

2012

Registro Brasileiro de  
**Fibrose Cística**





## REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA (REBRAFC) RELATÓRIO ANUAL DE 2012

*A todos as pessoas interessadas na fibrose cística,*

Em 2013 o Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC) completou 10 anos de existência e finalizamos o ano com um recorde de inserção de casos na plataforma do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), atingindo a marca de 2.669 pacientes registrados, e de 2.132 pacientes em seguimento nos 35 Centros distribuídos pelo país (página 56). A iniciativa do REBRAFC tem por objetivo melhorar a atenção à FC em nosso país, o que passa pelo conhecimento da real situação dos pacientes quanto a aspectos diagnósticos, de tratamento e desfechos clínicos, microbiológicos e funcionais. Está claro que ainda há muito a se fazer pelos pacientes no país, e que diferenças regionais traduzem o modelo de atenção pública à saúde (SUS), que apesar de apregoar a universalização do acesso à saúde, tem um perfil descentralizado que resulta em dificuldade de acesso a recursos diagnósticos e terapêuticos em várias regiões do país.

A comunidade de profissionais de saúde envolvida na atenção aos pacientes com FC, através da participação na iniciativa do REBRAFC, manifesta-se pela exposição da realidade da prática assistencial e situação dos pacientes, com a esperança de que esta iniciativa possa contribuir para mudanças na agenda do poder público e resultar numa melhor assistência à saúde dos indivíduos com FC.



## 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 realizados 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](http://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. 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**

- Engenheiro
- Laboratório de Sistemas Integráveis da Escola Politécnica da USP

### **Angela Tavares Paes**

- Estatística
- Universidade Federal do Estado de São Paulo – UNIFESP
- Doutorado pelo Instituto de Matemática e Estatística da Universidade de São Paulo (IME-USP)
- Setor de Estatística Aplicada - Pró Reitoria de Pós Graduação e Pesquisa - Universidade Federal de São Paulo



## 1. INTRODUÇÃO

Este relatório descreve dados oriundos do Registro Brasileiro de Fibrose Cística no qual são informados dados demográficos, de diagnóstico e tratamento de pacientes com fibrose cística do Brasil. Até o momento de geração do banco de dados para a análise (28 de março de 2014), 2669 pacientes haviam sido registrados na base de dados, dos quais 2510 (94%) tinham algum seguimento.

**O número de registros e de seguimentos vem crescendo anualmente** conforme mostra a Figura 1. Convém observar que o número de registros inseridos neste último ano (total de 487 novos registros) foi maior que no ano anterior (384 casos).

Figura 1

**Crescimento do número de registros e seguimentos entre 2009 e 2012.**

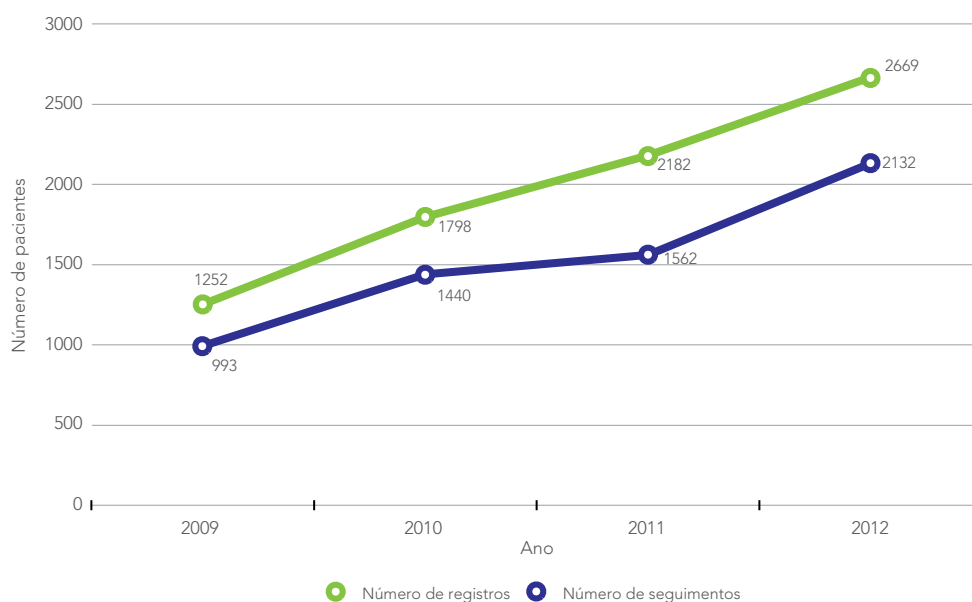


Tabela 1

**Distribuição dos pacientes quanto ao tempo de seguimento.**

Tempo de Seguimento	N	%	% acumulada
Sem seguimento	159	6,0	6,0
1 ano	688	25,8	31,7
2 anos	578	21,7	53,4
3 anos	656	24,6	78,0
4 anos	559	20,9	98,9
5 anos	29	1,1	100
<b>Total</b>	<b>2.669</b>	<b>100</b>	

*n = número de pacientes.*

Na Tabela 1 nota-se que quase metade dos pacientes (46,6%) tem pelo menos três anos de seguimento.

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 2012 (inseridos em 2013), que totalizam 2132 pacientes.



## 2. DADOS DEMOGRÁFICOS

Tabela 2

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

Estado de origem	n (%)
São Paulo	829 (31,1%)
Bahia	341 (12,8%)
Rio Grande do Sul	328 (12,3%)
Minas Gerais	254 (9,5%)
Rio de Janeiro	161 (6,0%)
Santa Catarina	152 (5,7%)
Paraná	129 (4,8%)
Espirito Santo	95 (3,6%)
Ceará	80 (3,0%)
Pará	56 (2,1%)
Pernambuco	54 (2,0%)
Não informado	36 (1,3%)
Distrito Federal	31 (1,2%)
Alagoas	26 (1,0%)

Estado de origem	n (%)
Rio Grande do Norte	22 (0,8%)
Goiás	18 (0,7%)
Mato Grosso	14 (0,5%)
Mato Grosso do Sul	9 (0,3%)
Amazonas	6 (0,2%)
Piauí	6 (0,2%)
Tocantins	5 (0,2%)
Paraíba	4 (0,1%)
Sergipe	4 (0,1%)
Acre	3 (0,1%)
Rondônia	3 (0,1%)
Maranhão	2 (0,1%)
Roraima	1 (0%)

**Total**

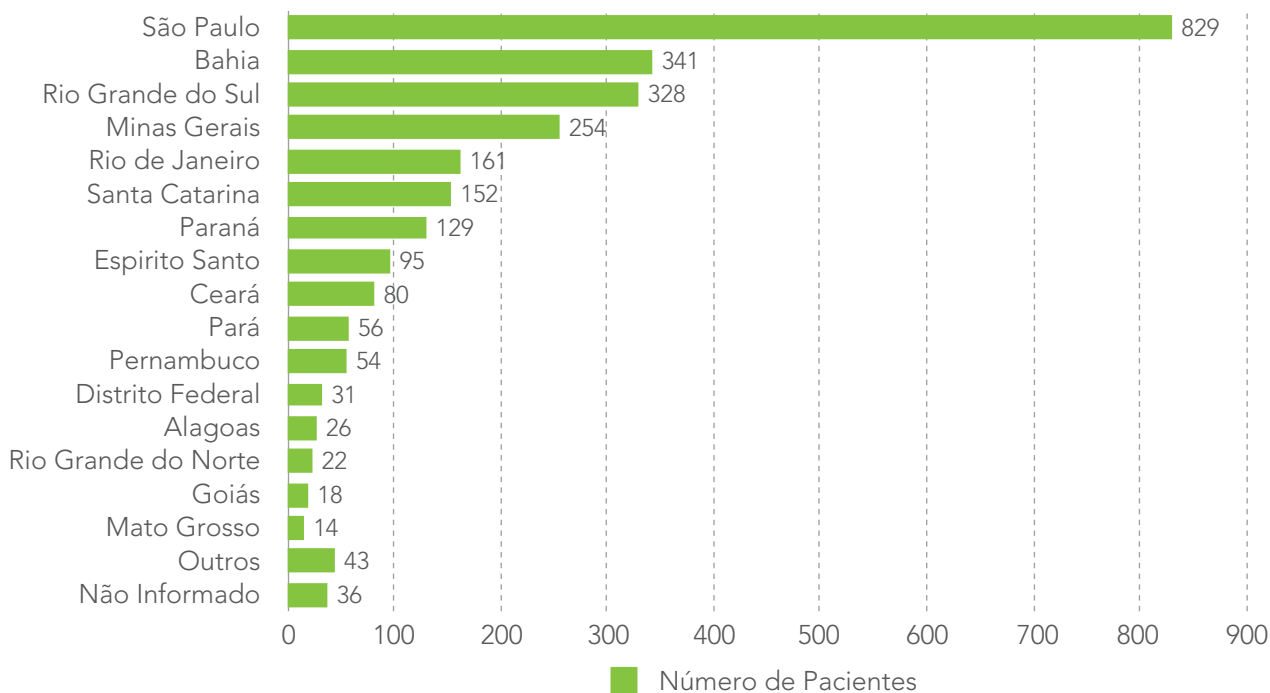
**2.669 (100%)**

*n = número de pacientes.*



Figura 2

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



Na maioria dos estados houve aumento do número de pacientes registrados, com destaque para a inclusão de 18 pacientes no estado de Goiás (estado que não constava nos anos anteriores) e nos estados do Rio de Janeiro, onde o aumento foi mais significativo (de 71 casos em 2011 para 161 casos em 2012), Pernambuco (de 6 casos em 2011 para 54 em 2012) e Distrito Federal (de 3 casos em 2011 para 31 casos em 2012). Não foram registrados novos casos nos estados do Rio Grande do Norte e Alagoas.



Figura 3

**Número de pacientes segundo Estado de origem (nascimento) nos registros de 2010, 2011 e 2012.**

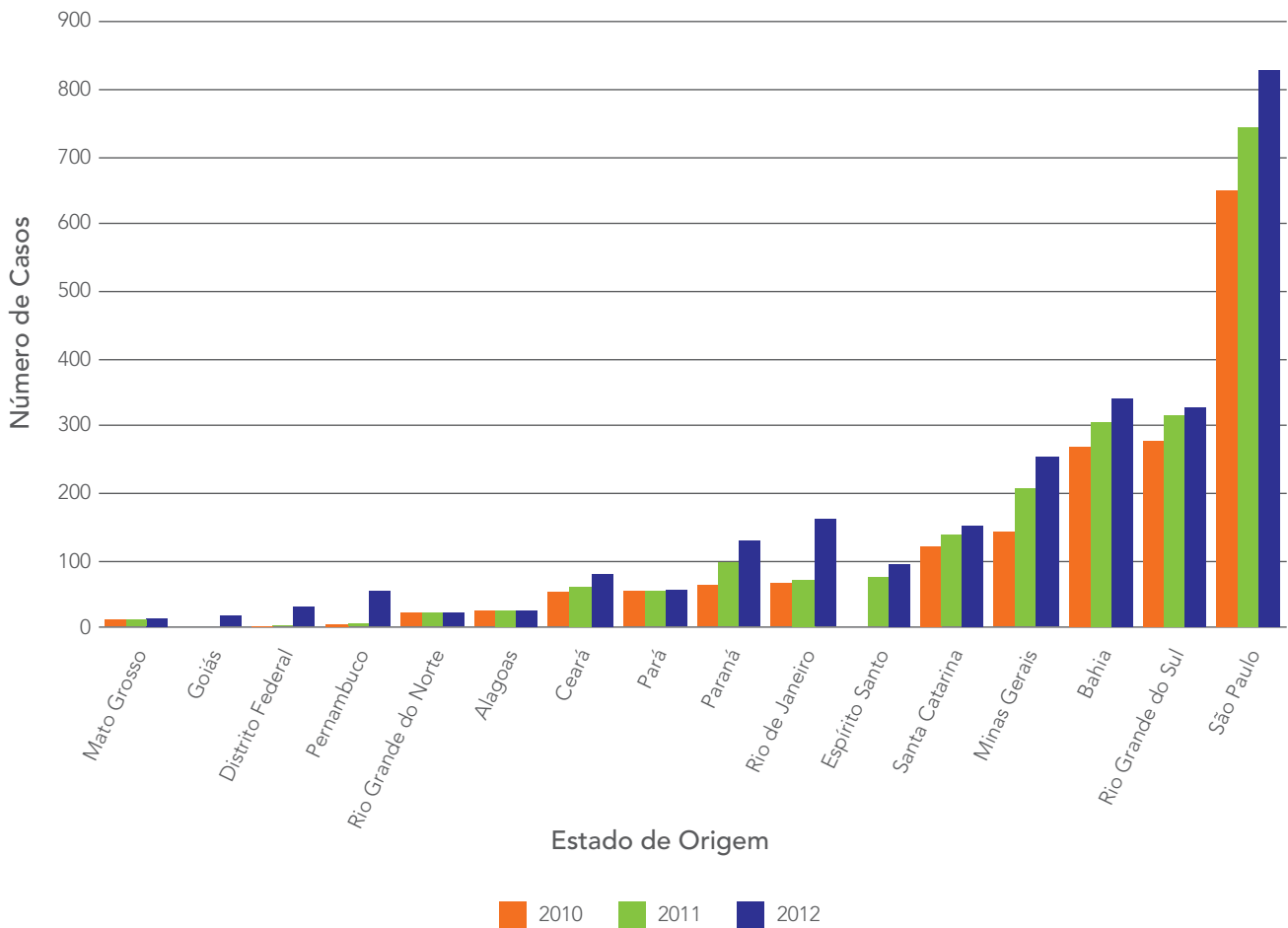


Tabela 3

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

Região de origem	n (%)
Sudeste	1.339 (50,2%)
Sul	609 (22,8%)
Nordeste	517 (19,4%)

Região de origem	n (%)
Norte	96 (3,6%)
Centro Oeste	72 (2,7%)
Não informado	36 (1,3%)

**Total 2.669 (100%)**

*n = número de pacientes.*





Figura 4

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

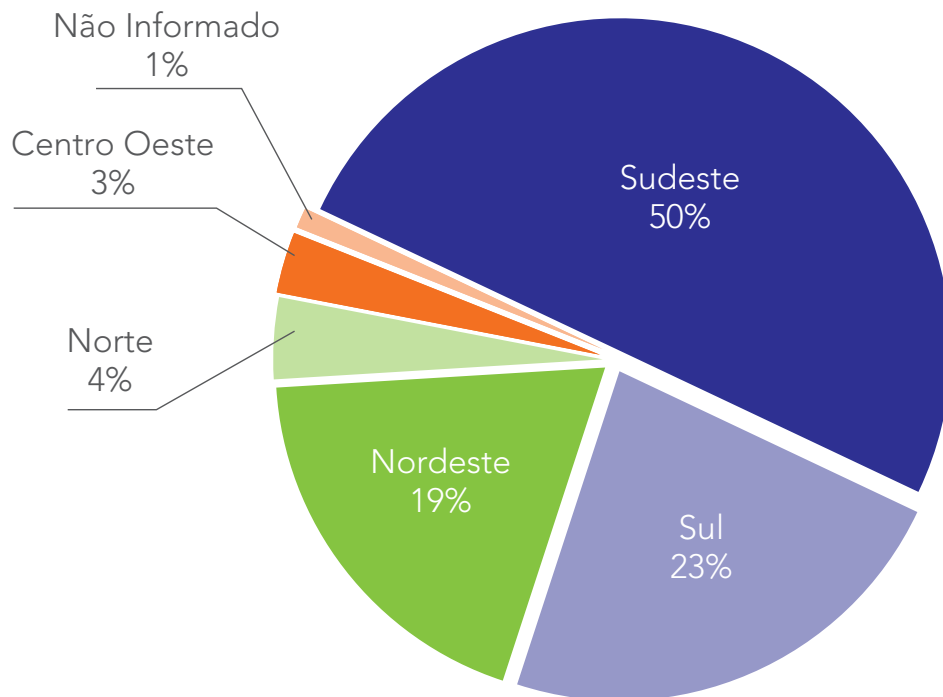




Tabela 4

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

Estado do Centro de Atendimento	n (%)
São Paulo	887 (33,2%)
Rio Grande do Sul	356 (13,3%)
Bahia	348 (13,0%)
Minas Gerais	241 (9,0%)
Rio de Janeiro	158 (5,9%)
Paraná	138 (5,2%)
Santa Catarina	134 (5,0%)
Espírito Santo	101 (3,8%)
Ceará	82 (3,1%)

Estado do Centro de Atendimento	n (%)
Pará	55 (2,1%)
Distrito Federal	50 (1,9%)
Pernambuco	50 (1,9%)
Alagoas	26 (1,0%)
Rio Grande do Norte	23 (0,9%)
Goiás	17 (0,6)
Mato Grosso do Sul	2 (0,1%)
Paraíba	1 (0,04%)

