Cystic Flor Fibrosis Registry

1st Annual Report Year 2009





This publication contains demographic, diagnostic, and treatment data of cystic fibrosis patients in Brazil, "the first picture of CF in Brazil in the current decade". All data concerning microbiology, treatment and follow-up is related to the year 2009.

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive inherited disease with multisystem damage (respiratory, gastrointestinal, hepatic and genitourinary systems). It is a complex and still poorly known disease in our country, in spite of the existence of some Centers and professionals devoted to the study and treatment of this condition for many years.

The treatment of CF is complex and based on the use of several expensive drugs, some of them freely supplied by the Federal Health Ministry, or by State Health Secretaries, in a such way that the access to medicines is not uniform among different Brazilian regions.

In order to improve the treatment of CF in Brazil, detailed information regarding patients' characteristics, and current treatment in different Centers and country regions is essential.

The implementation of Registries of chronic diseases is increasing all over the world, by promoting both collection and storage of patients' longitudinal data, and generating evidences that this kind of initiative may add improvements to the treatment of several diseases.

This report shows data from many Centers involved in CF care in Brazil. The initiative to revive the Brazilian Cystic Fibrosis Registry (REBRAFC) came from the Brazilian Cystic Fibrosis Study Group (GBEFC), a non-profit organization created in November, 5th, 2003 and constituted by health professionals working in the area. A Web based platform with restricted access and several safety mechanisms was chosen, and creation and development of this platform was carried out by the team of Laboratório de Sistemas Integráveis (LSI) da Escola Politécnica de Engenharia of São Paulo University (USP).



The objectives of REBRAFC are:

- To measure, research, and compare different aspects of cystic fibrosis and its treatment among several States, encouraging new therapeutic strategies.
- To supply data for epidemiologic studies.
- To aid patient's longitudinal follow-up.
- To aid both reference and contra-reference of patients.
- To identify special groups for multicenter studies.
- To identify characteristics of care in each State/Center in order to optimize healthcare planning for the whole country.
- To stimulate Centers to reach an excellence standard of care for CF patients.

Several meetings of GBEFC team were held in order to decide which data would be collected, and which format would be preferred to insert into the platform, aiming at generating a consistent database. The stored data should be comparable to other continents/countries' data, informative and sufficiently complete, to help us to understand our reality and regional practices and difficulties.

Every known Center involved in CF care was contacted, but some of them did not insert their patient data, or did it incompletely, by diverse reasons such as difficulties in the approval of local Ethic Committees.

All participant Centers signed a confidentiality agreement to join the REBRAFC and the list with names and responsible person is displayed in Attachment 1. We hope that this first report represent a strong incentive for the adherence of all Centers which did not show up yet, since we are sure that this initiative brings several benefits to cystic fibrosis patients.

Informed consent was obtained from parents and/or caregivers, and also directly from older patients, to allow insertion of their data in the database (Attachment 2). A leaflet explaining the Registry rules and benefits was distributed to patients and parents/caregivers (Attachment 3).

Executive Committee of the Brazilian Cystic Fibrosis Registry:

Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho, MD **REBRAFC Executive Coordinator** Attending Physician in Unidade de Pneumologia Pediátrica do Instituto da Criança HCFMUSP Researcher in Instituto de Ensino e Pesquisa do Hospital Israelita Albert Einstein and Instituto de Medicina Tropical da USP

Neiva Damaceno, MD

Assistant Professor in Grupo de Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo President of Brazilian Cystic Fibrosis Study Group (GBEFC)

Francisco José Caldeira Reis. MD

Professor of Pediatrics at the Federal University of Minas Gerais (UFMG) Special Advisor for Cystic Fibrosis at Hospital Infantil João Paulo II in Belo Horizonte, MG, Brazil Vice-President of Brazilian Cystic Fibrosis Study Group (GBEFC)

Adilson Yuuji Hira

Laboratório de Sistemas Integráveis da Escola Politécnica da USP

Annual Report 2009



Demographic Data

Table 1. Number of Patients by State and Region (birth place).

State	Total (n %)
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 of patients	1,249 (100.0%)
Faltando	3
Region	Total
Central-West	19 (1 5%)
Contrai Woot	282 (22.6%)
North	61 (4.9%)
South-East	448 (35.9%)
South	439 (35.1%)
Total of patients	1,249

3





Faltando

Annual Report 2009



Male Total patients

Ethnic Group

Asian Caucasian Mestizo Black Total patients



Annual Report 2009

are tre	eated, consi	idering			
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
					- 1
ŕá	Paraná	Minas	Rio Grande	Santa	- 1
		Gerais	do Norte	Catarina	- 1
f the	CF Cer	nter			- 1

Total
578 (46.2%)
674 (53.8%)
1,252
Total
3 (0.2%)
927 (74.0%)
267 (21.3%)
55 (4.4%)
1 252









Age (years)	Total
Mean (SD)	12.96 (10.94)
Median	10.46
Minimum - Maximum	0.1 – 79.5
Total patients	1,004
Age Group*	Total
0 to 5	186 (18.5%)
5 to 10	284 (28.3%)
10 to 15	246 (23.6%)
15 to 20	131 (13.0%)
20 to 25	53 (5.3%)
25 to 30	33 (3.3%)
30 to 35	24 (2.4%)
35 to 40	12 (1.2%)
40 to 45	12 (1.2%)
45 to 50	5 (0.5%)
> 50	18 (1.8%)
Age Group (Pediatric- Adult)	Total
< 18 years	807 (80.4%)
≥ 18 years	197 (19.6%)
Total of patients	1,004

Age Group (Pediatric- Adult)
< 18 years
≥ 18 years
Total of patients

*Note.: Upper limits of age groups refer to ages with incomplete years (4.99, 9.99, 14.99 etc).

