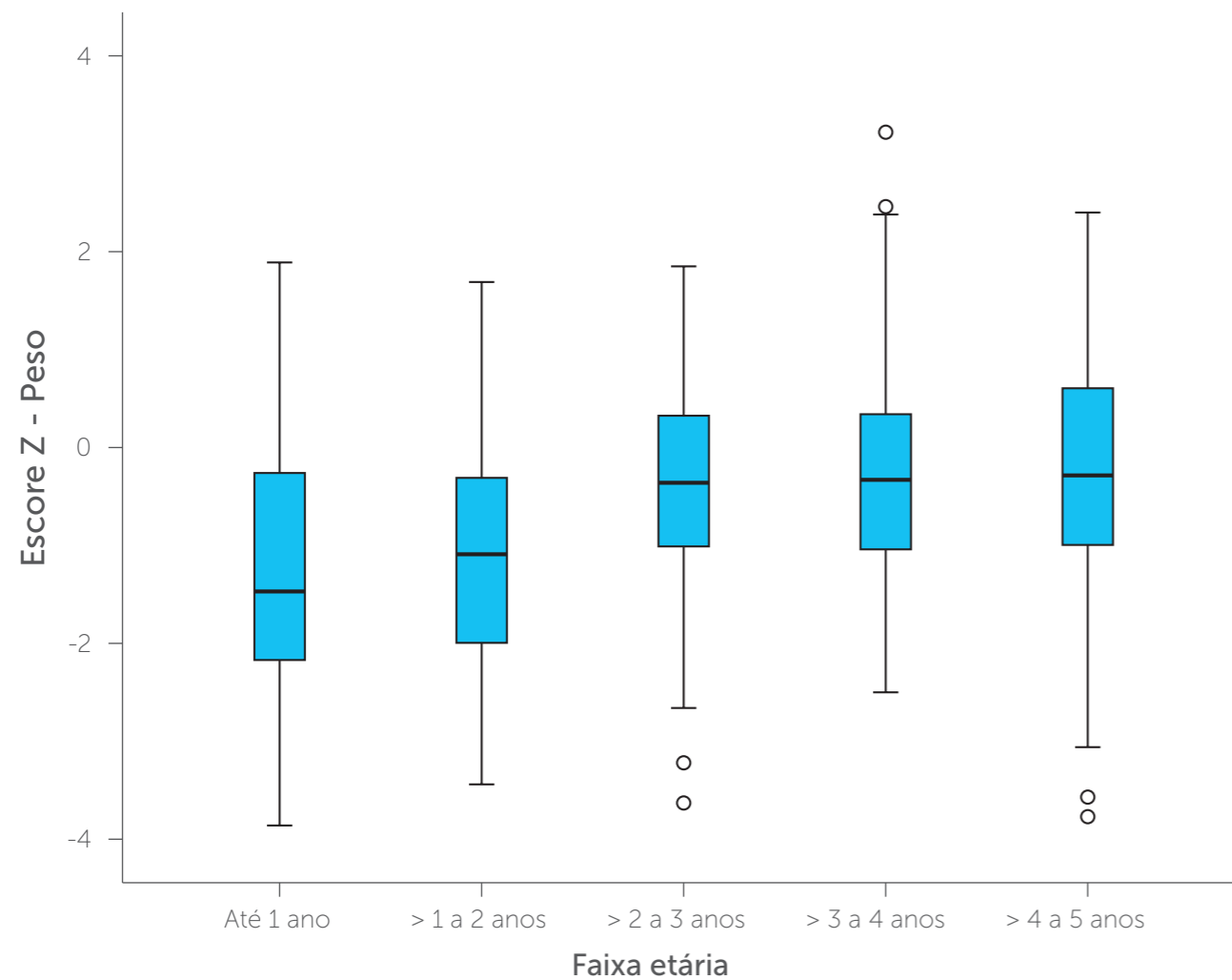


Figura 20

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).

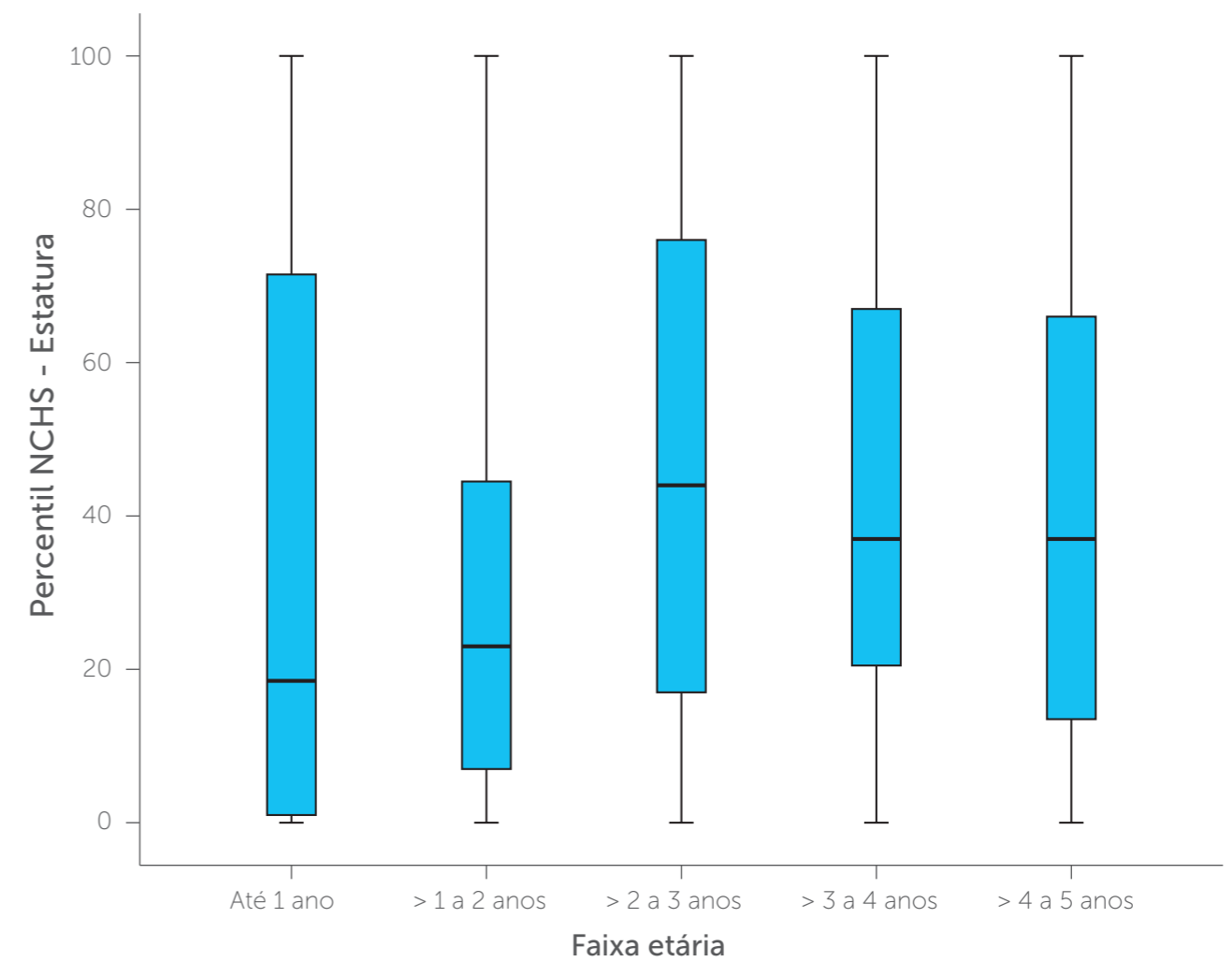


Figura 21

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).

