

13ª JORNADA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA

GENÉTICA

NOTIFICAÇÃO DA FIBROSE CÍSTICA COMO CAUSA BÁSICA DE MORTE NO BRASIL NO PERÍODO DE 1979 A 2011

Luís Fernando Pantarotto Longui (bolsista IC - Notificação da Fibrose Cística como causa básica de morte no Brasil no período de 1981 a 2010); Victor Cury; Vitor G Carvalho; Sônia Regina Middleton; Carmen L. A. Paiva (orientadora);

Departamento de Genética e Biologia Molecular; Instituto Biomédico; Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro.

Apoio financeiro: UNIRIO

Palavras-chave: Fibrose Cística; notificação; evolução;

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística, ou mucopolissacaridose, é uma doença multissistêmica, caracterizada principalmente por doença pulmonar progressiva, disfunção pancreática exócrina e concentração elevada de eletrólitos no suor (1). Trata-se de uma doença hereditária autossômica recessiva. Sua principal característica é o acúmulo de secreções mais densas e pegajosas nos pulmões, no trato digestivo e em outras áreas do corpo. A doença se manifesta basicamente com sintomas respiratórios, gastrointestinais e presença excessiva de cloro no suor. (2) Causada por um gene defeituoso cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), a fibrose cística induz o organismo a produzir secreções espessas que obstruem pulmões e pâncreas.

As glândulas que fabricam muco, suor e enzimas digestivas apresentam um funcionamento anormal. Com isso, o suor apresenta um teor maior de cloro e sódio, tornando-se mais salgado, e as demais secreções ficam mais espessas e volumosas, obstruindo vários caminhos essenciais para o bom funcionamento do organismo.

Nas últimas duas décadas, avanços no diagnóstico e na terapêutica dos pacientes com Fibrose Cística propiciaram aumento da sobrevida, atingindo mediana de 37 anos nos países desenvolvidos. O diagnóstico precoce e a terapêutica adequada são responsáveis pelo aumento da sobrevida e melhora da qualidade de vida dos pacientes com a doença. (3)

OBJETIVO

Investigar a notificação da Fibrose Cística como causa de óbito no Brasil por 33 anos de 1979 a 2011, por meio dos dados de declaração de óbito informatizados e armazenados no Sistema de Informação sobre Mortalidade do SUS, que contenham como causa de óbito doença com códigos no CID 9: 277.0 e CID 10: E84.0, Fibrose Cística com manifestações pulmonares; E84.1- Fibrose Cística com manifestações intestinais; E84.8- Fibrose cística com outras manifestações e E84.9- Fibrose cística não especificada e compará-los com dados epidemiológicos da mortalidade por Fibrose cística obtidos de outros países da América Latina e do Norte e Europa e América.

METODOLOGIA

Os dados foram retirados do Sistema de Informação sobre Mortalidade/ Dados de Declaração de Óbito do SUS, cuja atualização encontra-se na página do SUS na internet (<http://www.datasus.gov.br/>), que contém como causa de óbito a doença (código do CID 277.0 entre 1979 e 1995, e códigos no CID 10: E84.0, para Fibrose cística com manifestações pulmonares; E84.1- para Fibrose cística com manifestações intestinais; E84.8- para Fibrose cística com outras manifestações e E84.9- para Fibrose cística não especificada, de 1996 a 2011).

Além disso, dados epidemiológicos sobre os índices de mortalidade por Fibrose Cística desde 1959 em diversos países da Europa, Canadá e países latino-americanos foram levantados.

Os dados foram tabelados e convertidos para gráficos de linhas pelo programa Libre Office Draw para melhor interpretação e comparação entre os países. Para países em cuja apuração epidemiológica foram encontrados índices de mortalidade apenas em anos específicos, gráficos de barras foram construídos para melhor comparação de dados.

No decorrer da pesquisa, após o término da apuração epidemiológica, houve a consolidação dos dados relativos aos anos de 1979 a 2008, para o Brasil, reformulação dos gráficos e tabelas, análise estatística, incluindo todos os dados de 30 anos e comparação com dados internacionais de países do hemisfério Norte e Chile.

RESULTADOS

Investigou-se a mortalidade sendo a fibrose cística a causa básica de óbito em um período de 32 anos, de 1979 a 2011, por 100.000 habitantes. De forma análoga, dados epidemiológicos acerca da mortalidade por Fibrose cística em países europeus e latino-americanos também foram coletados e expressos nos gráficos. Entretanto, não se pode encontrar dados completos da série histórica dos demais países em estudo. No Brasil, há uma tendência ao aumento de números absolutos de óbitos, não pela maior incidência da doença, mas provavelmente pela melhoria nos sistemas de notificação e conhecimento da Fibrose Cística.