**Total de pacientes**

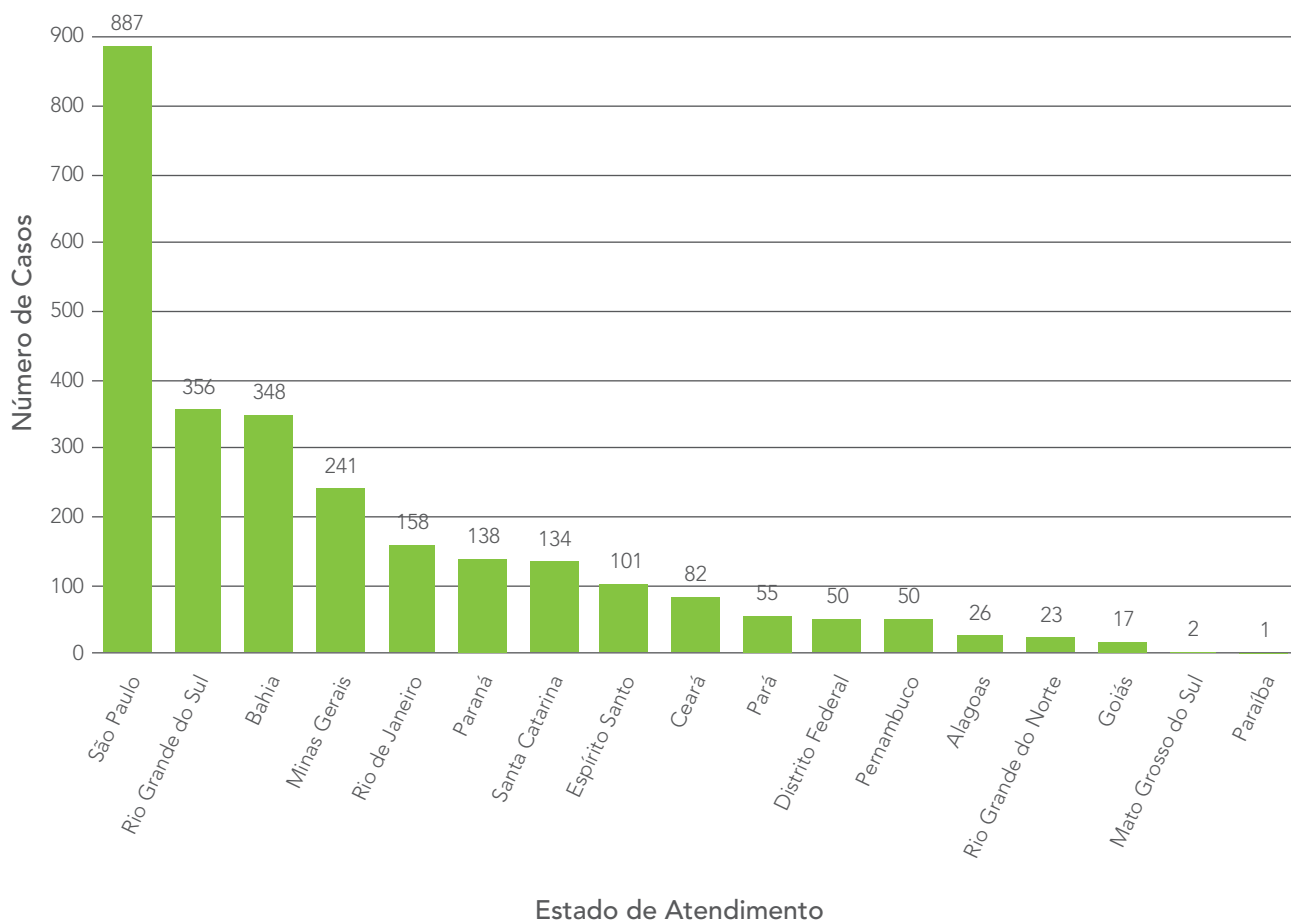
**2.669 (100%)**

*n = número de pacientes.*



Figura 5

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



A Tabela 6 apresenta o número de pacientes segundo o estado do centro de atendimento no período de 2009 a 2012. Nota-se um aumento significativo no Rio de Janeiro, Pernambuco e Distrito Federal, além da inclusão de pacientes no estado de Goiás, mais especificamente do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás. Chama a atenção o estado do Pará, que participou do registro em 2009 com seguimento de 55 pacientes, mas não continuou o acompanhamento nos anos subsequentes.



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), 2011 (1562 pacientes) e 2012 (2132 pacientes).*

Estado do centro de atendimento	Ano de referência			
	2009 n (%)	2010 n (%)	2011 n (%)	2012 n (%)
São Paulo	392 (39,5%)	612 (42,5%)	570 (36,5%)	764 (35,8%)
Rio Grande do Sul	240 (24,2%)	268 (18,6%)	285 (18,2%)	283 (13,3%)
Bahia	216 (21,8%)	210 (14,6%)	202 (12,9%)	227 (10,6%)
Minas Gerais	28 (2,8%)	122 (8,5%)	167 (10,7%)	208 (9,8%)
Santa Catarina	5 (0,5%)	88 (6,1%)	106 (6,8%)	114 (5,3%)
Paraná	40 (4%)	53 (3,7%)	41 (2,6%)	115 (5,4%)
Rio de Janeiro	-	39 (2,7%)	18 (1,2%)	133 (6,2%)
Pará	55 (5,5%)	-	-	-
Ceará	1 (0,1%)	3 (0,2%)	49 (3,1%)	54 (2,5%)
Alagoas	-	22 (1,5%)	23 (1,5%)	24 (1,1%)
Rio Grande do Norte	16 (1,6%)	22 (1,5%)	23 (1,5%)	23 (1,1%)
Pernambuco	-	1 (0,1%)	-	32 (1,5%)
Espírito Santo	-	-	77 (4,9%)	100 (4,7%)
Distrito Federal	-	-	1 (0,1%)	46 (2,2%)
Goiás	-	-	-	9 (0,4%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>993 (100%)</b>	<b>1.440 (100%)</b>	<b>1.562 (100%)</b>	<b>2.132 (100%)</b>

*n = número de pacientes.*



Figura 6

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

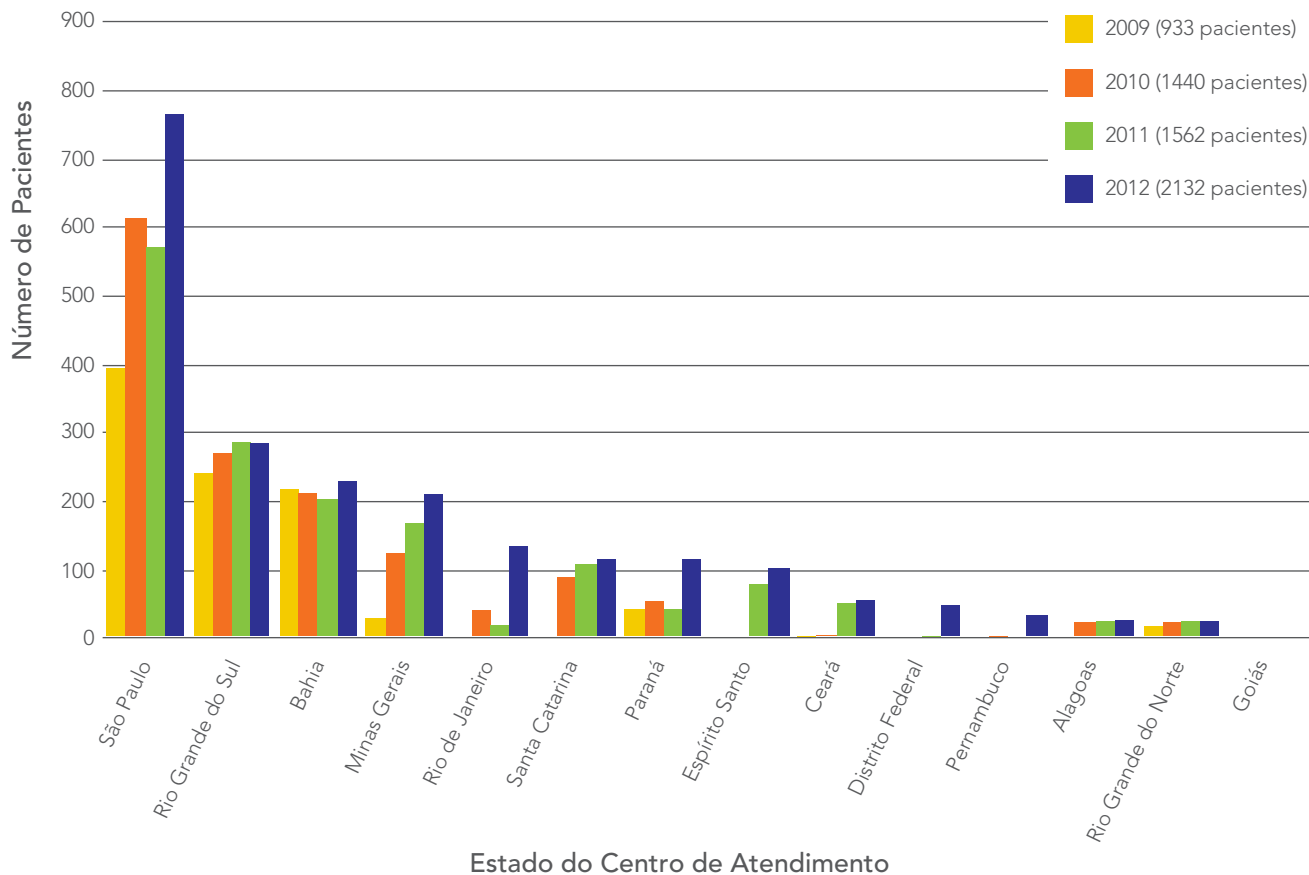




Tabela 6

## Distribuição dos pacientes quanto ao gênero e etnia

Gênero	n (%)
Masculino	1.417 (53,1%)
Feminino	1.252 (46,9%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.669 (100%)</b>

Etnia	n (%)
Branco	1.866 (69,9%)
Mestiço	624 (23,4%)
Negro	170 (6,4%)
Asiático	6 (0,2%)
Índio	3 (0,1%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.669 (100%)</b>

n = número de pacientes.

Figura 7

## Distribuição dos pacientes quanto ao gênero.

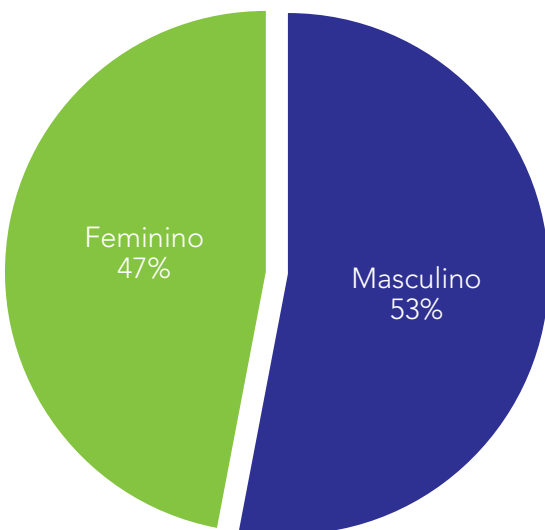


Figura 8

## Distribuição dos pacientes quanto à etnia.

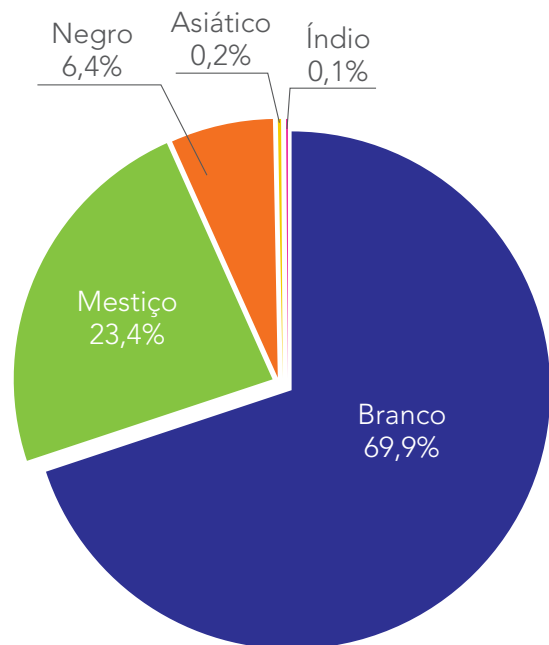




Tabela 7

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

Idade (em anos)	
Média (desvio padrão)	13,49 (11,01)
Mediana (p25-p75)	11,21 (6,16 – 17,16)
Mínimo-Máximo	0,08 – 85,24
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.469</b>
Pacientes sem espirometria/ antropometria	200

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

Figura 9

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

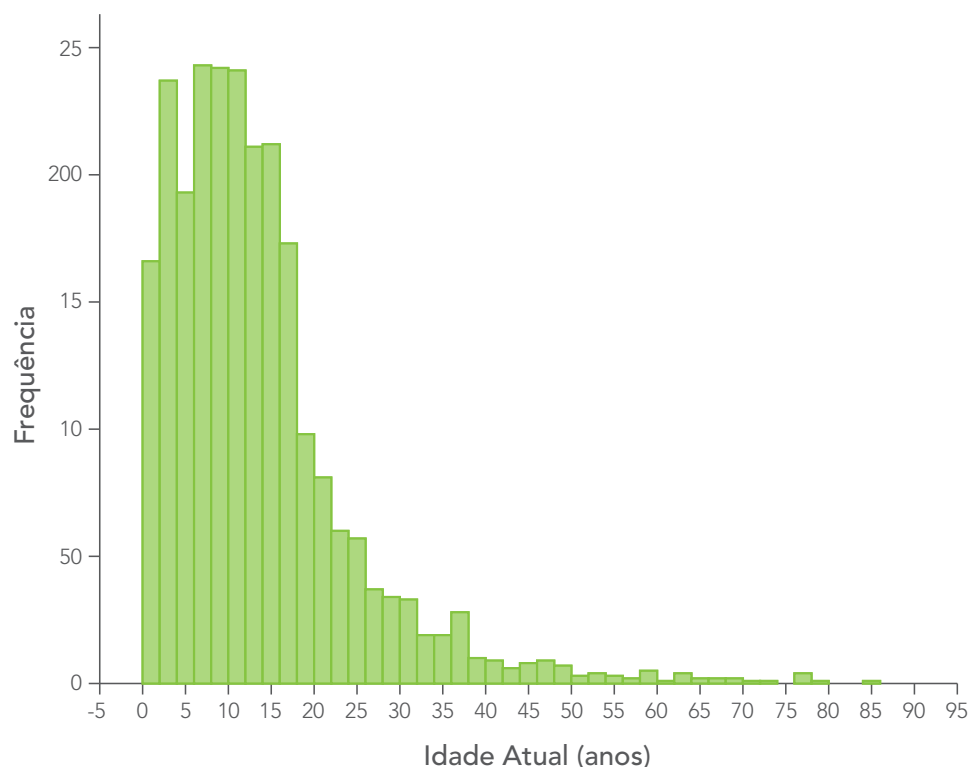




Tabela 8

## Distribuição dos pacientes quanto à faixa etária atual.

Faixa etária	n (%)
Até 5 anos	503 (20,0%)
> 5 a 10	578 (23,0%)
>10 a 15	562 (22,4%)
>15 a 20	373 (14,9%)
>20 a 25	176 (7,0%)
>25 a 30	93 (3,7%)
>30 a 35	62 (2,5%)
>35 a 40	47 (1,9%)
>40 a 45	22 (0,9%)
>45 a 50	17 (0,7%)
>50 anos	36 (1,4%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.469 (100%)</b>
Pacientes sem informação	200

Faixa etária (pediátrica – adulta)	n (%)
Menos de 18 anos	1918 (77,6%)
18 anos ou mais	551 (22,3%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.469 (100%)</b>
Pacientes sem informação	200

*n = número de pacientes.*

Os pacientes sem informação, não tem a informação ou porque não tem seguimento o porque não tem espirometria/antropometria





Figura 10

*Distribuição dos pacientes em relação à faixa etária.*

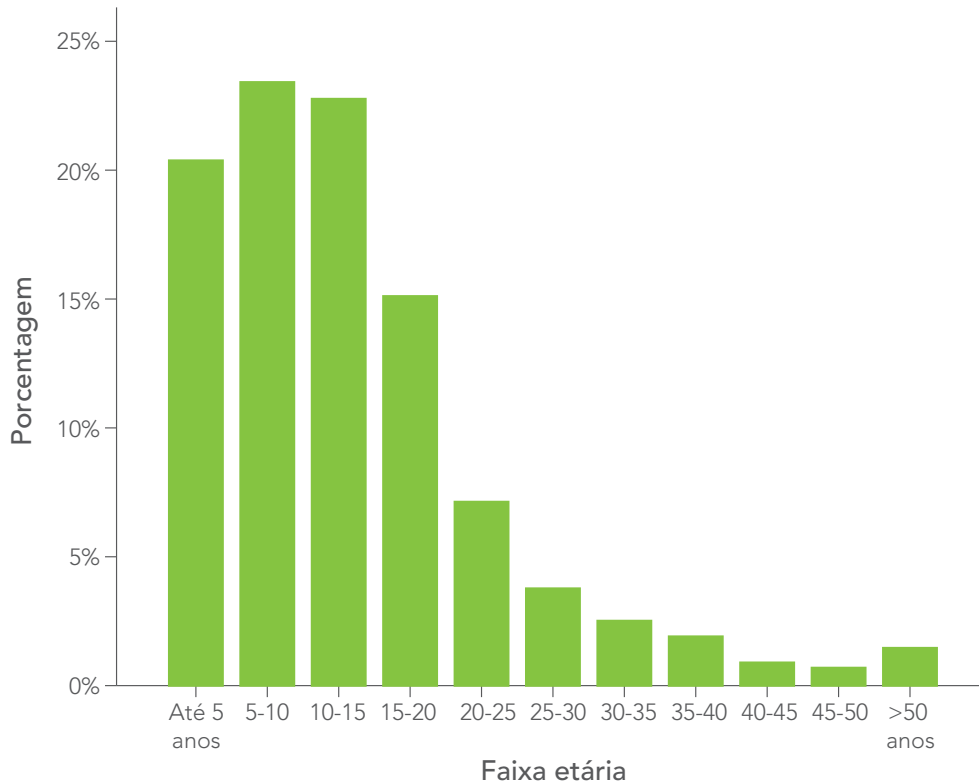
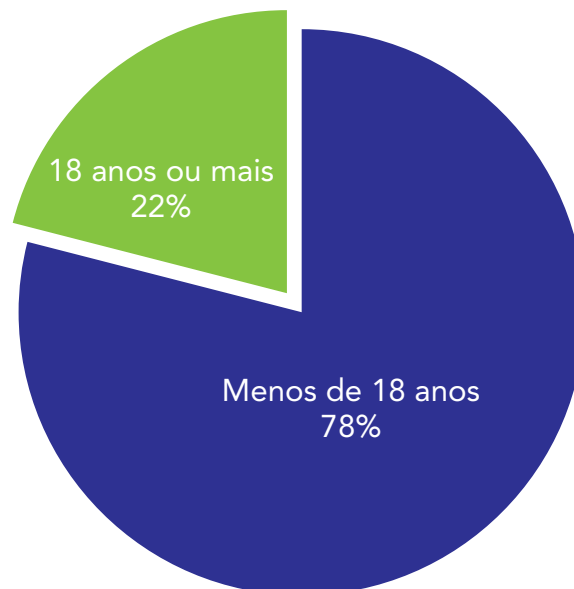