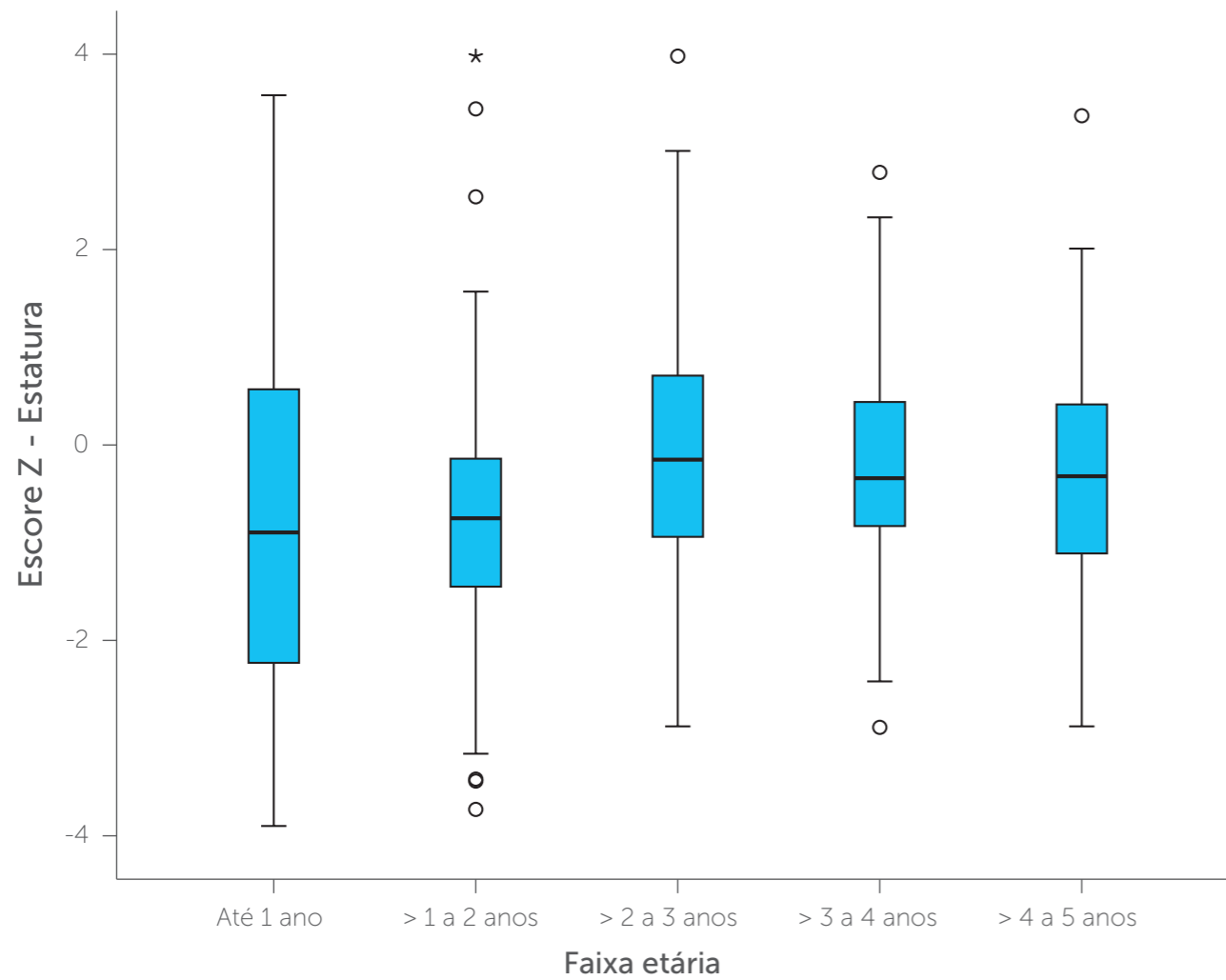
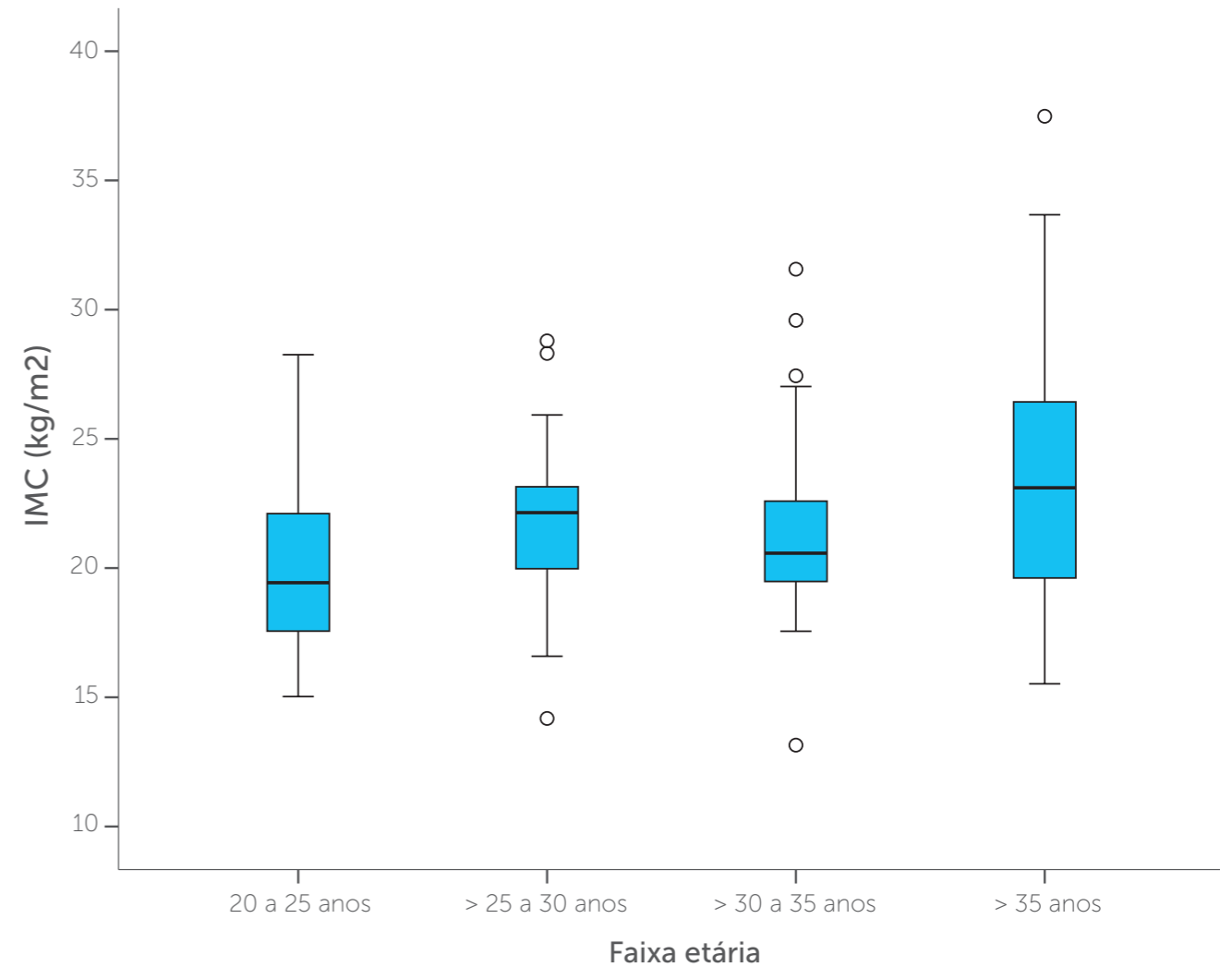


Figura 22

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 no 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 19

Descrição dos pacientes quanto aos dados de função pulmonar.

Espirometria realizada	n (%)
Não	801 (51,3%)
Sim	761 (48,7%)
Total de pacientes	1562 (100%)

CVF (litros)	
Média (desvio padrão)	2,36 (1,05)
Mediana (p25-p75)	2,15 (1,61-2,95)
Mínimo-máximo	0,28-5,83
Total de pacientes	761

Escore Z - CVF	
Média (desvio padrão)	-1,51 (2,01)
Mediana (p25;p75)	-1,36 (-2,78; -0,11)
Mínimo;máximo	-6,92; 4,46
Total de pacientes	752

VEF1 (litros)	
Média (desvio padrão)	1,81 (0,84)
Mediana (p25-p75)	1,63 (1,20-2,23)
Mínimo-máximo	0,20-4,75
Total de pacientes	761

Escore Z - VEF1	
Média (desvio padrão)	-2,10 (2,15)
Mediana (p25;p75)	-2,00 (-3,73; -0,55)
Mínimo;máximo	-6,97; 5,35
Total de pacientes	752

VEF1/CVF	
Média (desvio padrão)	0,77 (0,13)
Mediana (p25-p75)	0,79 (0,67-0,87)
Mínimo-máximo	0,33-1,00
Total de pacientes	761

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.