No Canadá foi observado o período entre 1985 e 2011, especificamente os anos de 1985, 1986, 1990, 1991, 1995, 1996, 2000, 2001, 2005, 2006, 2010 e 2011. Observou-se o índice de mortalidade sempre compreendido entre 40 e 65, com períodos de ascensão e declínio dos mesmos. A maior ocorrência foi notificada em 1995 (65 óbitos) e o menor índice foi encontrado nos anos de 1990 e 2010, com 40 óbitos em cada. (4)

13ª JORNADA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA

Na França, foram analisados os óbitos entre 1994 e 2003, com valores oscilantes entre 40 e 75, tendo sido o maior registrado no ano de 1997. (5)

No Chile, as estatísticas encontradas referem-se ao período de 1997 a 2003, em que houve maior ocorrência de óbitos em 1999 e menor ocorrência em 1997 e 2002 (12 óbitos em cada um dos anos). (6)

Estudos epidemiológicos na Inglaterra e país de Gales levantaram os índices de mortalidade por Fibrose cística nesses países no período de 1959 a 2007, os dados levantados e passados para o gráfico mostram uma tendência à redução no número absoluto de óbitos ao longo dos anos, possivelmente devido a avanços no tratamento, diagnóstico precoce, aconselhamento genético adequado, acréscido de diagnóstico pré-natal e abortamento legalizado naquele país. (7)

Foram levantados dados de mortalidade em 2003 em 6 países Europeus: França, Irlanda, Suécia, Rússia, Itália e Bélgica. França liderou os índices (56 óbitos), seguida pela Itália (43), Irlanda e Suécia apresentaram índices de mortalidade bastantes inferiores aos demais países: 4 e 2, respectivamente. Não houve registros de morte por Fibrose cística em 2003 na Rússia.

Ainda com base no levantamento de estudos, revisões sistemáticas e artigos sobre o tema, concluiu-se que avanços nos processos de notificação, informatização de dados e melhor conhecimento da doença promoveram um aumento gradativo dos índices de mortalidade por Fibrose cística no Brasil. Tal fato não decorre de alterações significativas na incidência da doença na população brasileira, mas ao debelar gradual da sub notificação. Outro aspecto extramente relevante na realização da pesquisa, muito embora não componha o objetivo precípuo desse trabalho, relaciona-se ao aumento da expectativa de vida de pacientes com Fibrose Cística.

Até meados do século XX, a fibrose cística era uma doença que atingia quase que exclusivamente pacientes pediátricos. Na década de 50, a sobrevivência destes pacientes não passava do primeiro ano de vida, revela a organização norte-americana Cystic Fibrosis Foundation (CFF). Já em 1980 houve um grande avanço, elevando a idade para 18 anos. De lá para cá, os avanços são cada vez maiores. As últimas estatísticas, de 2008, já passavam dos 37 anos de idade, e hoje já se fala em algo em torno dos 40 anos.

Este aumento da expectativa de vida deve-se principalmente ao avanço da medicina, dos tratamentos e, sobretudo, dos métodos de diagnóstico no campo da Biologia Molecular, cada vez mais precisos, que permitem início do tratamento precoce.

REFERÊNCIAS

1 – PEREIRA, M. L. S.; KIEHL, M. F.; SANSEVERINO, M. T. V. A genética na Fibrose Cística. Revista do Hospital das Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, v.31, n.2, p.160-167, 2011.

2 – FIRMIDA, M. C.; MARQUES, B. L.; COSTA, C. H. Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística. O tratamento da Fibrose Cística e suas complicações, Rio de Janeiro, v.10, n. 4, 2011.

3 – ADDE, F. V. et al. Fibrose Cística: diagnóstico e tratamento. Diretrizes clínicas na Saúde Suplementar, Associação Médica Brasileira e Agência Nacional de Saúde Suplementar, 2011.

4 - Cystic Fibrosis Canada – Canadian CF Patient Data Registry – 2010 Report, disponível em: <http://www.cysticfibrosis.ca/assets/files/pdf/cpdr_reporte.pdf>, acessado em 13/12/2013.

5 - OLESEN, W. P. et al. Patient Registry Report 2007 Data, European Cystic Fibrosis Society, 2007.