Figura 11

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





## 3.DADOS DO DIAGNÓSTICO

Tabela 9

### Descrição dos pacientes em relação à idade no diagnóstico

Idade (em anos)	
Média (desvio padrão)	5,71 (9,85)
Mediana (p25-p75)	1,53 (0,25 – 7,34)
Mínimo-Máximo	0 – 82,95
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.663</b>
Pacientes sem informação*	6

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

Figura 12

### Distribuição dos pacientes em relação à idade no diagnóstico.

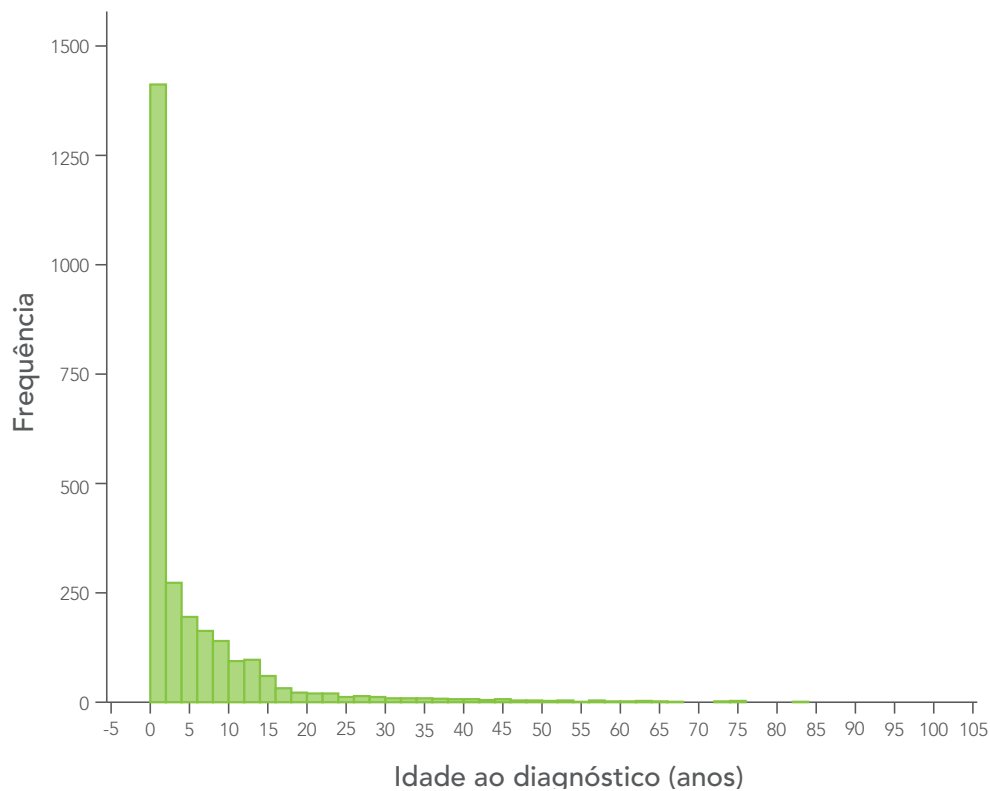




Tabela 10

***Distribuição dos pacientes quanto às condições para diagnóstico.***

Condições para diagnóstico	n (%)
Sintomas respiratórios persistentes	1.701 (63,7%)
Déficit crescimento / Desnutrição	1.077 (40,4%)
Esteatorréia ou Malabsorção	999 (37,4%)
Triagem Neonatal (TIR)	603 (22,6%)
Íleo meconial clínico ou cirúrgico	212 (7,9%)
História familiar	224 (8,4%)
Doença Sinusal e/ou pólipos nasal	179 (6,7%)
Distúrbio metabólico	147 (5,5%)
Edema / anemia	93 (3,5%)
Condição Desconhecida	71 (2,7%)
Prolapso retal	28 (1,0%)
Icterícia prolongada	25 (0,9%)
Infertilidade	10 (0,4%)
Outras	140 (5,2%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.669 (100%)</b>

*n = número de pacientes.*



Tabela 11

## Descrição dos pacientes em relação ao teste do suor.

	Cloreto (mEq/l)	Massa (mg)	Condutividade (mmol/l)
Média (desvio padrão)	88,20 (26,59)	144,53 (75,93)	104,2 (19,1)
Mediana (p25-p75)	88,50 (68,7-105)	132,50 (100-180,5)	105,0 (96-115)
Mínimo-Máximo	0,38-249,50	0,08-470	33-180
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.252</b>	<b>1.696</b>	<b>263</b>

*n*=número de pacientes; p25 = percentil 25, p75=percentil 75. Para cloreto e massa foram consideradas as médias das 2 medidas realizadas e excluídos os valores acima de 500.

Tabela 12

## Outros exames relatados para o diagnóstico.

	n (%)
Medida da diferença de potencial nasal	99 (3,7%)
Biópsia retal	70 (2,6%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.669 (100%)</b>

*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)	218,0 (128,3)	209,6 (133,4)	218,1 (126,2)
Mediana (p25-p75)	186 (127-266)	177 (119-251)	183,2 (129,8-269)
Mínimo-Máximo	37,5-1255	14-1049	37,5-1152
<b>Total de pacientes</b>	<b>557</b>	<b>427</b>	<b>562</b>

Limites de corte para valores de TIR	1ª dosagem n (%)	2ª dosagem n (%)	Média das 2 dosagens n (%)
< 70 ng/ml	13 (2,3%)	21 (4,9%)	18 (3,2%)
≥ 70 ng/ml	544 (97,7%)	406 (95,1%)	544 (96,8%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>557</b>	<b>427</b>	<b>562</b>
< 110 ng/ml	74 (13,3%)	84 (19,7%)	83 (14,8%)
≥ 110 ng/ml	483 (86,7%)	343 (80,3%)	479 (85,2%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>557</b>	<b>427</b>	<b>562</b>

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



Tabela 14

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

Triagem neonatal			
Idade (em anos)	Não	Sim	Total
Média (desvio padrão)	7,26 (10,69)	0,40 (1,05)	5,71 (9,85)
Mediana (p25-p75)	3,48 (0,64-9,40)	0,14 (0,09-0,30)	1,53 (0,25 – 7,34)
Mínimo-Máximo	0-82,95	0-10,18	0 – 82,95
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.061</b>	<b>602</b>	<b>2.663</b>
Pacientes sem informação	5	1	6

p25 = percentil 25, p75=percentil 75.

Figura 13

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

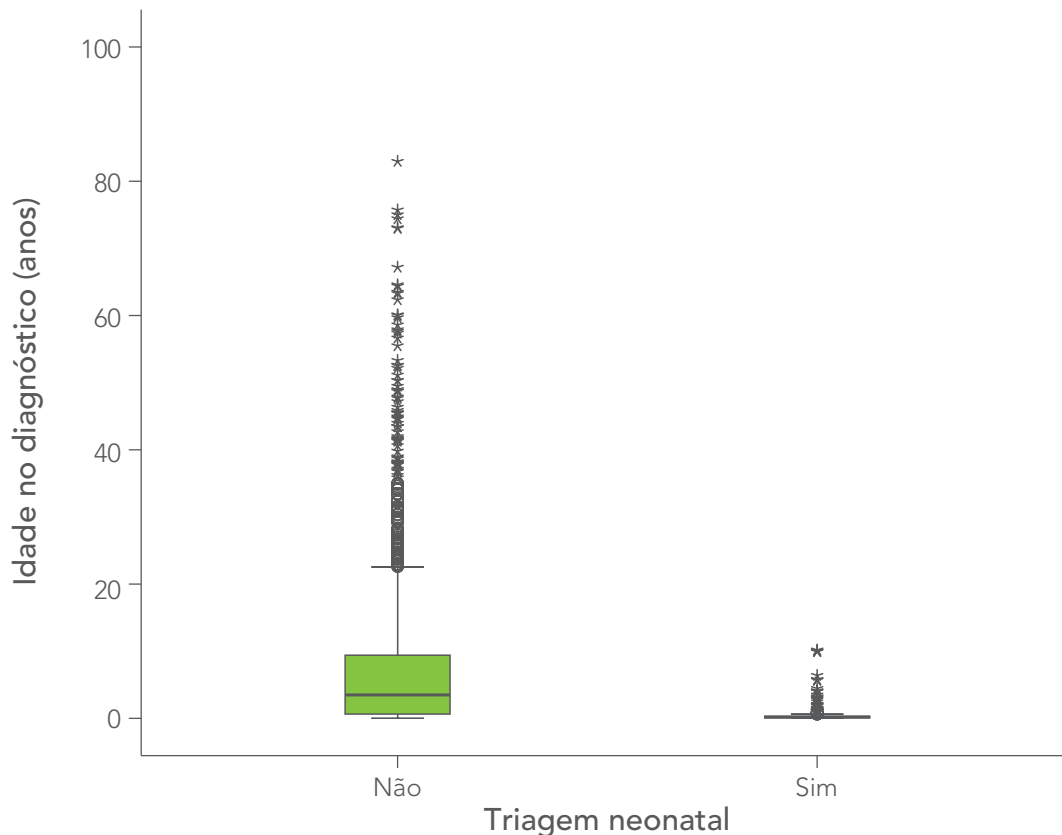
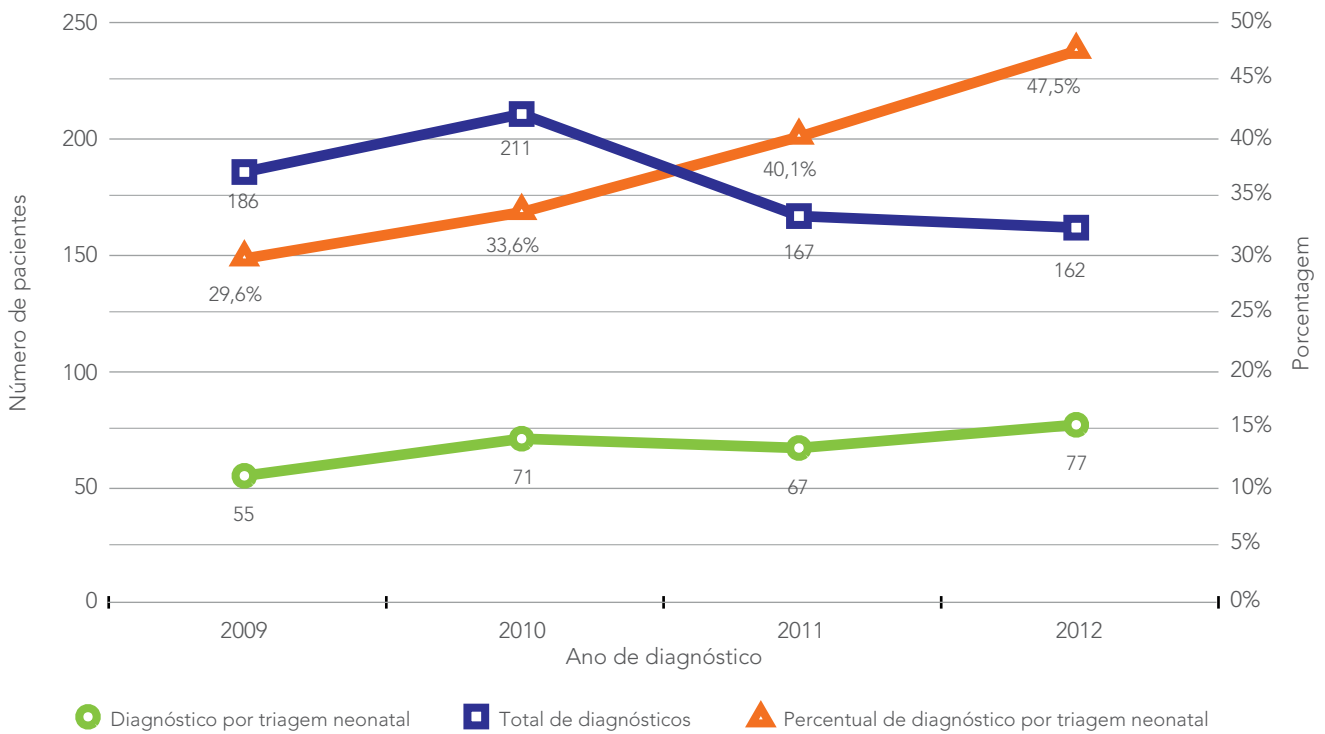




Figura 13B

### Novos diagnósticos de fibrose cística e a contribuição da triagem neonatal.





## 4. DADOS DE GENÉTICA

Tabela 15

*Descrição dos pacientes quanto ao estudo genético da fibrose cística.*

Genótipo realizado	n (%)
Não	1.535 (57,5%)
Sim	1.134 (42,5%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.669 (100%)</b>

Quantidade de mutações identificadas	n (%)
Nenhuma	249 (22,0%)
Uma	393 (34,7%)
Duas ou mais	492 (43,4%)
<b>Total de pacientes com genótipo</b>	<b>1.134 (100%)</b>

Genótipo - descrição	n (%)
DF508/DF508	301 (26,5%)
DF508/Outros	145 (12,8%)
DF508/Não identificado	333 (29,4%)
Outros/Outros	46 (4,1%)
Outros/Não identificado	60 (5,3%)
Não identificado/Não identificado	249 (22,0%)
<b>Total de pacientes com genótipo</b>	<b>1.134 (100%)</b>





Figura 14

*Distribuição dos pacientes quanto ao resultado do estudo genético (n=1134).*

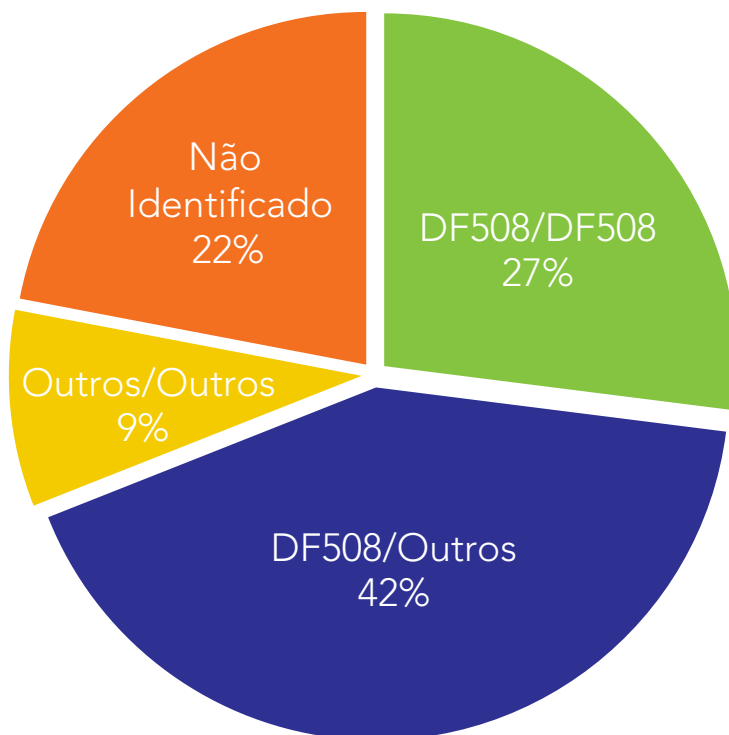




Tabela 16

*Descrição das mutações identificadas com frequência de pelo menos 2 alelos.*

Mutações	n	%
DF508	1.080	47,6%
G542X	94	4,1%
R1162X	18	0,8%
R334W	16	0,7%
G85E	16	0,7%
3120+1G>A	15	0,7%
W1282X	14	0,6%
N1303K	12	0,5%
G551D	6	0,3%
3849+10kbC>T	5	0,2%
R553X	4	0,2%
1078 delT	4	0,2%
S549R	3	0,1%
2183AA>G	3	0,1%
711-1G>T	3	0,1%
1717-1G>A	3	0,1%
W1089X	2	0,1%
D1152H	2	0,1%
Outras / Não identificadas	968	42,6%
<b>Total de alelos (1134 pacientes)</b>	<b>2.268</b>	<b>100%</b>

Para a descrição dos dados de seguimento foi considerado apenas o ano de competência 2012.