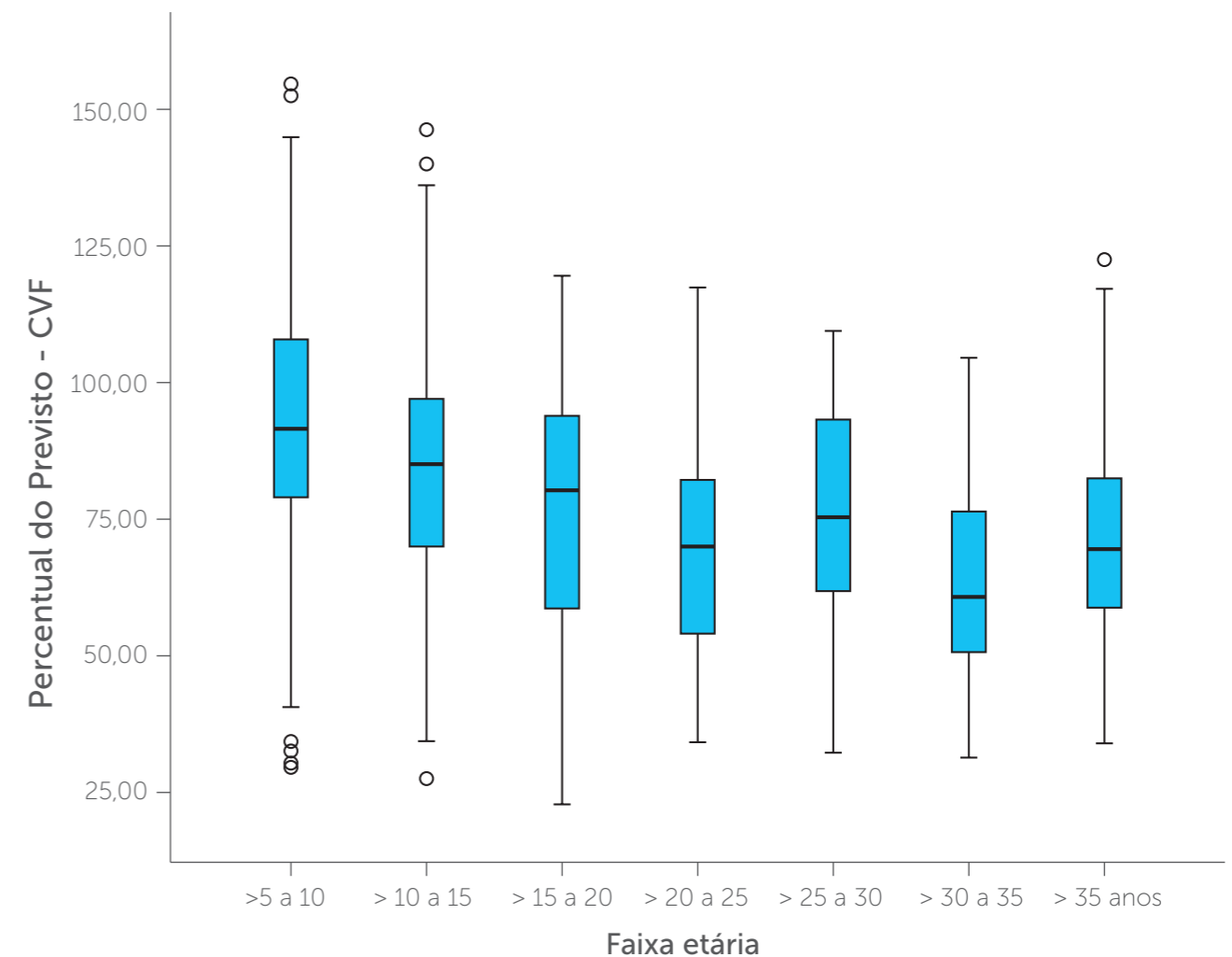


Figura 24

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

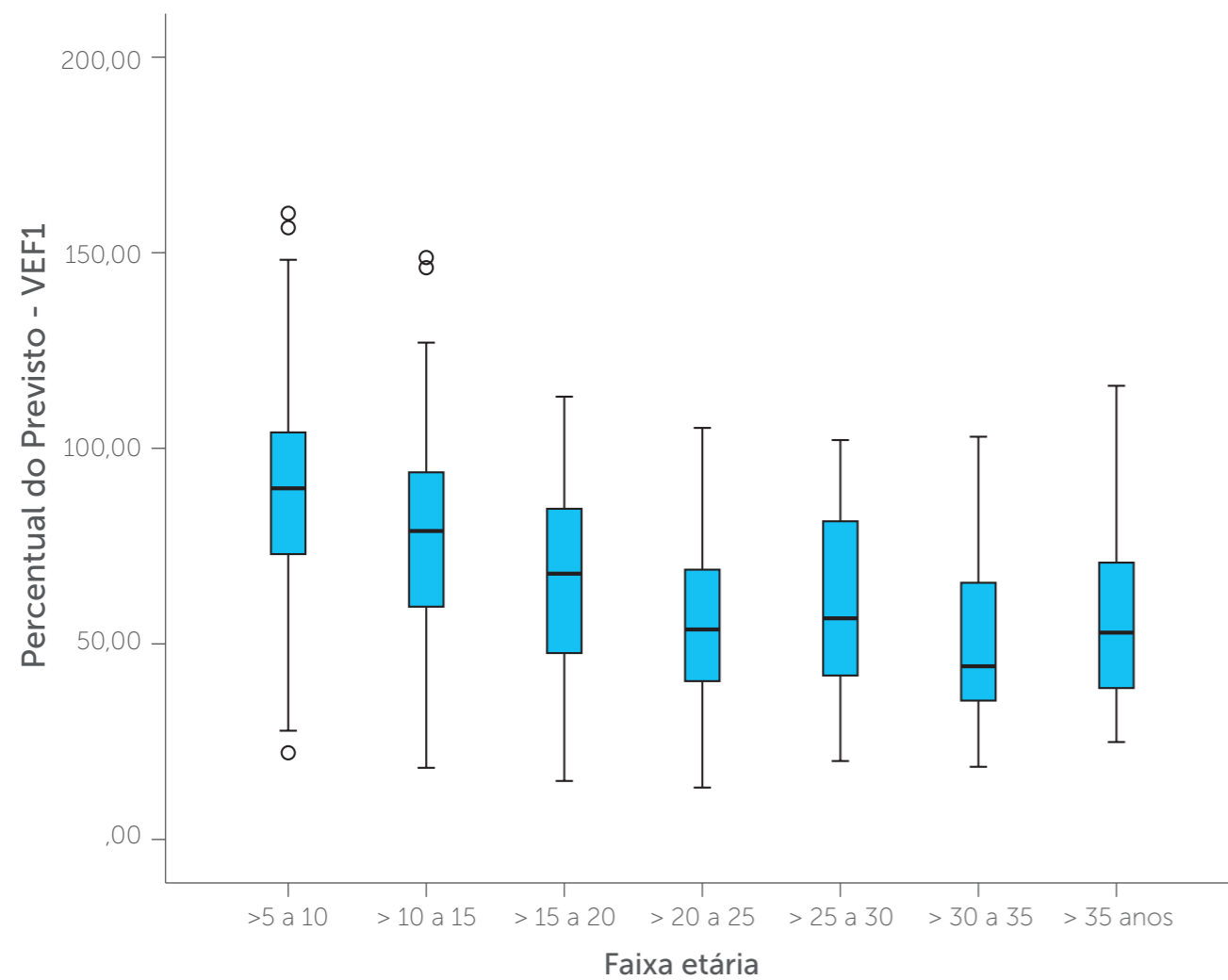


Figura 25

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

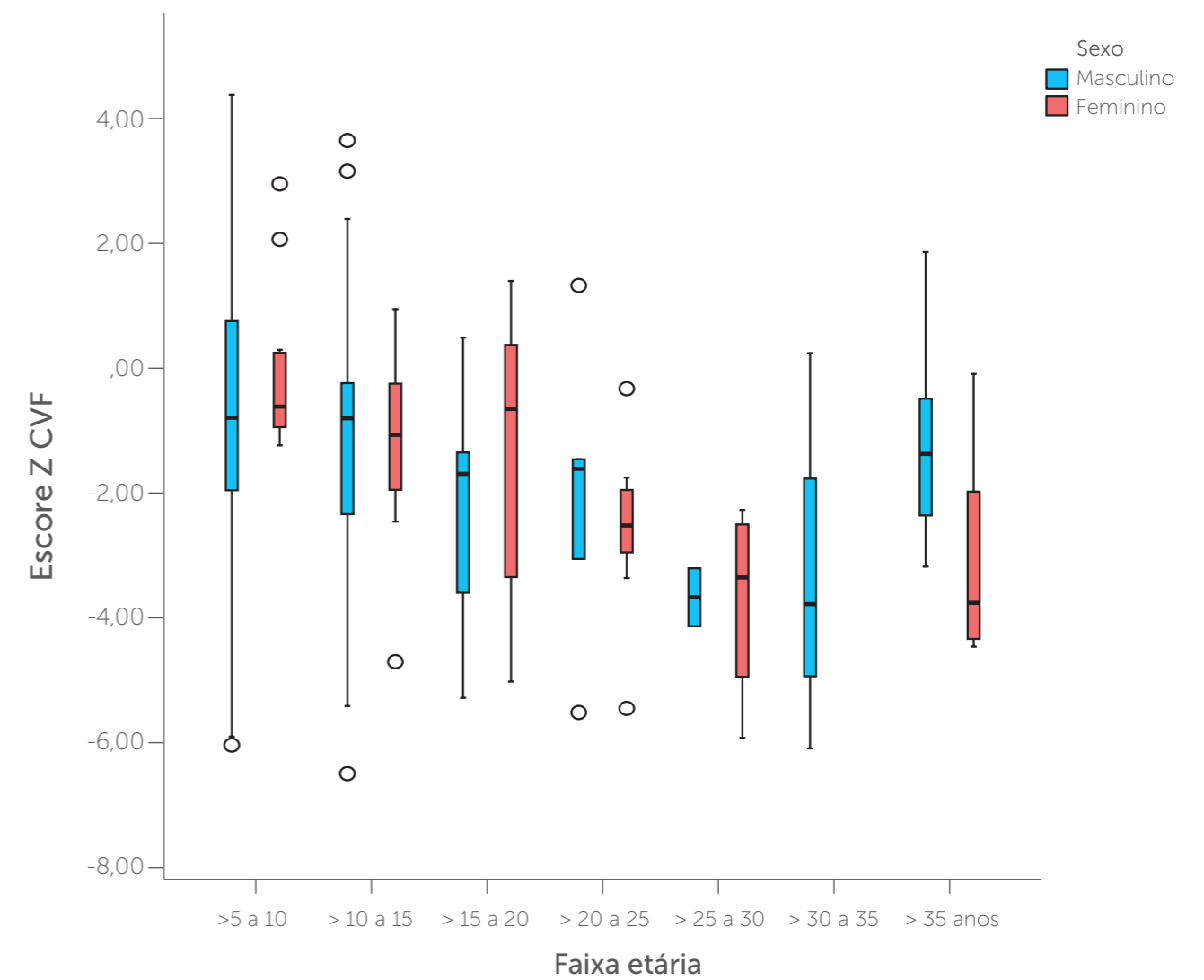
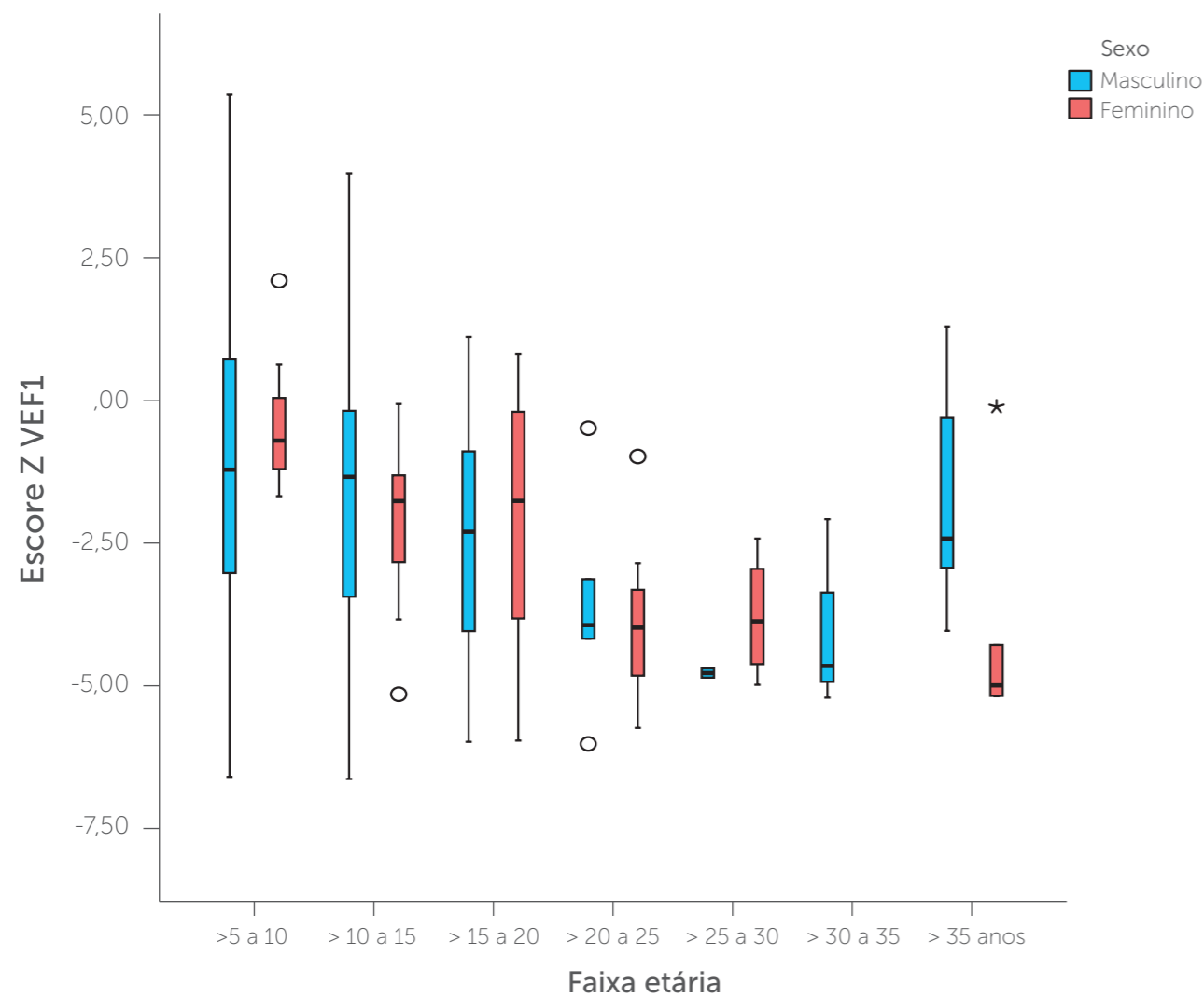


Figura 26

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 20

Descrição dos microrganismos identificados.

Microrganismos identificados	n	%
<i>Staphylococcus aureus oxacilina sensível</i>	901	57,7%
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	708	45,3%
<i>Pseudomonas aeruginosa não mucoide</i>	483	30,9%
<i>Pseudomonas aeruginosa mucoide</i>	338	21,6%
Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	163	10,4%
<i>Staphylococcus aureus oxacilina resistente</i>	122	7,8%
<i>Haemophilus influenzae</i>	134	8,6%
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	89	5,7%
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	68	4,4%
<i>Serratia sp.</i>	45	2,9%
<i>Achromobacter sp.</i>	33	2,1%
<i>Candida sp.</i>	56	3,6%
<i>Aspergillus fumigatus</i>	29	1,9%
<i>Escherichia coli</i>	26	1,7%
outras <i>Pseudomonas</i>	17	1,1%
<i>Mycobacterium não tuberculosis</i>	4	0,3%
<i>Mycobacterium tuberculosis</i>	4	0,2%
Total de pacientes	1562	100%

Figura 27

Microrganismos identificados.

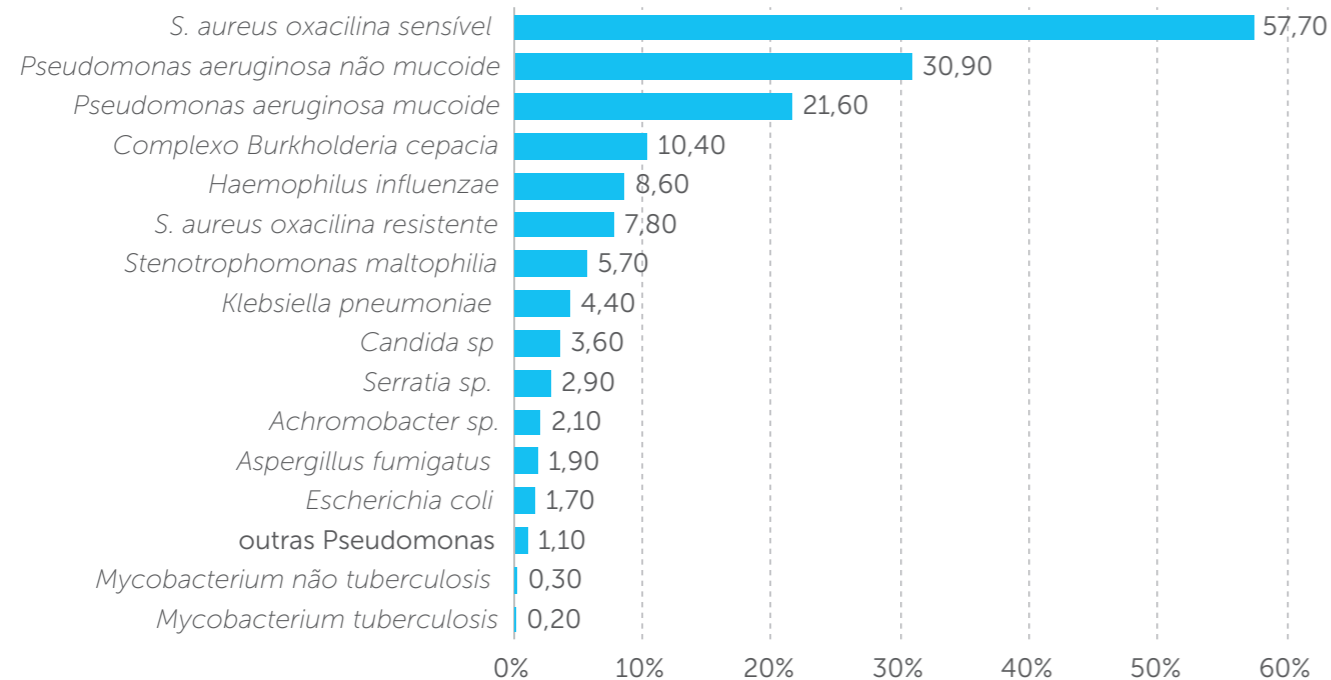


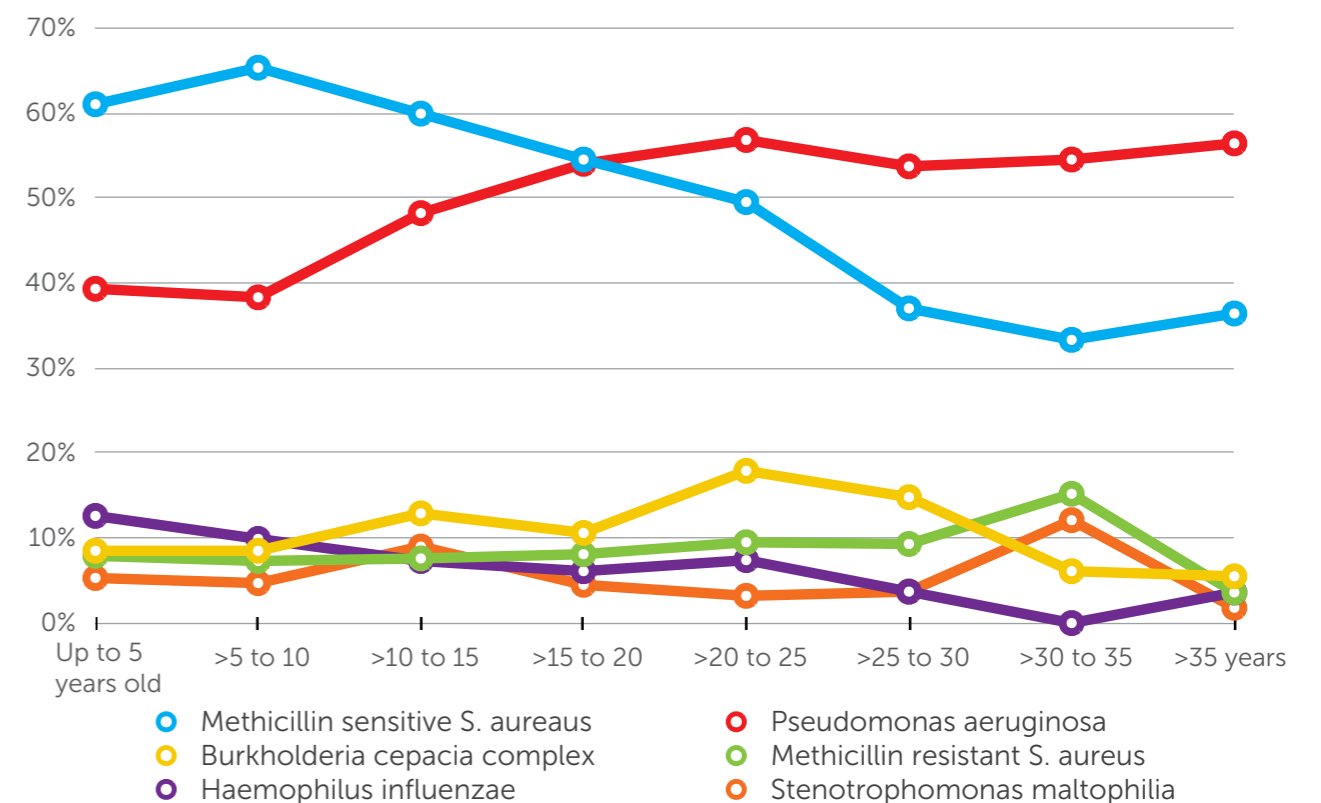
Tabela 21

Microrganismos identificados segundo faixa etária.