## 5. DADOS ANTROPOMÉTRICOS

Tabela 17

### Descrição dos pacientes quanto aos dados antropométricos

PESO (kg)	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Média (desvio padrão)	35,08 (19,28)	33,84 (30,08)	-0,68 (1,27)
Mediana (p25-p75)	31,90 (19,00-49,70)	26,00 (7,00-56,00)	-0,64 (-1,51- 0,15)
Mínimo-Máximo	2,8-112,0	0-100	-3,96; 3,96
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.078</b>	<b>1.634</b>	<b>1.634</b>

ESTATURA (cm)	Medida	Percentil NCHS	Escore Z
Média (desvio padrão)	134,03 (30,25)	33,70 (28,76)	-0,63 (1,15)
Mediana (p25-p75)	139,50 (112,00-159,00)	27,00 (8,00-54,00)	-0,62 (-1,39-0,11)
Mínimo-Máximo	47-188	0-100	-3,96; 3,45
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.064</b>	<b>1.608</b>	<b>1.608</b>

IMC (kg/m <sup>2</sup> )	Medida	Percentil NCHS
Média (desvio padrão)	17,76 (3,85)	44,28 (33,54)
Mediana (p25-p75)	16,91 (15,12-19,60)	40,00 (14,00-75,00)
Mínimo-Máximo	3,15-38,01	0-100
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.063</b>	<b>1.267</b>

p25 = percentil 25, p75=percentil 75.



Figura 16

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

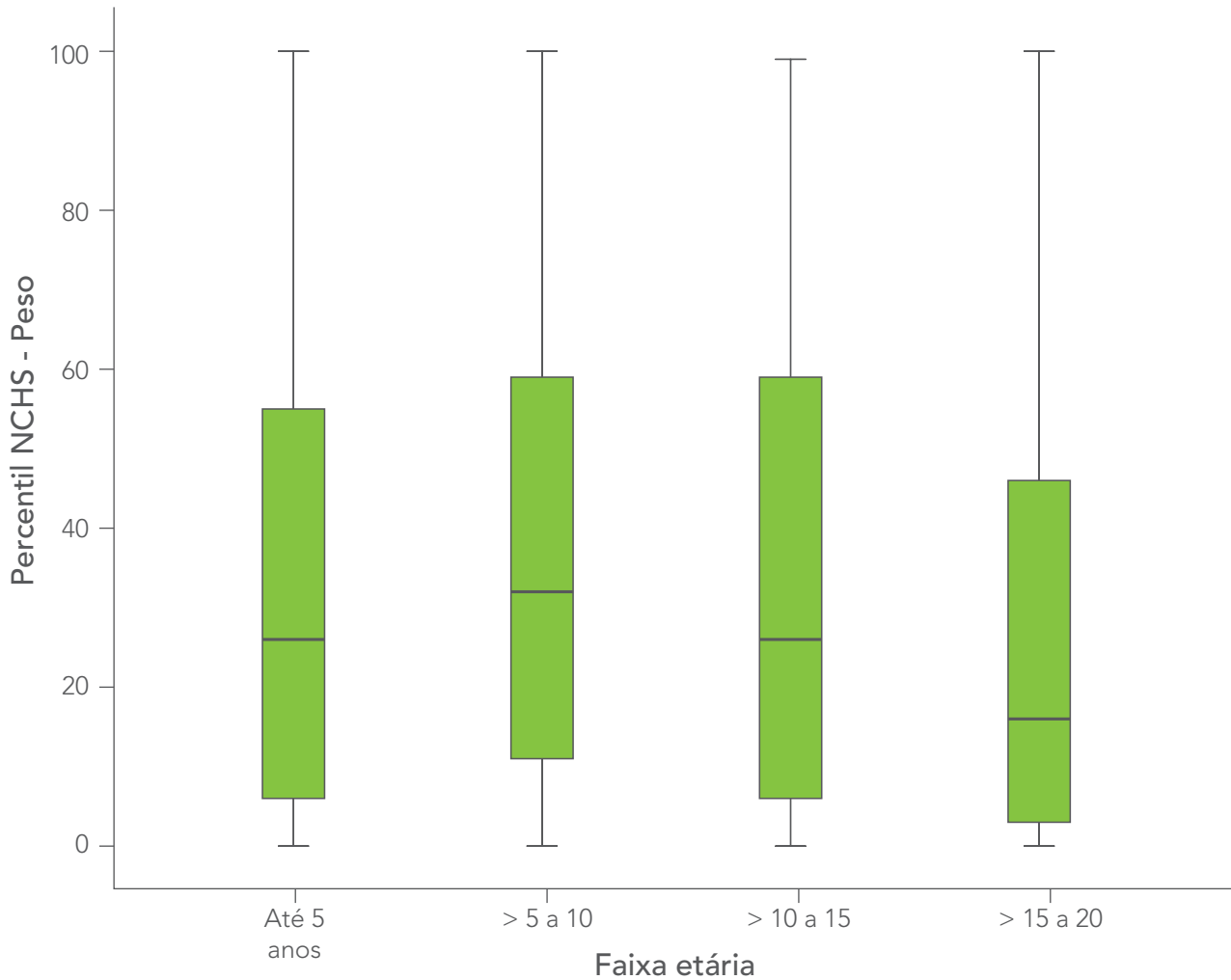




Figura 17

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

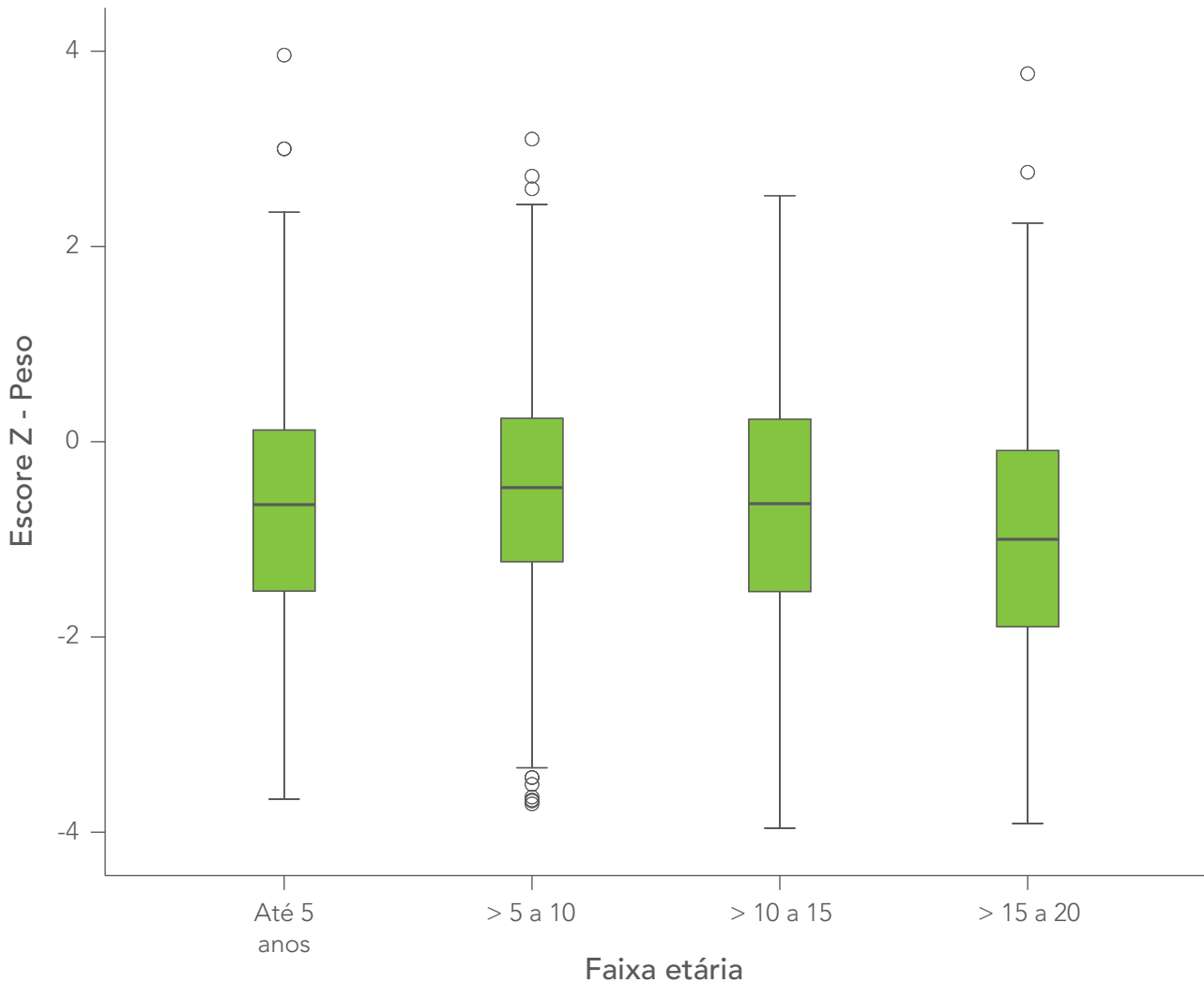




Figura 18

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

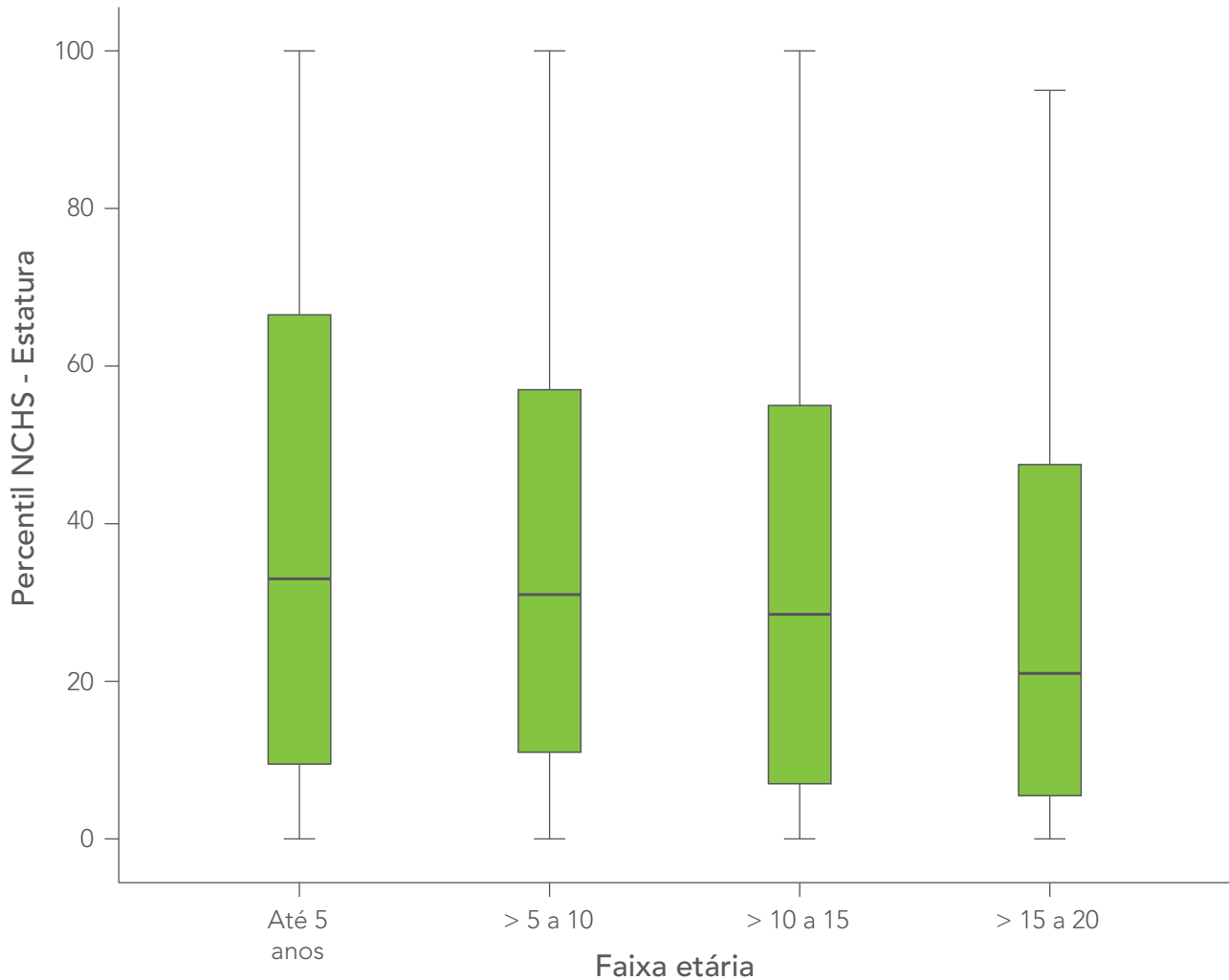




Figura 19

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

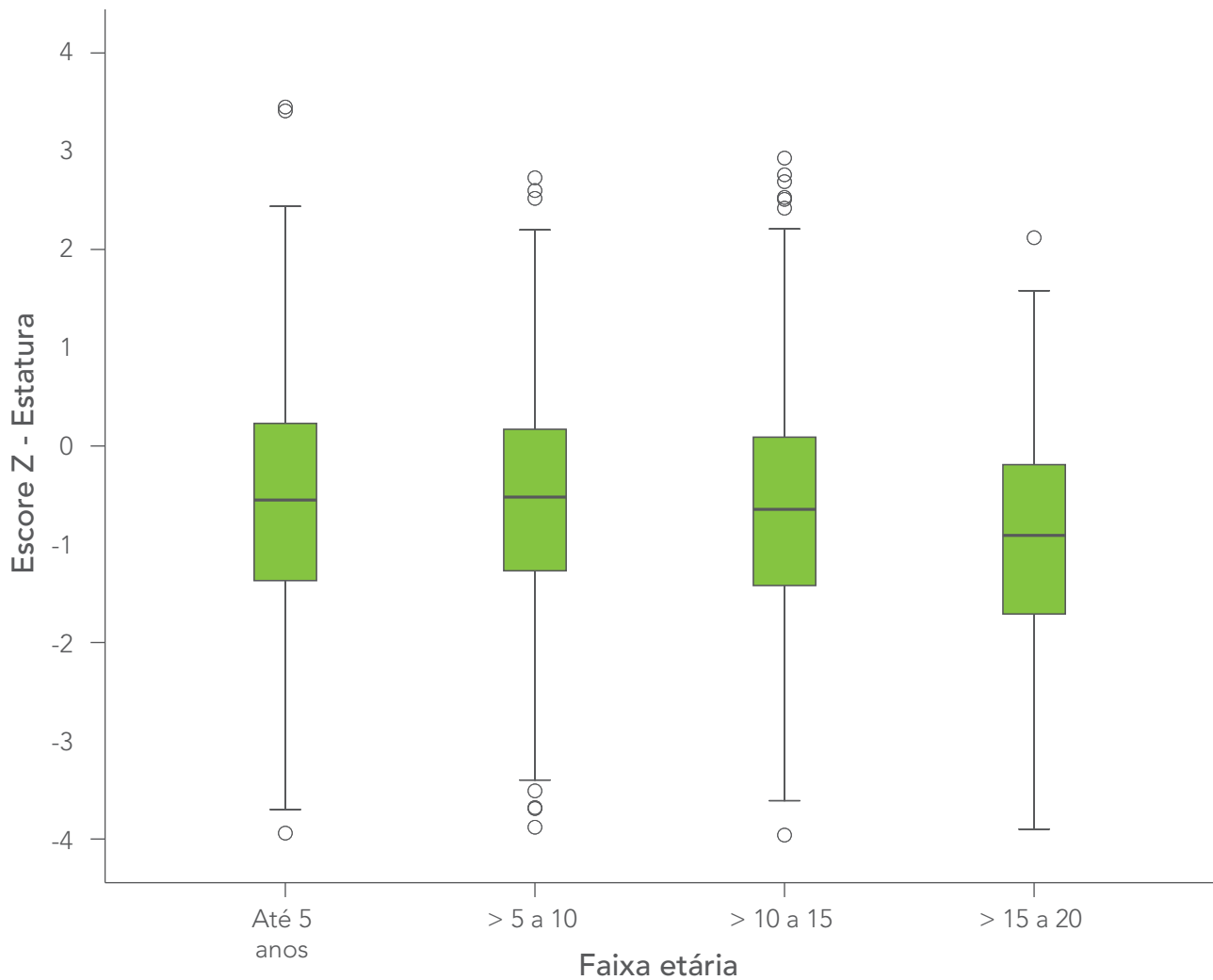




Figura 20

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).