Faixa etária	Microrganismos identificados						nº
	<i>S. aureus oxacilina sensível</i>	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	<i>S. aureus oxacilina resistente</i>	<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	
Até 5 anos	61,0%	39,3%	8,5%	7,9%	12,6%	5,3%	318
> 5 a 10	65,3%	38,3%	8,5%	7,3%	9,9%	4,7%	426
>10 a 15	59,9%	48,2%	12,9%	7,6%	7,3%	9,0%	357
>15 a 20	54,5%	54,0%	10,6%	8,1%	6,1%	4,5%	198
>20 a 25	49,5%	56,8%	17,9%	9,5%	7,4%	3,2%	95
>25 a 30	37,0%	53,7%	14,8%	9,3%	3,7%	3,7%	54
>30 a 35	33,3%	54,5%	6,1%	15,2%	0%	12,1%	33
>35 anos	36,4%	56,4%	5,5%	3,6%	3,6%	1,8%	55

Figura 28

Prevalência de patógenos identificados por faixa etária.



DADOS DE TRATAMENTO CLÍNICO

Figura 29

Distribuição dos pacientes quanto ao número de consultas realizadas no ano de 2010.

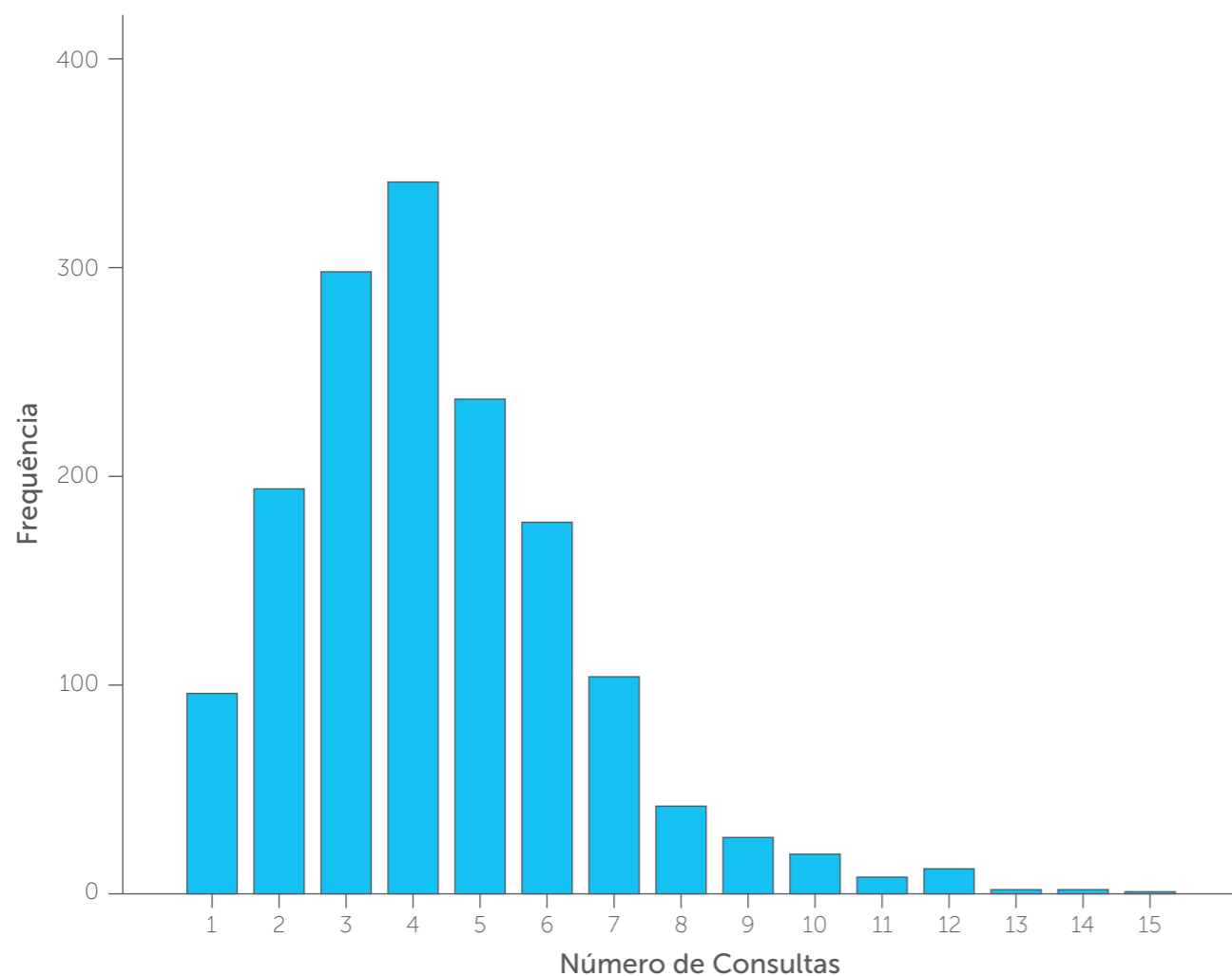


Tabela 22

Óbitos

Óbito	n (%)
Não	1550 (99,2%)
Sim	12 (0,8%)
Causas de óbito*	
Insuficiência respiratória crônica/ aguda	10
Choque séptico / septicemia	3
Exacerbação pulmonar	1
Sepse por acinetobacter	1
Desidratação	1
Total de pacientes	1562 (100%)
Idade no óbito (anos)	
média (desvio padrão)	14,00 (6,64)
mediana (p25-p75)	13,40 (11,09-15,77)
mínimo-máximo	1,88-27,30

* Mais de uma causa pode ser indicada por caso.

Tabela 23

Distribuição dos pacientes quanto ao escore de Shwachman-Kulczycki.

Escore total	n (%)
média (desvio padrão)	77,81 (18,55)
mediana (p25-p75)	80 (70-95)
mínimo-máximo	15-100
CLASSIFICAÇÃO	
Grave (≤ 40)	64 (4,9%)
Moderado (41 a 55)	116 (8,8%)
Médio (56 a 70)	242 (18,4%)
Bom (71 a 85)	424 (32,3%)
Excelente (86-100)	467 (35,6%)
Total de pacientes	1313 (100%)
Pacientes sem informação	249

Figura 30

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

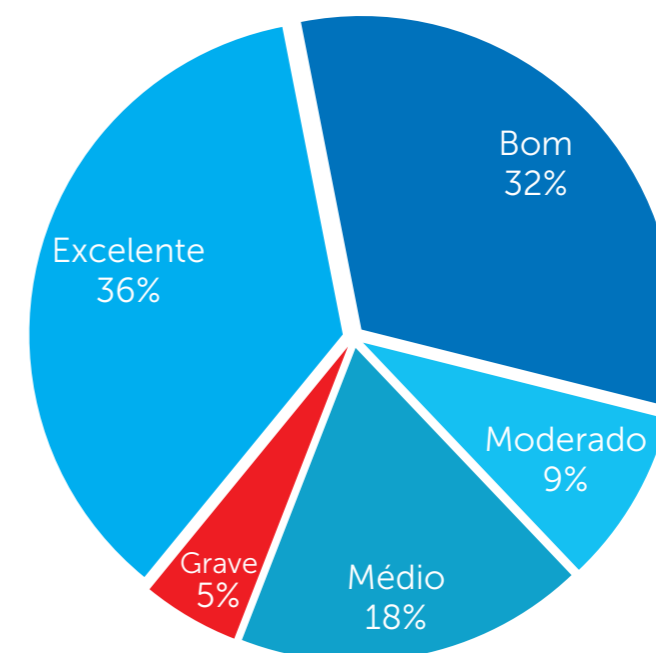


Tabela 24

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)	1 (0,4%)	6 (1,7%)	7 (2,4%)	15 (9,0%)	32 (15,4%)	61 (4,7%)
Moderado (41 a 55)	6 (2,1%)	18 (5,1%)	34 (11,9%)	19 (11,4%)	38 (18,3%)	115 (8,9%)
Médio (56 a 70)	30 (10,6%)	54 (15,4%)	62 (21,7%)	44 (26,3%)	50 (24,0%)	240 (18,5%)
Bom (71 a 85)	89 (31,3%)	114 (32,5%)	109 (38,1%)	49 (29,3%)	58 (27,9%)	419 (32,3%)
Excelente (86-100)	158 (55,6%)	159 (45,3%)	74 (25,9%)	40 (24,0%)	30 (14,4%)	461 (35,6%)
Total de pacientes	284 (100%)	351 (100%)	286 (100%)	167 (100%)	208 (100%)	1296* (100%)

* 266 pacientes sem informação.

Figura 31

Classificação do escore de Shwachman-Kulczycki segundo faixa etária.

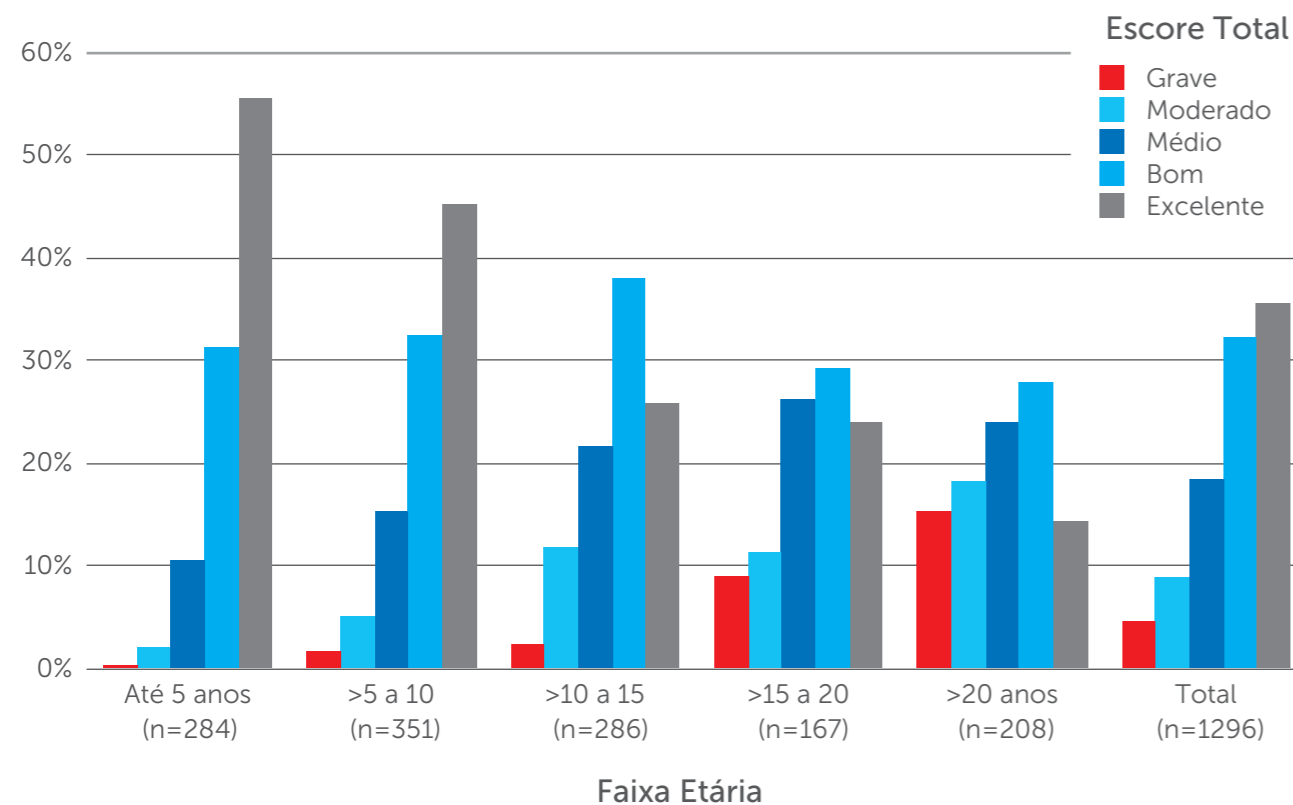


Figura 32

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

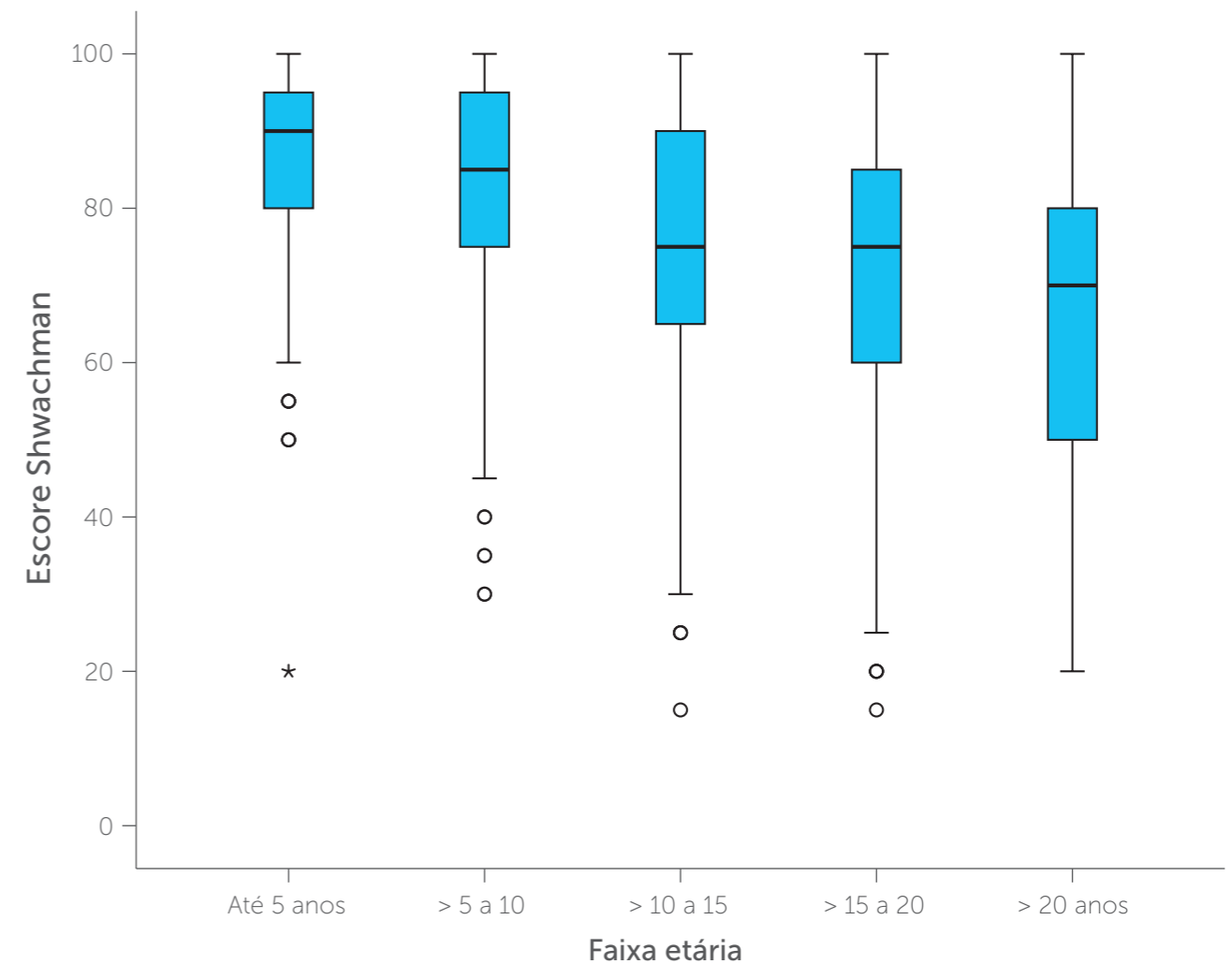


Figura 33

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

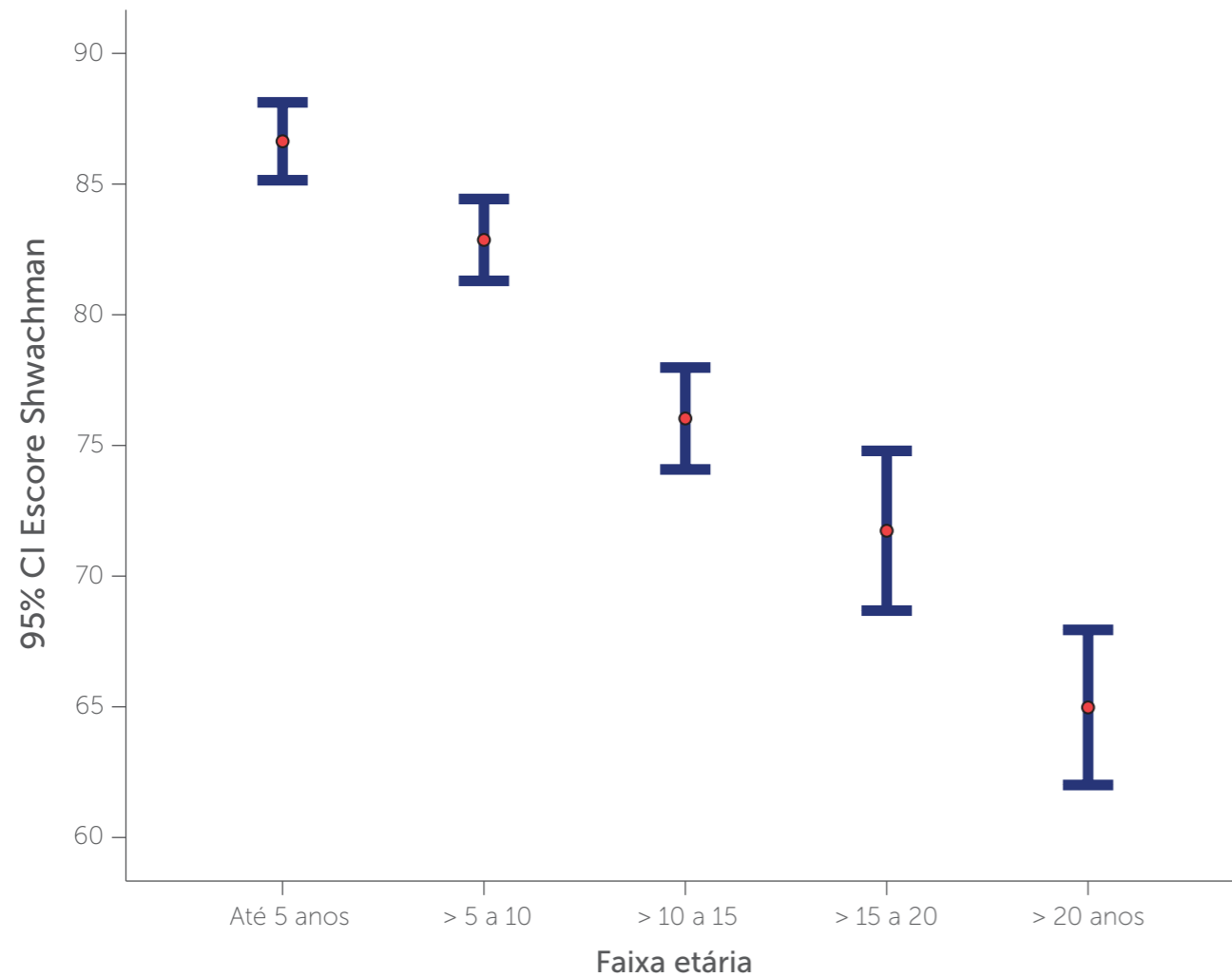


Tabela 25

Complicações no último ano.

Complicações no último ano	n (%)
Asma	231 (14,8%)
Doença do Refluxo Gastroesofágico	122 (7,8%)
Evidências de acometimento hepático	89 (5,7%)
Polipose Nasal	76 (4,9%)
Hemoptise	52 (3,3%)
Diabetes	53 (3,4%)
Osteopenia / Osteoporose	37 (2,4%)
Atelectasia_Crônica	36 (2,3%)
Aspergilose Broncopulmonar Alérgica	6 (0,4%)
Síndrome de Obstrução Intestinal Distal	7 (0,4%)
Colelitíase	10 (0,6%)
Hipertensão Pulmonar	10 (0,6%)
Cirrose com Hipertensão Portal	9 (0,6%)
Pneumotórax	6 (0,4%)
Pancreatite	6 (0,4%)
Hematêmese	4 (0,3%)
Total de pacientes	1562 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 26

Transplantes.

Transplantes	n (%)
Transplante pulmonar	10 (0,6%)
Cadáver	10
Intervivos	-
Transplante hepático	4 (0,3%)
Total de pacientes	1562 (100%)

Tabela 27

Oxigenoterapia

Oxigenoterapia	n (%)
Não	1509 (96,6%)
Sim	53 (3,4%)
Contínua	28 (1,8%)
Noturna	25 (1,6%)
Total de pacientes	1562 (100%)

Tabela 28

Insulina

Uso de insulina	n (%)
Não	1493 (95,6%)
Sim	69 (4,4%)
Total de pacientes	1562 (100%)

Tabela 29

Medicamentos inalatórios

Broncodilatadores	n (%)	Mucolíticos	n (%)
Beta 2 agonista curta ação	499 (31,9%)	Alfa dornase	1117 (71,5%)
Beta 2 agonista longa ação	281 (18,5%)	N Acetil Cisteína	58 (3,7%)
Anticolinérgico	48 (3,1%)		
Antibióticos	n (%)	Soluções salinas	n (%)
Tobramicina inalatória 300mg	528 (33,8%)	Solução salina 0,9%	383 (24,5%)
Colimicina	428 (27,4%)	Solução salina hipertônica 3%	67 (4,3%)