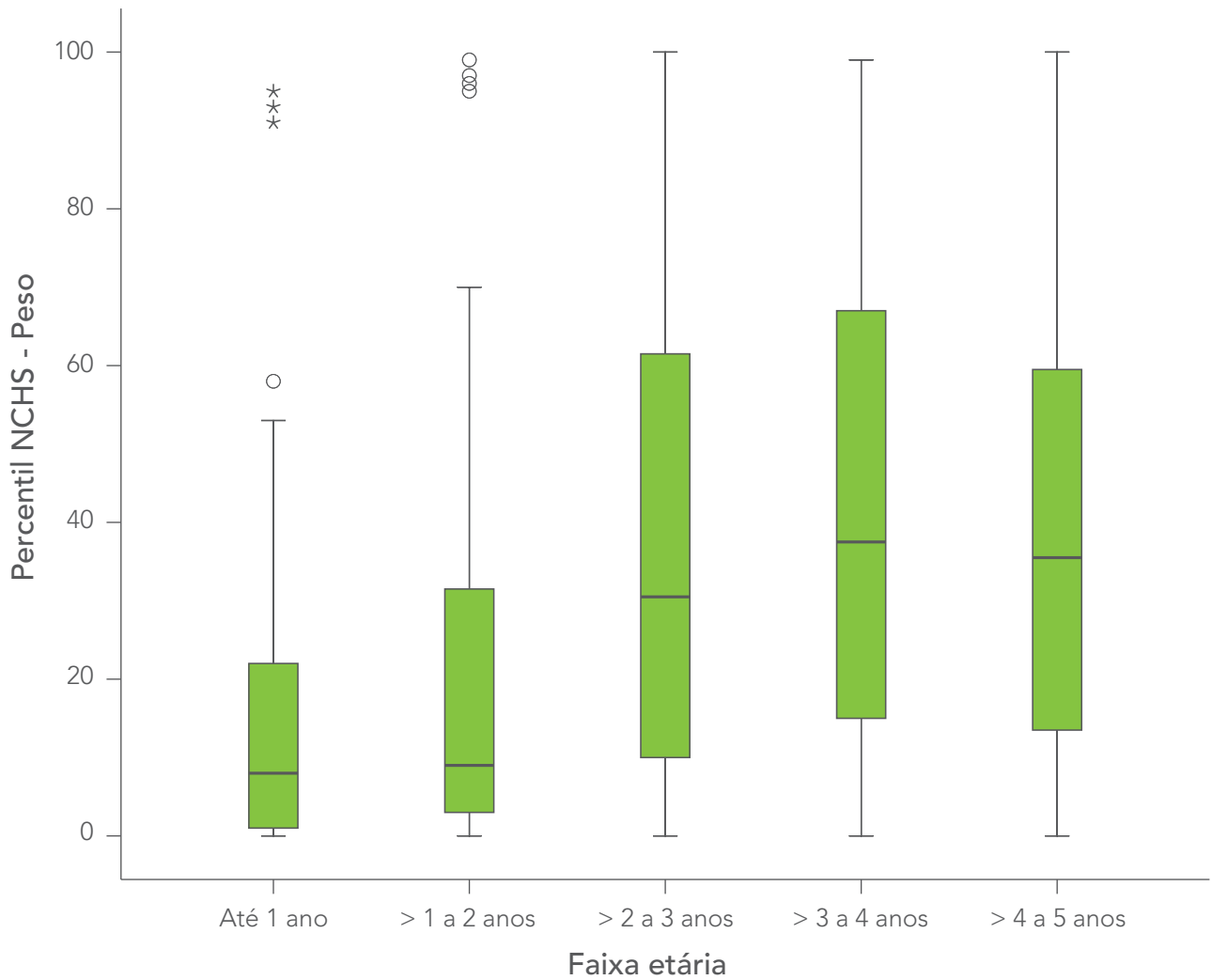






Figura 21

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).

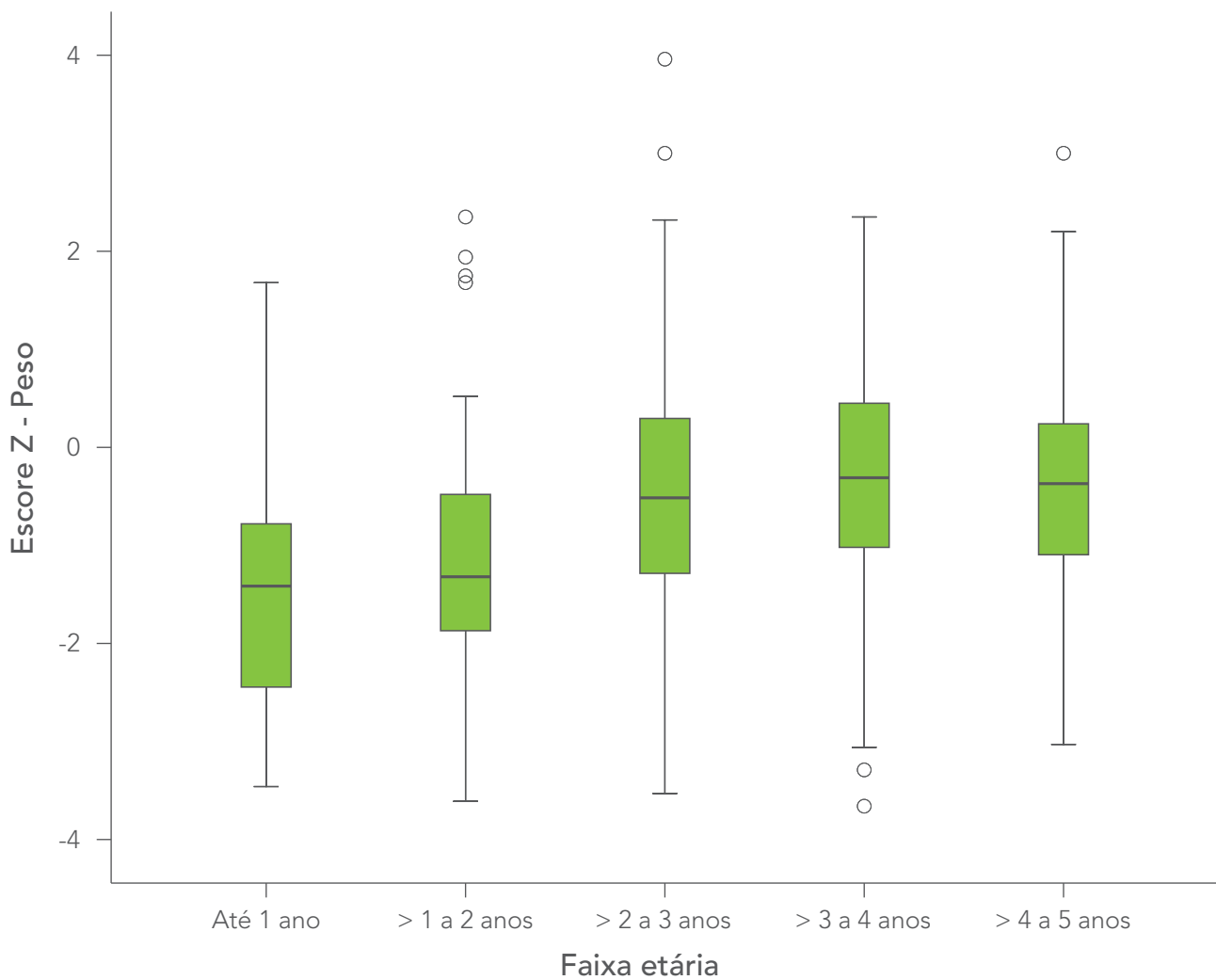




Figura 22

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).

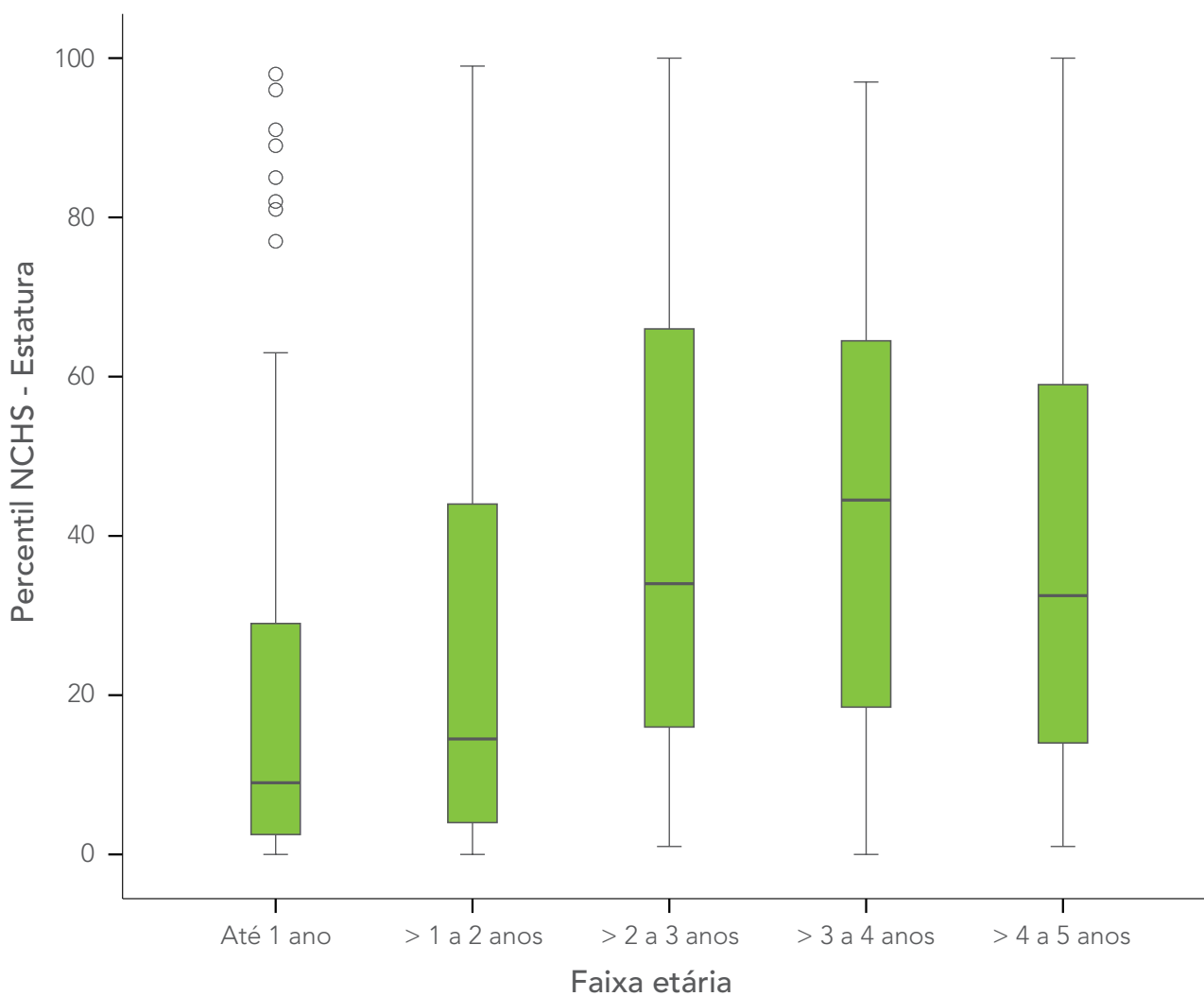




Figura 23

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).

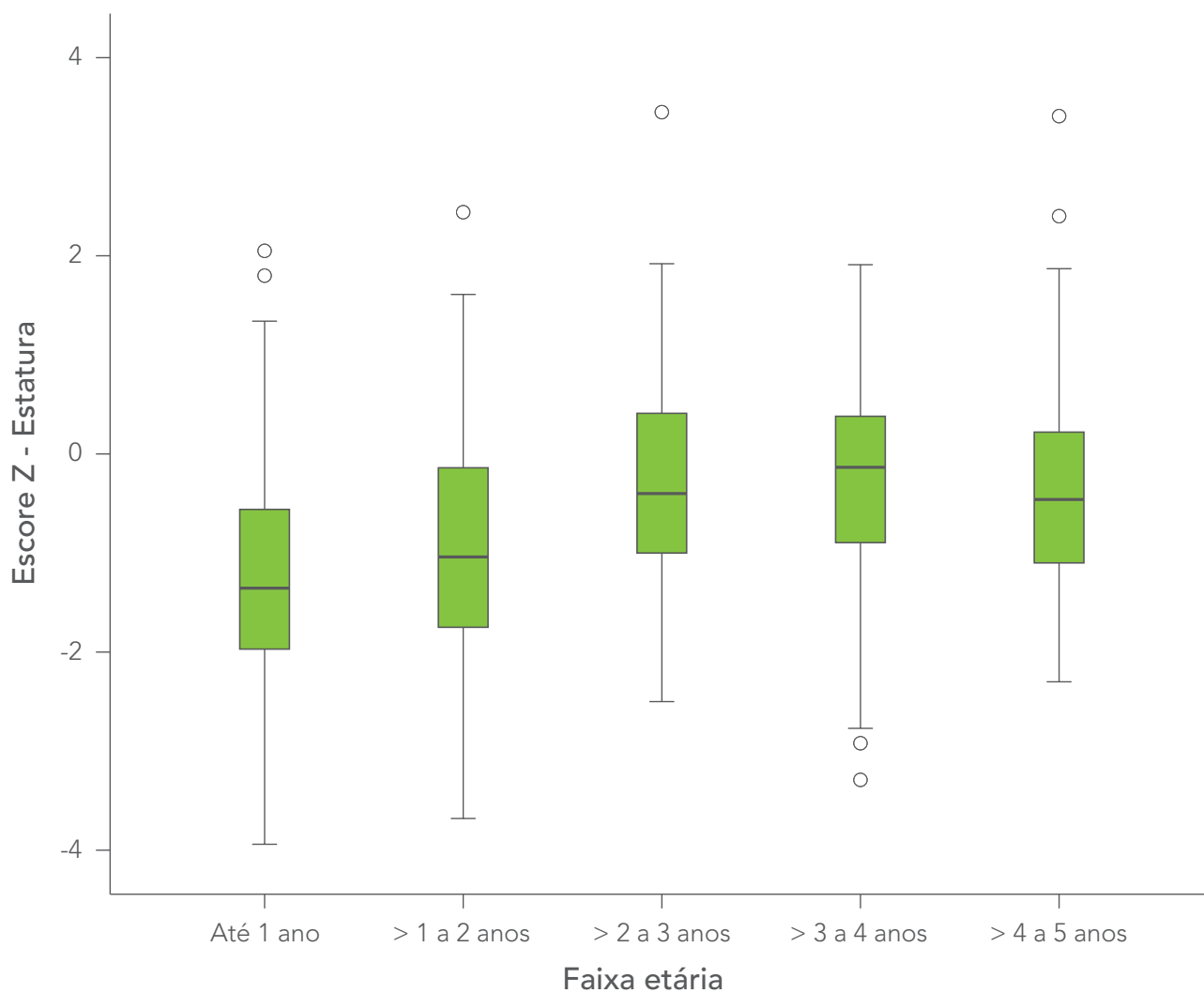
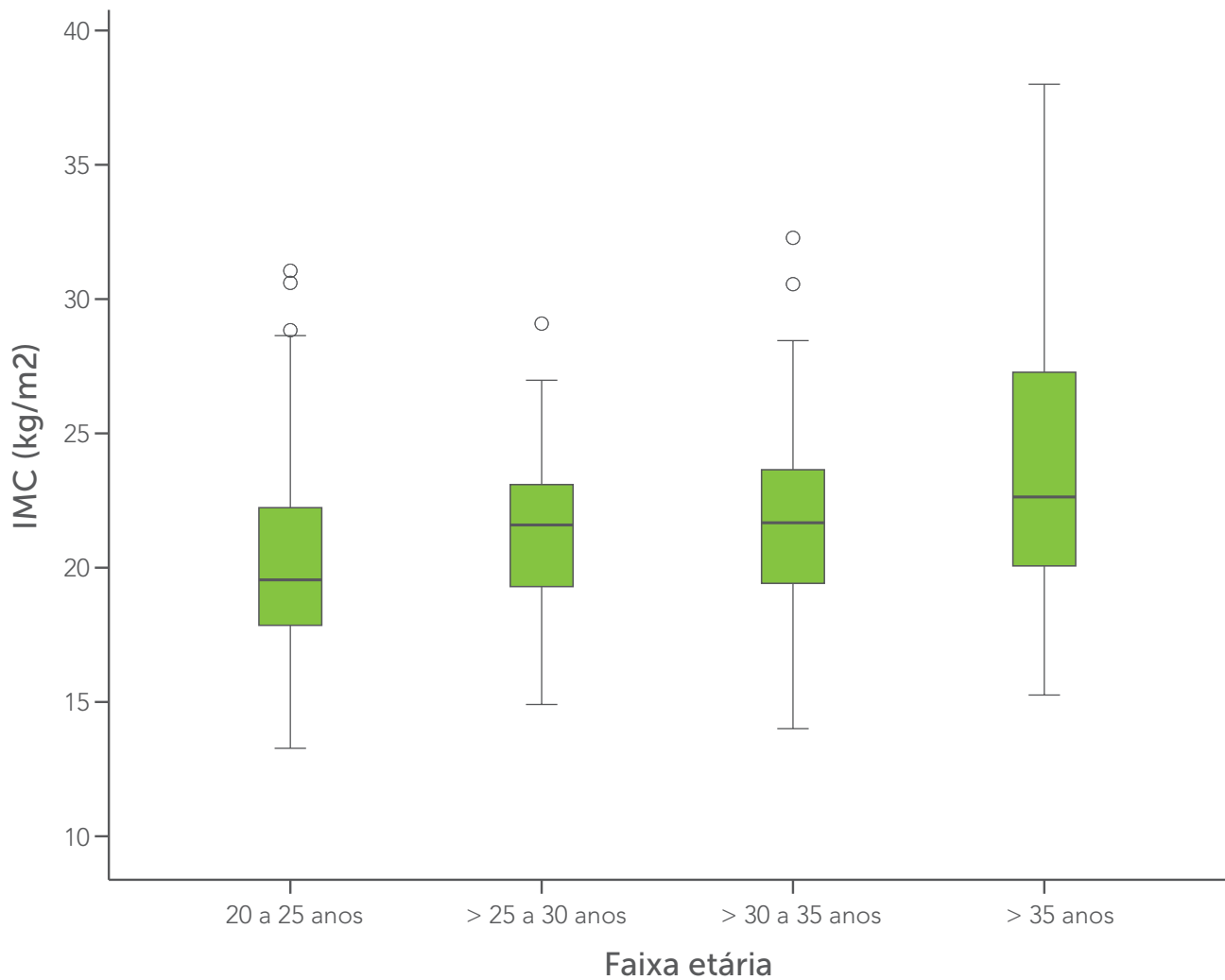




Figura 24

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).