Gentamicina	32 (2,0%)	Solução salina hipertônica 5%	63 (4,0%)
Outros	20 (1,3%)	Solução salina hipertônica 7%	291 (18,6%)
Tobramicina injetável	11 (0,7%)	Total de pacientes	1562 (100%)
Vancomicina	8 (0,5%)		
Amicacina	8 (0,5%)		

n = número de pacientes.

Tabela 30

Medicamentos de uso oral

	n (%)		n (%)
Enzimas pancreáticas	1291 (82,7)	Azitromicina	540 (34,6%)
Menor que 5.000 U/kg/dia	372 (23,8%)	Ácido Ursodesoxicólico	349 (22,3%)
5.000 - 10.000 U/kg/dia	644 (41,2%)	Inibidores de Bomba de Prótons	320 (20,5%)
Maior que 10.000 U/kg/dia	231 (14,8%)	Bloqueadores H2	129 (8,3%)
Desconhecido	44 (2,8%)	Corticosteróide	88 (5,6%)
Suplementos nutricionais	987 (63,2%)	Ibuprofeno (Doença Pulmonar)	11 (0,7%)
Oral	876 (56,1)	Ibuprofeno ou Outro AINH (Artropatia)	5 (0,3%)
Gastrostomia	29 (1,9)	Total de pacientes	1562 (100%)
Sonda	6 (0,4)		
Desconhecido	76 (4,9)		

n = número de pacientes.

Figura 34

Medicamentos de uso oral

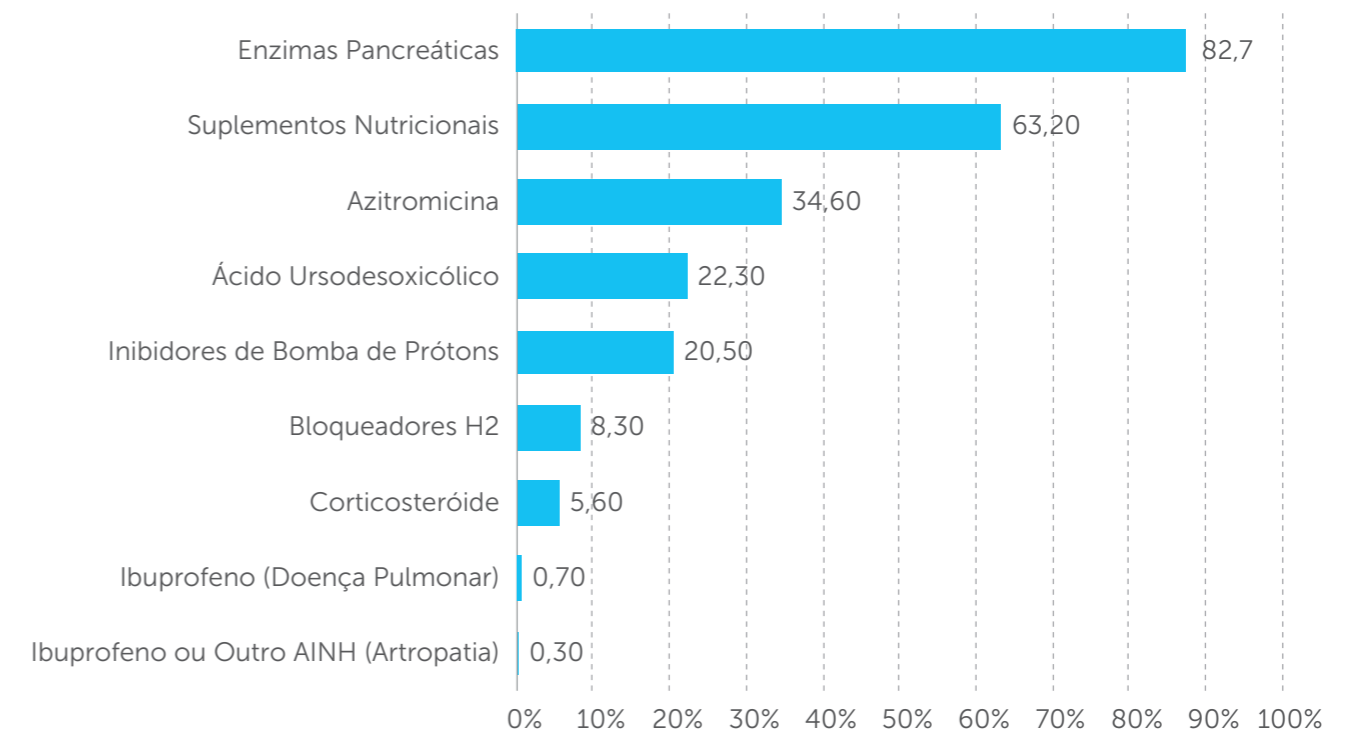


Tabela 31

Tratamento de erradicação de *P. aeruginosa*

Tratamento de erradicação de <i>P. aeruginosa</i>	n (%)
Sim	316 (20,2%)
Não	664 (42,5%)
Desconhecido	582 (37,3%)
Total de pacientes	1562 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 32

Tratamentos intravenosos – internações

Tratamento	n (%)
Sem internação	1194 (76,4%)
Tratamento domiciliar	56 (3,6%)
Tratamento hospitalar	298 (19,1%)
Tratamento domiciliar e hospitalar	14 (0,9%)
Total de pacientes	1562 (100%)

Ciclos	n (%)
média (desvio padrão)	1,51 (1,00)
mediana (p25-p75)	1 (1-2)
mínimo-máximo	1-8
Total de pacientes	332

Dias	n (%)
média (desvio padrão)	24,05 (29,60)
mediana (p25-p75)	14 (14-21)
mínimo-máximo	3-287
Total de pacientes	339

Cateter implantado	n (%)
Não	1533 (98,1%)
Sim	29 (1,9%)
Total de pacientes	1562 (100%)

n = número de pacientes.