## 6. DADOS DE FUNÇÃO PULMONAR

Tabela 18

*Descrição dos pacientes quanto aos dados de função pulmonar (1.073 pacientes, 50,3%).*

Parâmetro	Média (desvio padrão)	Mediana (p25; p75)	Mínimo; Máximo
Capacidade Vital Forçada (CVF)			
Percentual do previsto	83,6 (23,87)	85,81(67,51; 100,13)	20,41; 154,11
Escore Z	-1,53 (2,11)	-1,33 (-2,94; -0,15)	-7,37; 8,15
Volume Expiratório Forçado no 1o segundo (VEF1)			
Percentual do previsto	74,68 (26,84)	75,9 (54,31; 95,15)	16,46; 148,88
Escore Z	-2,15 (2,19)	-2,11 (-3,82; -0,6)	-6,74; 9,11
VEF1/CVF			
Valor	0,76 (0,13)	0,78 (0,68-0,87)	0,33-1,00



Figura 25

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

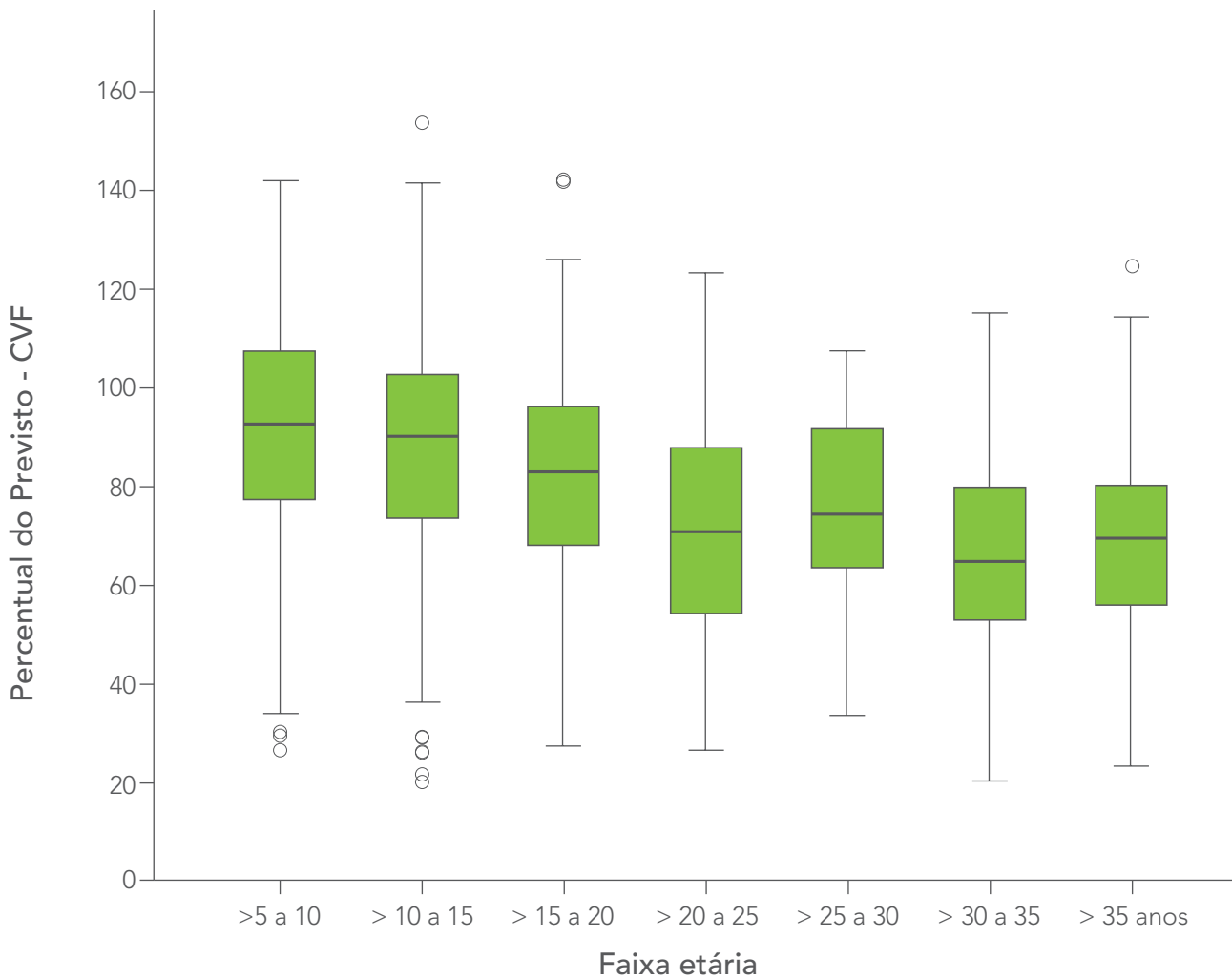




Figura 26

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

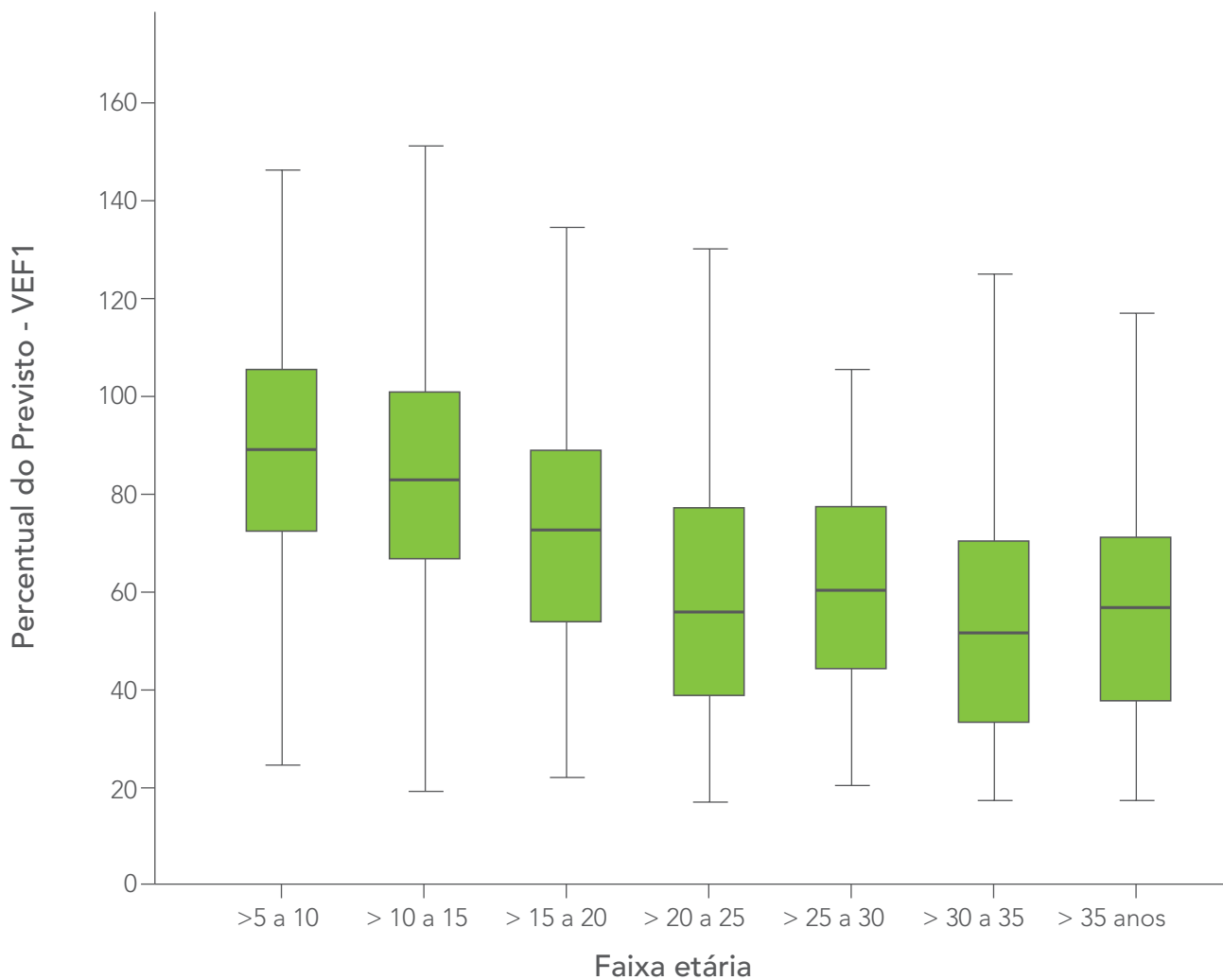




Figura 27

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

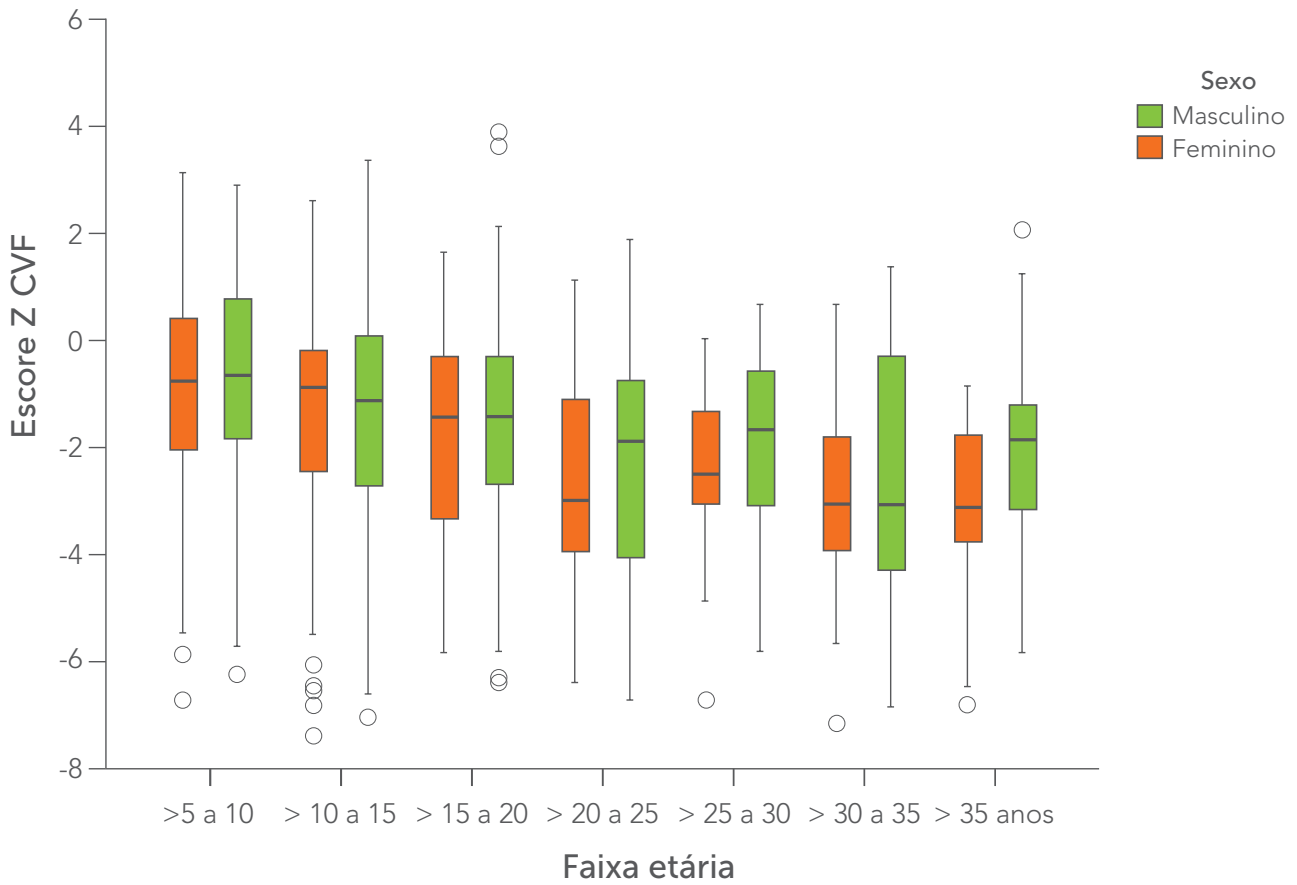






Figura 28

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.

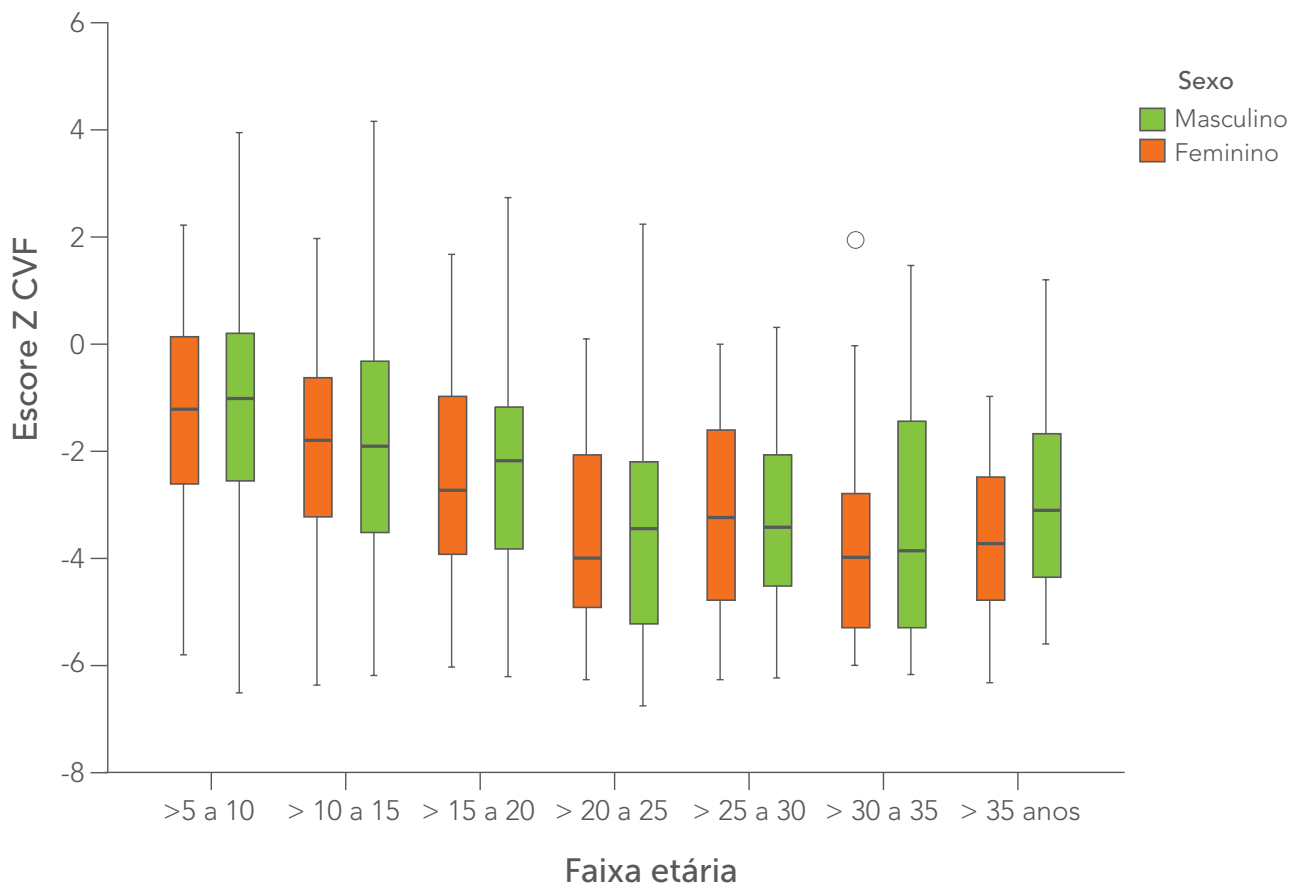
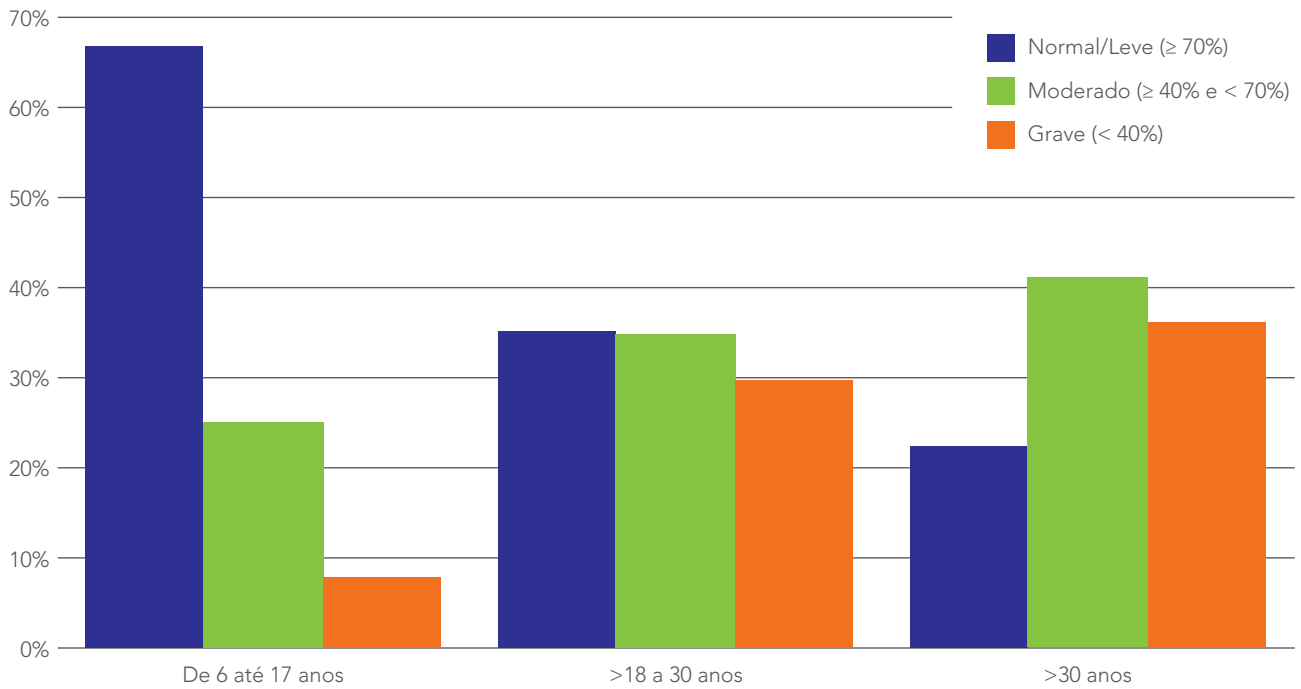




Figura 29

**Prevalência e intensidade dos distúrbios obstrutivos na função pulmonar (VEF1) de acordo com a faixa etária.**





## 7. DADOS MICROBIOLÓGICOS

Tabela 21

### *Descrição dos microorganismos identificados.*

Microrganismos identificados	n	%
<i>S. aureus oxacilina sensível</i>	1.182	55,4%
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	1.071	50,2%
<i>Pseudomonas aeruginosa não mucoide</i>	590	27,7%
<i>Pseudomonas aeruginosa mucoide</i>	481	22,6%
Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	213	10,0%
<i>S. aureus oxacilina resistente</i>	179	8,4%
<i>Haemophilus influenzae</i>	198	9,3%
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	79	3,7%
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	61	2,9%
<i>Serratia sp.</i>	59	2,8%
<i>Achromobacter sp.</i>	52	2,4%
<i>Candida sp</i>	60	2,8%
<i>Aspergillus fumigatus</i>	28	1,3%
<i>Escherichia coli</i>	27	1,3%
outras <i>Pseudomonas</i>	37	1,7%
<i>Mycobacterium não tuberculosis</i>	5	0,2%
<i>Mycobacterium tuberculosis</i>	5	0,2%
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132</b>	<b>100%</b>



Figura 30

## Microrganismos identificados.

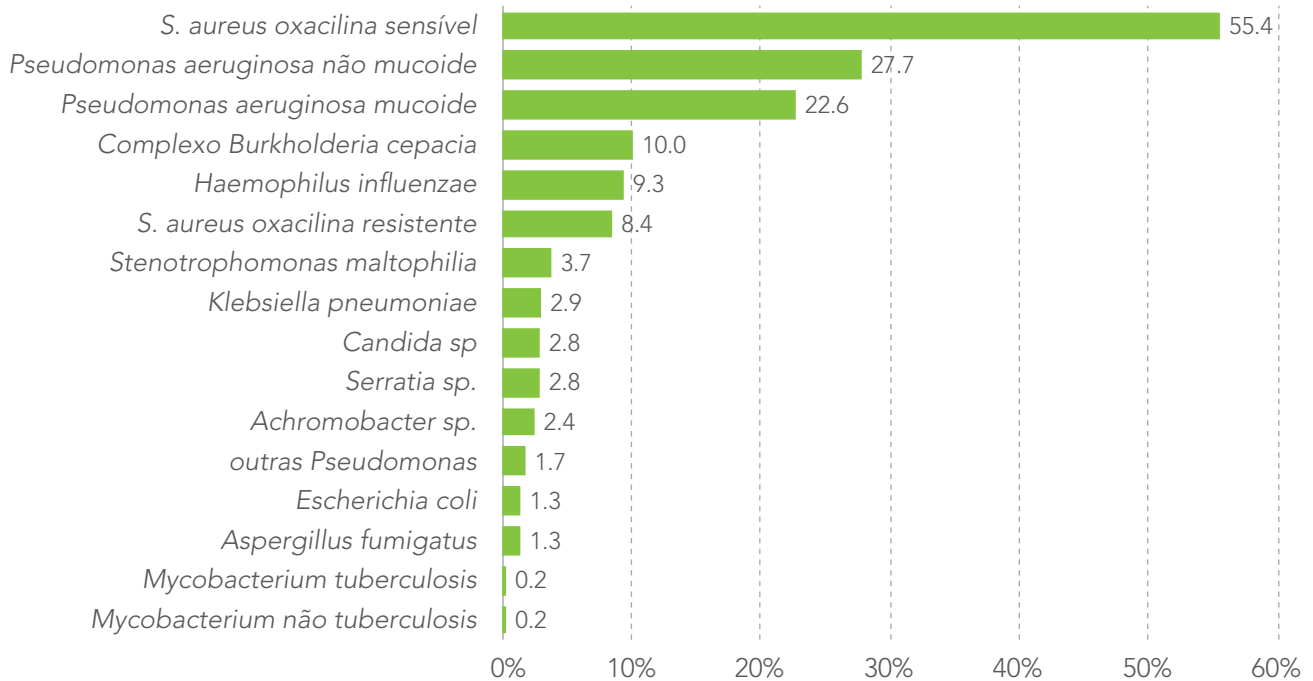


Tabela 22

## Microrganismos identificados segundo faixa etária.

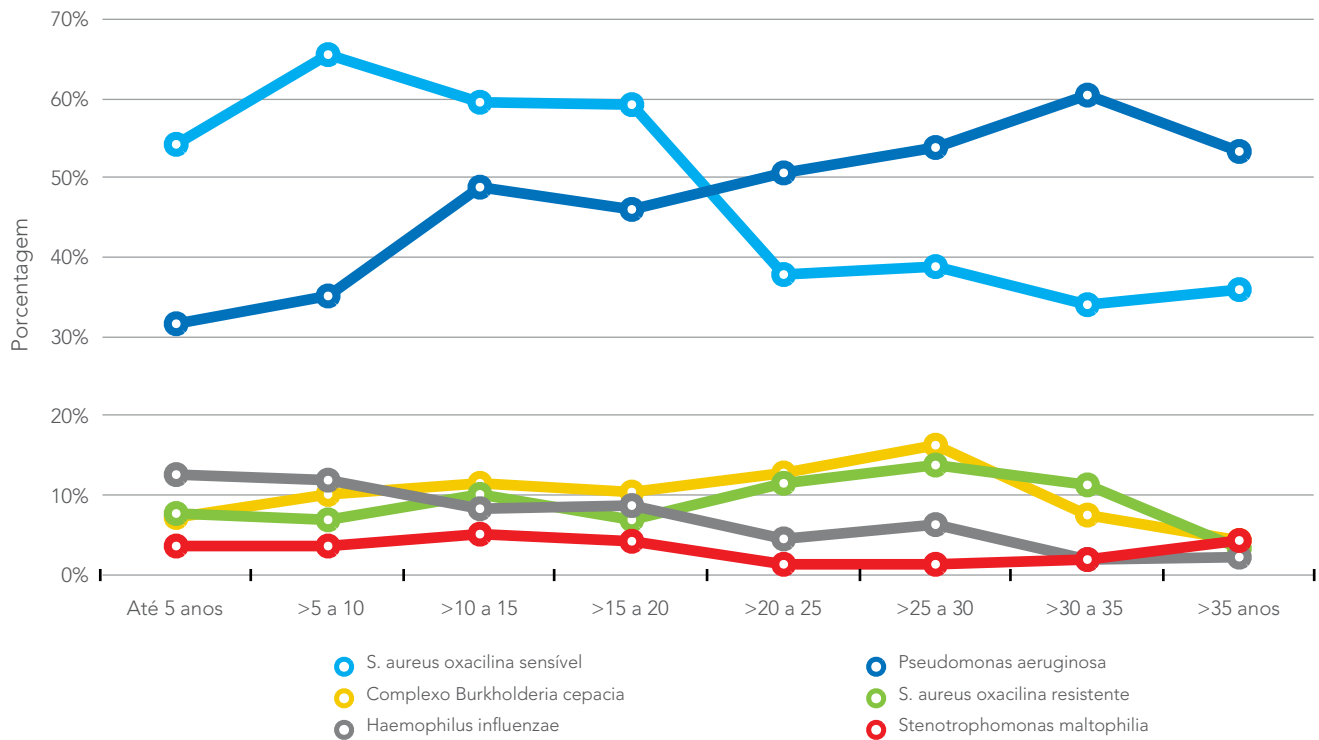
Faixa etária	Microrganismos identificados						n°
	<i>S. aureus oxacilina sensível</i>	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Complexo <i>Burkholderia cepacia</i>	<i>S. aureus oxacilina resistente</i>	<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	
Até 5 anos	54,2%	31,6%	7,2%	7,7%	12,6%	3,6%	443
> 5 a 10	65,5%	35,1%	10,1%	6,9%	11,9%	3,6%	504
>10 a 15	59,5%	48,8%	11,5%	10,1%	8,3%	5,1%	494
>15 a 20	59,2%	46,0%	10,4%	6,9%	8,7%	4,2%	289
>20 a 25	37,8%	50,6%	12,8%	11,5%	4,5%	1,3%	156
>25 a 30	38,8%	53,8%	16,3%	13,8%	6,3%	1,3%	80
>30 a 35	34,0%	60,4%	7,5%	11,3%	1,9%	1,9%	53
>35 anos	35,9%	53,3%	4,3%	3,3%	2,2%	4,3%	92

\* total: 2111 pacientes (21 pacientes sem informação sobre idade)



Figura 31

### Prevalência de microrganismos segundo a faixa etária.





## 8. DADOS DE TRATAMENTO CLÍNICO

Figura 32

*Distribuição dos pacientes quanto ao número de consultas realizadas no ano de 2011.*

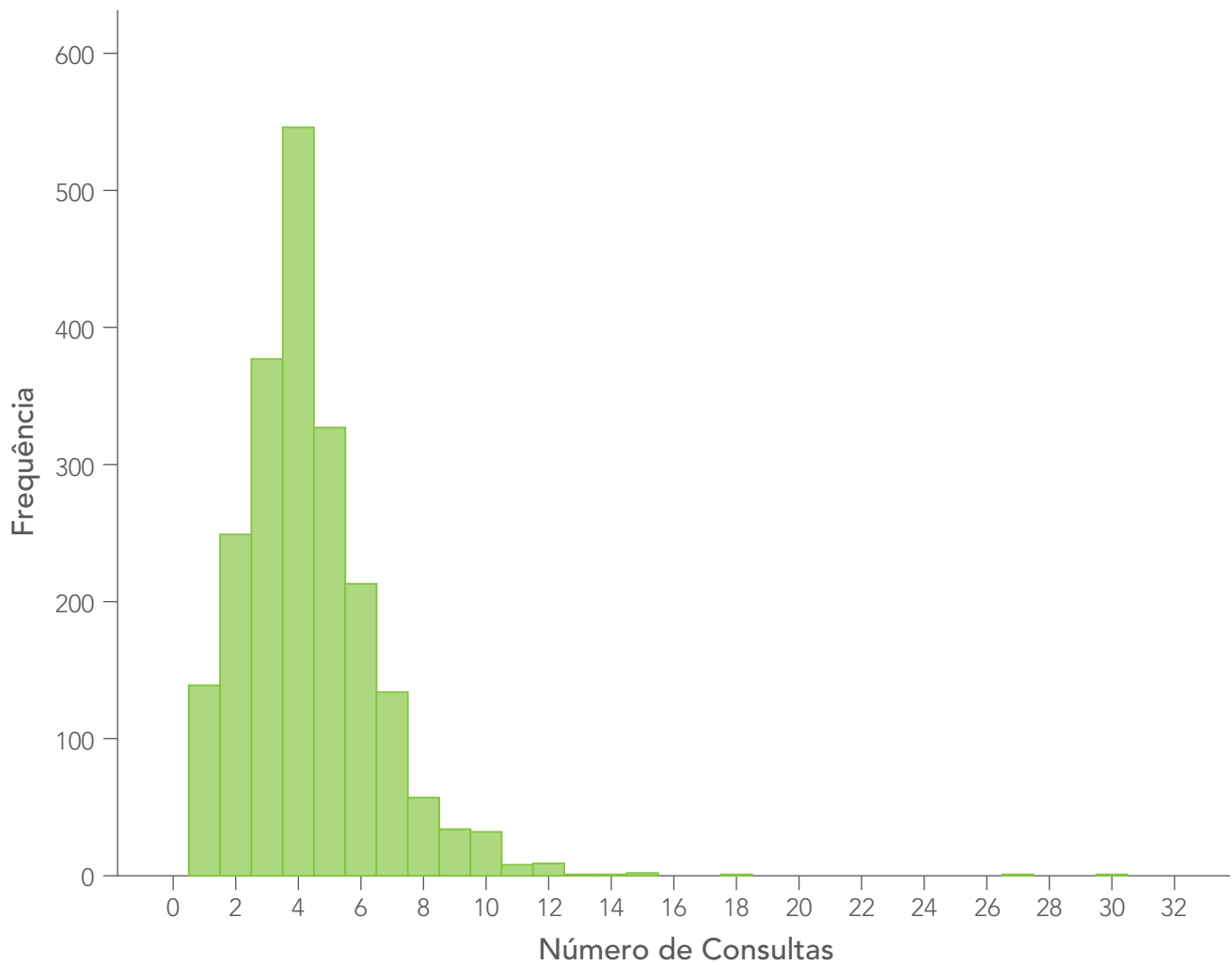




Tabela 23

### Óbitos

Óbito	n (%)
Não	2.107 (98,9%)
Sim	25 (1,2%)
Causas de óbito*	
Insuficiência respiratória / Insuficiência Respiratória aguda / "Falência" respiratória / infecção respiratória / pneumonia	17
Complicações/rejeição pós transplante	4
Choque séptico / septicemia	3
Exacerbação pulmonar / doença pulmonar	3
Desidratação/desnutrição	2
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

Idade no óbito (anos)	
média (desvio padrão)	20,58 (11,14)
mediana (p25-p75)	21,07 (13,15-25,95)
mínimo-máximo	2,42-54,93

\* Mais de uma causa pode ser indicada por caso.

Tabela 24

### Distribuição dos pacientes quanto ao escore de Shwachman-Kulczycki.

Escore total	n (%)
média (desvio padrão)	76,79 (17,44)
mediana (p25-p75)	80 (65-90)
mínimo-máximo	10-100
<b>CLASSIFICAÇÃO</b>	
Grave ( $\leq 40$ )	77 (4,6%)
Moderado (41 a 55)	165 (9,9%)
Médio (56 a 70)	356 (21,3%)
Bom (71 a 85)	544 (32,6%)
Excelente (86-100)	526 (31,5%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>1.668 (100%)</b>
Pacientes sem informação	464

Figura 33

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

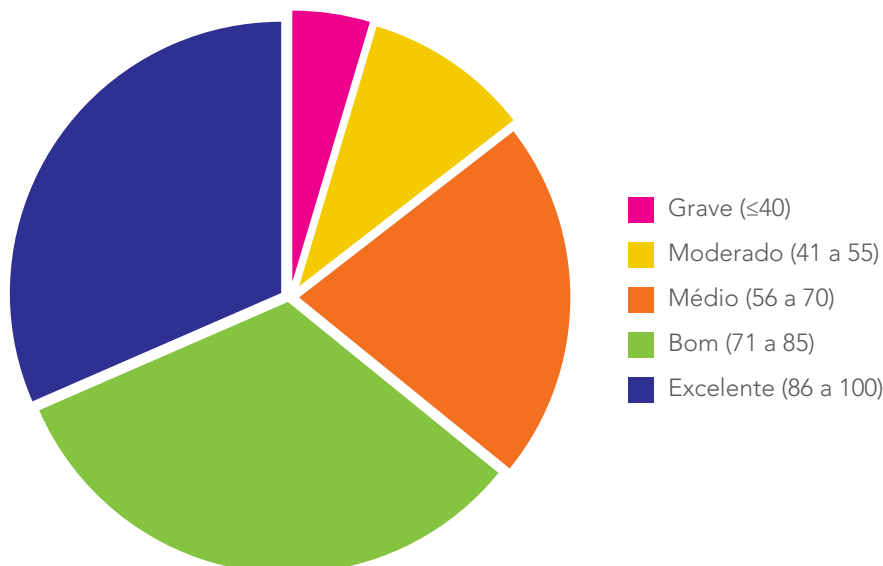




Tabela 25

## 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 ( $\leq 40$ )	3 (0,8%)	7 (1,7%)	12 (3,1%)	16 (7,0%)	38 (14,5%)	76 (4,6%)
Moderado (41 a 55)	18 (4,8%)	29 (7,1%)	43 (11,1%)	27 (11,8%)	46 (17,6%)	163 (9,8%)
Médio (56 a 70)	45 (12,1%)	63 (15,4%)	109 (28,2%)	69 (30,1%)	67 (25,6%)	353 (21,3%)
Bom (71 a 85)	126 (33,9%)	139 (34,0%)	137 (35,5%)	71 (31,0%)	70 (26,7%)	543 (32,8%)
Excelente (86-100)	180 (48,4%)	171 (41,8%)	85 (22,0%)	46 (20,1%)	41 (15,6%)	523 (31,5%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>372 (100%)</b>	<b>409 (100%)</b>	<b>386 (100%)</b>	<b>229 (100%)</b>	<b>262 (100%)</b>	<b>1.658* (100%)</b>