Tabela 33

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)	20,7 (20,8)	20,9 (22,2)	28,7 (44,2)	21,3 (16,8)	27,4 (27,5)	24,1 (29,6)
mediana (p25-p75)	14 (14-21)	14 (14-21)	14 (14-23)	14,5 (14-22,5)	15 (14-30)	14 (14-21)
mínimo-máximo	3-152	3-154	4-287	11-122	9-160	3-287
Total de pacientes	71	64	89	50	58	338

Tabela 34

Antibióticos por Via Intravenosa – Drogas utilizadas.

Drogas utilizadas	n	(%)
Ceftazidima	228	14,6%
Amicacina	211	13,5%
Oxacilina	119	7,6%
Ciprofloxacina	88	5,6%
Tobramicina injetável	62	4,0%
Imipenem_Meropenem	60	3,8%
Vancomicina	55	3,5%
Sulfa_trimetoprim	54	3,5%
Cefepima	35	2,2%
Piperacilina/Tazobactam	28	1,8%
Gentamicina	20	1,3%
Outros	17	1,1%
Ticarcilina/Piperacilina	13	0,8%
Linezolida	7	0,4%
Cefuroxima	5	0,3%
Colimicina	5	0,3%
Aztreonam	4	0,3%
Cloranfenicol	2	0,1%
Total de pacientes	1562	100%

n = número de pacientes.

Figura 35

Antibióticos por Via Intravenosa – Drogas utilizadas.

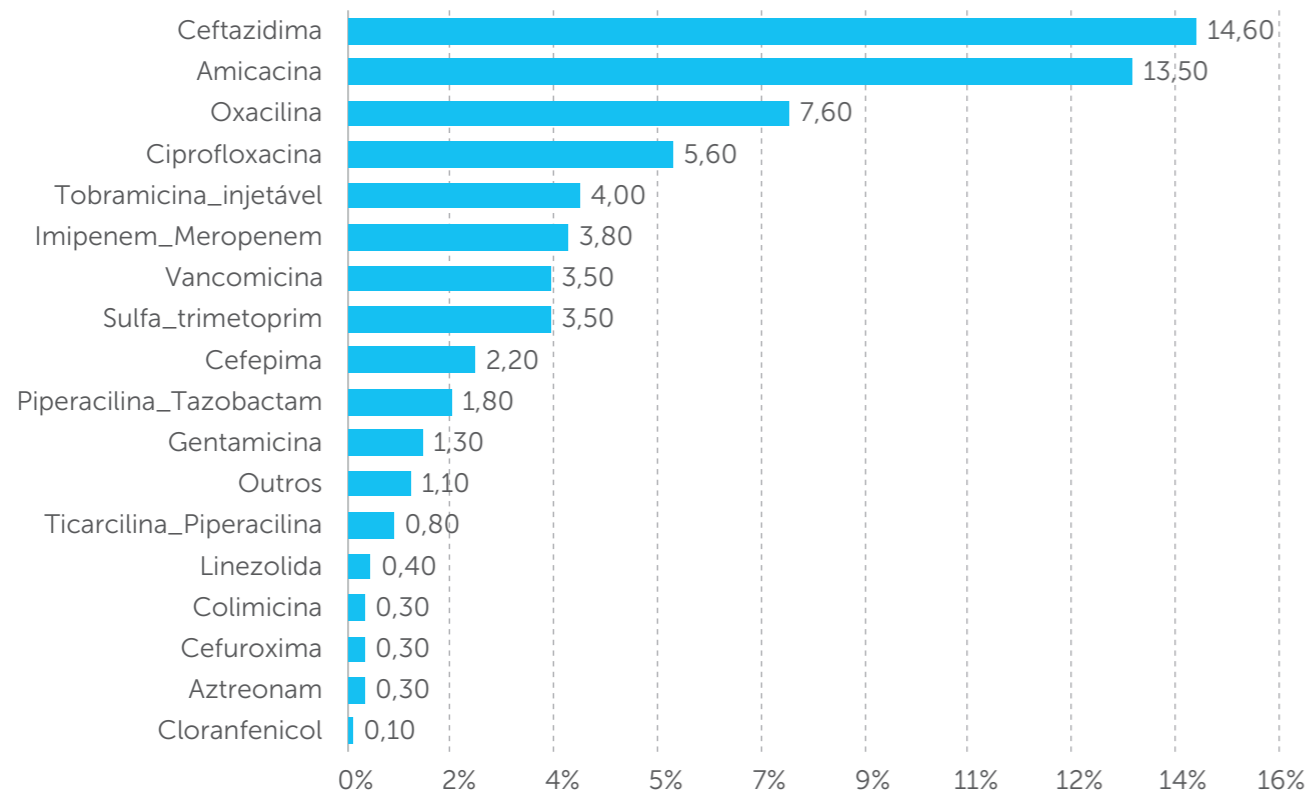


Tabela 35

Dados Específicos da População Adulta.

	Gênero		Total
	Masculino	Feminino	
Azoospermia/Hipospermia	26 (18,1%)	-	26 (8,9%)
Gravidez	-	8 (5,4%)	8 (2,7%)
União Estável	26 (18,1%)	46 (31,1%)	72 (24,5%)
Emprego	57 (39,6%)	48 (32,4%)	105 (36,0%)
Total de pacientes com idade ≥ 18 anos	144	148	292

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 no documento.

- Roche Brasil
- Novartis Brasil

Gostaríamos ainda de agradecer a todos os profissionais de saúde envolvidos no atendimento a 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 Universitário Prof. Alberto Antunes – UFAL	Maceió	AL	Katharina Vidal de Negreiros Moura
Hospital Especializado Otávio Mangabeira	Salvador	BA	Maria Angélica Santana
Hospital Universitário Prof. Edgar Santos	Salvador	BA	Edna Lúcia Santos de Souza
Hospital Infantil Albert Sabin	Fortaleza	CE	Cláudia de Castro e Silva
Hospital da Criança de Brasília – Hospital de Base	Brasília	DF	Luciana de Freitas Velloso Monte
Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória	Vitória	ES	Roberta de Cássia Melotti
Hospital Dr. Dório Silva (adultos)	Vitória	ES	Daniele Menezes Torres
Hospital das Clínicas da UFGO – (adultos)	Goiânia GO	GO	Maria Rosedália de Moraes
Hospital das Clínicas da UFGO	Goiânia	GO	Lusmaia Damaceno Camargo Costa
Centro Médico Pediátrico	Belo Horizonte	MG	Francisco José Caldeira Reis
Hospital Infantil João Paulo II	Belo Horizonte	MG	Alberto Andrade Vergara
Hospital Universitário da UFJF	Juiz de Fora	MG	Marta Cristina Duarte
Hospital das Clínicas da UFU	Uberlândia	MG	Mara Lícia Machado Antunes
Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian	Campo Grande	MS	Valéria Cristina de Ruchkys e Lílian Cristina Ferreira Andries
Hospital Universitário Júlio Muller	Cuiabá	MT	Arlan de Azevedo Ferreira
Hospital Universitário João de Barros Barreto	Belém	PA	Valéria de Carvalho Martins
Hospital da Universidade Federal da Paraíba	João Pessoa	PB	Constantino Giovanni Braga Cartaxo
Universidade Federal de Campina Grande	Campina Grande	PB	Marta Lúcia de Albuquerque
Instituto de Medicina Integrada Prof. Fernando Figueira	Recife	PE	Murilo Amorim de Britto
Hospital Infantil Lucídio Portela	Teresina	PI	Luiz Edson dos Santos Costa
Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – UFAL	Curitiba	PR	Paulo Kussek
Hospital das Clínicas da UFPR (pediatria)	Curitiba	PR	Carlos Antônio Riedi
Hospital Universitário do Oeste do Paraná	Cascavel	PR	Mafalda Lúcia Kuhn
Hospital das Clínicas da UFPR (adultos)	Curitiba	PR	Mariane Gonçalves Martynychen Canan

Nome	Cidade	Estado	Responsável
Instituto Fernandes Figueira	Rio de Janeiro	RJ	Laurinda Yoko Shinzato Higa
Hospital Universitário Pedro Ernesto – UERJ	Rio de Janeiro	RJ	Mônica de Cássia Firmida
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 de Pediatria da Universidade do Rio Grande do Norte	Natal	RN	Vera Maria Dantas
Hospital da Criança Santo Antônio	Porto Alegre	RS	Gilberto Bueno Fischer
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 São Lucas da PUC	Porto Alegre	RS	Paulo José Cauduro Maróstica
Hospital Infantil Joana de Gusmão	Florianópolis	SC	Norberto Ludwig Neto
Hospital Nereu Ramos (adultos)	Florianópolis	SC	Concetta Espósito
Hospital Santa Isabel	Blumenau	SC	Glaunir Maria Foletto
Hospital Infantil Jeser Amarante Faria	Joinville	SC	Tiago Neves Veras e Rafaela de Campos Benvenuti da Costa
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 das Clínicas da UNICAMP (pediatria)	Campinas	SP	Antônio Fernando Ribeiro
Hospital das Clínicas da UNESP	Botucatu	SP	Giesela Fleischer Ferrari
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
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
Centro de Puericultura –CPAP	São Paulo	SP	Luiz Vicente R. F. da Silva Filho
Consultório Fabíola Adde	São Paulo	SP	Fabíola Villac Adde