\* 474 pacientes sem informação sobre idade ou sobre escore

Figura 34

## Figura 31. Classificação do escore de Shwachman-Kulczycki segundo faixa etária.

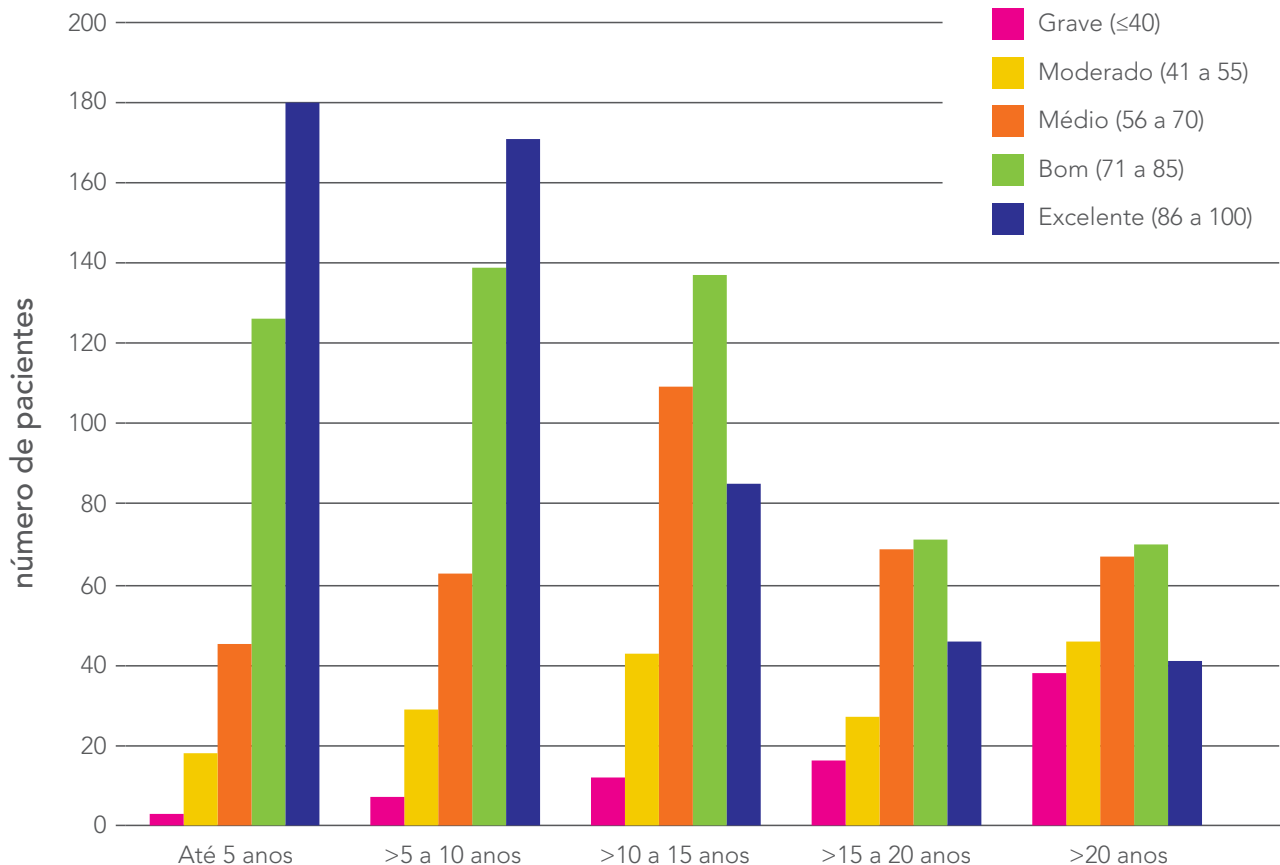






Figura 35

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

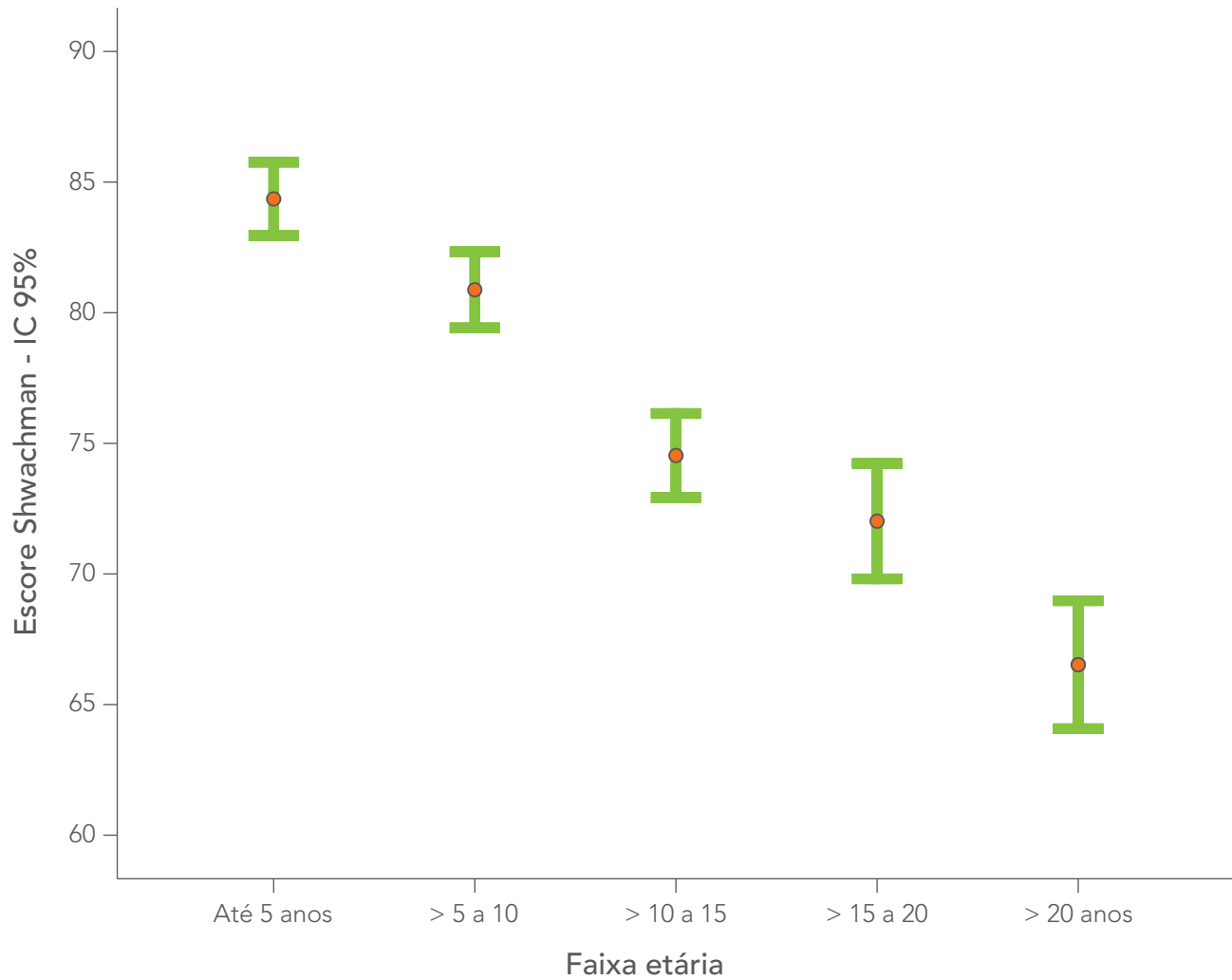




Tabela 26

## Complicações no último ano.

Complicações no último ano	n (%)
Asma	291 (13,6%)
Doença do Refluxo Gastroesofágico	145 (6,8%)
Evidências de acometimento hepático	146 (6,8%)
Polipose Nasal	85 (4,0%)
Hemoptise	71 (3,3%)
Diabetes	79 (3,7%)
Osteopenia / Osteoporose	62 (2,9%)
Atelectasia Crônica	35 (1,6%)
Aspergilose Broncopulmonar Alérgica	12 (0,6%)
Síndrome de Obstrução Intestinal Distal	17 (0,8%)
Colelitíase	16 (1,2%)
Hipertensão Pulmonar	19 (0,9%)
Cirrose com Hipertensão Portal	18 (0,8%)
Pneumotórax	3 (0,1%)
Pancreatite	8 (0,4%)
Hematêmese	2 (0,1%)
Estenose colônica	1 (0,047%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

*n = número de pacientes.*

Tabela 27

## Transplantes.

Transplantes	n (%)
Transplante pulmonar	
Cadáver	18 (0,84%)
Intervivos	0
Transplante hepático	1 (0,04%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

Tabela 28

## Oxigenoterapia

Oxigenoterapia	n (%)
Não	2.046 (96,0%)
Sim	86 (4,0%)
Contínua	46 (2,2%)
Noturna	40 (1,9%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

Tabela 29

## Insulina

Uso de insulina	n (%)
Não	2.053 (96,3%)
Sim	79 (3,7%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>



Tabela 30

## Medicamentos inalatórios

Broncodilatadores	n (%)
Beta-2 agonista curta ação	730 (34,2%)
Beta-2 agonista longa ação	426 (20,0%)
Anticolinérgico	88 (4,1%)

Antibióticos	n (%)
Tobramicina inalatória 300mg	733 (34,4%)
Colimicina	496 (23,3%)
Gentamicina	44 (2,1%)
Outros	47 (2,2%)
Tobramicina injetável	12 (0,6%)
Vancomicina	6 (0,3%)
Amicacina	9 (0,4%)

Mucolíticos	n (%)
Alfa dornase	1.542 (72,3%)
N-Acetilcisteína	65 (3,0%)

Soluções salinas	n (%)
Solução salina 0,9%	465 (21,8%)
Solução salina hipertônica 3%	88 (4,1%)
Solução salina hipertônica 5%	87 (4,1%)
Solução salina hipertônica 7%	380 (17,8%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

*n = número de pacientes.*



Tabela 31

## Medicamentos de uso oral

	n (%)
Enzimas pancreáticas	1.706 (80,0%)
Menor que 5.000 U/kg/dia	575 (27,0%)
5.000 - 10.000 U/kg/dia	976 (45,8%)
Maior que 10.000 U/kg/dia	129 (6,1%)
Desconhecido	26 (1,2%)
Suplementos nutricionais	1.300 (61,0%)
Oral	1.174 (55,1%)
Gastrostomia	32 (1,5%)
Sonda	9 (0,4%)
Desconhecido	85 (4,0%)

	n (%)
Azitromicina	797 (37,4%)
Ácido Ursodesoxicólico	439 (20,6%)
Inibidores de Bomba de Prótons	452 (21,2%)
Bloqueadores H2	137 (6,4%)
Corticosteróide	112 (5,3%)
Ibuprofeno (Doença Pulmonar)	16 (0,8%)
Ibuprofeno ou Outro AINH (Artropatia)	6 (0,3%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

n = número de pacientes.

Tabela 32

## Tratamento de erradicação de P. aeruginosa

Tratamento de erradicação de P. aeruginosa	n (%)
Sim	462 (21,7%)
Não	986 (46,2%)
Desconhecido	684 (32,1%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>



Tabela 33

## Tratamentos intravenosos - internações

Tratamento	n (%)
Sem internação	1.674 (78,5%)
Tratamento domiciliar	72 (3,4%)
Tratamento hospitalar	366 (17,2%)
Tratamento domiciliar e hospitalar	20 (0,9%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132 (100%)</b>

Ciclos	n (%)
média (desvio padrão)	1,75 (1,22)
mediana (p25-p75)	1 (1-2)
mínimo-máximo	1-13
<b>Total de pacientes</b>	<b>418</b>

Dias	n (%)
média (desvio padrão)	27,55 (28,43)
mediana (p25-p75)	18 (14-30)
mínimo-máximo	1-300
<b>Total de pacientes</b>	<b>412</b>

Cateter implantado	n (%)
Não	2.108 (98,9%)
Sim	24 (1,1%)
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132(100%)</b>

*n = número de pacientes.*



Tabela 34

## 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)	18,9 (14,5)	25,2 (24,2)	31,6 (37,1)	27,0 (17,9)	29,3 (26,4)	27,6 (28,4)
mediana (p25-p75)	14 (10-21)	17 (14-29,5)	20 (14-35))	21 (14-32)	21 (14-35)	18 (14-30)
mínimo-máximo	2-66	1-159	9-300	1-90	3-165	1-300
<b>Total de pacientes</b>	<b>65</b>	<b>72</b>	<b>102</b>	<b>73</b>	<b>97</b>	<b>412</b>

Tabela 35

## Antibióticos por Via Intravenosa - Drogas utilizadas.

Drogas utilizadas	n	(%)
Ceftazidima	274	12,9%
Amicacina	244	11,4%
Oxacilina	144	6,8%
Imipenem/Meropenem	111	5,2%
Ciprofloxacina	100	4,7%
Vancomicina	80	3,8%
Sulfa/trimetoprim	77	3,6%
Tobramicina injetável	62	2,9%
Outros	47	2,2%
Piperacilina/Tazobactam	41	1,9%
Cefepima	40	1,9%
Gentamicina	36	1,7%
Ticarcilina/Piperacilina	12	0,6%
Cefuroxima	8	0,4%
Linezolida	7	0,3%
Colimicina	7	0,3%
Cloranfenicol	3	0,1%
Aztreonam	1	0,04%
<b>Total de pacientes</b>	<b>2.132</b>	<b>100%</b>

n = número de pacientes.



Tabela 36

## *Dados Específicos da População Adulta.*

	Gênero		
	Masculino	Feminino	Total
Azoospermia Hipospermia	48 (22,0%)	-	48
Gravidez	-	9 (3,8%)	9
Anticoncepcional Oral Injetável	-	46 (19,3%)	46
União Estável	37 (17,0%)	62 (26,1%)	99 (21,7%)
Emprego	79 (36,2%)	72 (30,3%)	151 (33,1%)
<b>Total de pacientes com idade ≥ 18 anos</b>	<b>218</b>	<b>238</b>	<b>456</b>



Centros que contribuíram para este relatório com dados de seguimento de pacientes no ano 2012 (por ordem alfabética do Estado).

Nome	Cidade	Estado	Responsável
Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – UFAL	Maceió	AL	Katharina Vidal de Medeiros Moura
Hospital Especializado Otavio 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 José Alencar	Brasília	DF	Luciana de Freitas Velloso Monte
Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória	Vitória	ES	Roberta de Cássia Melotti
Hospital Dr Dório Silva	Vitória	ES	Daniele Menezes Torres
Hospital das Clínicas da UFGO	Goiânia	GO	Lusmaia Damaceno Camargo Costa
Hospital Infantil João Paulo II	Belo Horizonte	MG	Alberto Andrade Vergara
Consultorio Francisco Reis	Belo Horizonte	MG	Francisco José Caldeira Reis
Hospital Julia Kubitschek	Belo Horizonte	MG	Marcelo de Fuccio
Hospital Universitário da UFJF	Juiz de Fora	MG	Marta Cristina Duarte
Instituto Materno Infantil de Pernambuco	Recife	PE	Murilo Carlos Amorim de Britto
Hospital Pequeno Príncipe	Curitiba	PR	Paulo Kussek
Hospital das Clínicas da UFPR	Curitiba	PR	Carlos Antônio Riedi
Instituto Fernandes Figueira	Rio de Janeiro	RJ	Laurinda Yoko Shinzato Higa
Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ	Rio de Janeiro	RJ	Agnaldo J. Lopes
Hospital de Pediatria da Universidade do Rio Grande do Norte	Natal	RN	Vera Maria Dantas





Nome	Cidade	Estado	Responsável
Hospital de Clínicas de Porto Alegre - UFRGS	Porto Alegre	RS	Fernando Abreu e Silva
Hospital de Clínicas de Porto Alegre - Adultos	Porto Alegre	RS	Paulo de Tarso Roth Dalcin
Hospital São Lucas - PUCRS	Porto Alegre	RS	Paulo Cauduro Maróstica
Santa Casa de Porto Alegre	Porto Alegre	RS	Gilberto Bueno Fischer
Hospital Santa Isabel	Blumenau	SC	Glaunir Maria Foletto
Hospital Infantil Joana de Gusmão	Florianópolis	SC	Norberto Ludwig Neto
Hospital Infantil Jeser Amarante Faria	Joinville	SC	Tiago Neves Veras e Rafaela C. Benvenuti da Costa
Hospital das Clínicas da UNESP	Botucatu	SP	Giesela Fleischer Ferrari
Hospital das Clínicas da UNICAMP (pediatria)	Campinas	SP	Antonio Fernando Ribeiro
Hospital das Clínicas da USP Ribeirão Preto	Ribeirão Preto	SP	Lidia Alice Gomes M. M. Torres
Hospital de Base Fac Med de SJ Rio Preto	São José do Rio Preto	SP	Katia Izabel de Oliveira
Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo	São Paulo	SP	Neiva Damaceno
Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP	São Paulo	SP	Joaquim Carlos Rodrigues
Hospital da UNIFESP	São Paulo	SP	Sonia Mayumi Chiba
Hospital das Clínicas da FMUSP	São Paulo	SP	Rafael Stelmach
Consultorio Fabiola Adde	São Paulo	SP	Fabíola Vilac Adde
Centro de Puericultura - CPAP	São Paulo	SP	Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho



## 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
- United Medical Ltda.
- Abbott Laboratórios do Brasil
- Moksha8 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.

2012

Registro Brasileiro de  
**Fibrose Cística**