Annual Report 2009





Annual Report 2009

Total
5.36 (9.75)
1.42
0 - 75.67
0.25
6.46
1, 252

	Total	
	n = 1,252	
	815 (65.1%)	
	536 (42.8%)	
	523 (41.8%)	
	282 (22.5%)	
	97 (7.7%)	
	90 (7.2%)	
	97 (7.74%)	
	59 (4.7%)	
	42 (3.4%)	
	10 (0.8%)	
	6 (0.5%)	
	4 (0.3%)	
	11 (0.9%)	
	70 (5.6%)	
nosa	15	
	11	
	2	
	1	
	1	
	1	
	1	
	1	
	1	



Table 6. Results of sweat testing.

Sweat test: Iontophoresis	Chloride	Sweat mass
Mean (SD)	83.37 (26.23)	141.6 (74.13)
Median	80.35	123
Minimum- Maximum	8 – 286	0 - 620
Total Patients	1,832	1,435
Sweat test: Conductivity	Chloride	
Sweat test: Conductivity Mean (SD)	Chloride 101.19 (19.59)	
Sweat test: Conductivity Mean (SD) Median	Chloride 101.19 (19.59) 104	
Sweat test: Conductivity Mean (SD) Median Minimum – Maximum	Chloride 101.19 (19.59) 104 29 – 157	

Table 7. Other tests reported for diagnosis.

	Total
	n = 1,252
Measure of Nasal Potential Difference	72 (5.8%)
Rectal biopsy	13 (1%)

Table 8. Diagnosis by neonatal screening - Dosage of immunoreactive trypsinogen (IRT).

Dosage of Immunorreactive trypsinogen (IRT)	1 st dosage	2 nd dosage
Mean (SD)	242.86 (140.73)	215.72 (137.29)
Median	208.50	181.00
Minimum – Maximum	39 - 830	42 - 774
Total patients	200	140
Cut off limits for IRT values	1 st dosage	2 nd dosage
<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 of patients	200	140

Table 9. Age in years at the diagnosis: with or without neonatal screening.

	Neonatal Screening		Total
	No	Yes	
Age at the diagnosis (years)			
Mean (SD)	6.73 (10.65)	0.65 (1.7)	5.36 (9.75)
Median	3.25	0.17	1.42
Minimum – Maximum	0 - 75.67	0 – 13.75	0 - 75.67
Total patients	970	282	1,252



Annual Report 2009



Genetics Data

Genetics data contained in this report should be cautiously interpreted, since the approach for CF genetic testing in Brazil is highly heterogeneous. Some Centers only perform detection of DeltaF508 mutation, while others search panels of 2, 4 or up to 30 or more mutations. There are also Centers reporting genetic polymorphisms in the CFTR gene, that were not included in this report because they may not be used as diagnostic criteria without the presence of other mutations.

Table 10. Status of patients in terms of genetic testing for CF.

Genetic testing	Total
No	733 (58.5%)
Yes	519 (41.5%)
Quantity of mutations identified per patient	
None	115 (22.1%)
1	205 (39.4%)
2 or more	199 (38.3%)
Total of patients with genetic testing reported	519
Genotype – Description	Total
DF508/DF508	122 (23.5%)
DF508/Other	174 (33.5%)
Other/Other	108 (20.8%)
Unidentified	115 (22.1%)
Total of patients with genetic testing reported	519







	n	%
DF508	478	46.1
G542X	50	4.8
Other*	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
1507	1	0.1
Unidentified	435	41.9
Total of alleles	1,038	100.0

Table 11. Frequency of identified mutations (n=519, 1,038 alleles).

* Mutations out of the list that contains the most frequent ones.

Anthropometric Data

Anthropometric data were obtained at the day of pulmonary function testing or in the last visit of the year (when pulmonary function testing data was not available).

Percentile distribution of anthropometric data and Z-score of weight and height was calculated by using CDC growth charts as reference (available in http://www.cdc.gov/growthcharts/).

Table 12. Anthropometric data.

	Measure	NCHS Percentile	Z-score
Weight			
Mean (SD)	33.1 (17.69)	33.33 (29.34)	-0.67 (1.22)
Median	29.10	26.00	-0.65
Minimum - Maximum	3 - 90	0 - 100	-3.98 - 3.4
Total patients	910	699	699
Height			
Mean (SD)	1.32 (0.29)	31.46 (27.77)	-0.74 (1.17)
Median	1.35	24.00	-0.71
Minimum - Maximum	0.48 - 1.87	0 - 100	-3.94 - 2.92
Total Patients	903	666	666
BMI			
Mean (SD)	17.48 (3.31)	-	-
Median	16.73	-	-
Minimum - Maximum	10.64 - 36.56	-	-
Total patients	900	-	-













Annual Report 2009







Annual Report 2009





Pulmonary Function Data

The values of FVC, FEV1 and FVC/FEV1 recorded by the participants were those obtained in the best lung function test of the reported year. The predicted values of pulmonary function were obtained from the publication of 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.

Table 13. Pulmonary Function Data.

Spirometry performed	Total
No	478 (45.8%)
Yes	566 (54.2%)
Total patients	1,044
FVC (liters)	Total
Mean (SD)	2.75 (9.17)
Median	2.19
Minimum - Maximum	0.4 – 5.91
Total patients	566
FEV1 (liters)	Total
Mean (DP)	1.82 (0.87)
Median	1.65
Minimum - Maximum	0.19 – 4.89
Total patients	566
FEV1/FVC	Total
Mean (SD)	0.77 (0.14)
Median	0.78
Minimum - Maximum	0.34 - 1.00
Total patients	566









15-20

years



Annual Report 2009





Figure 21. Distribution of identified microorganisms, expres

Microbiology Data

Microbiology data describe positive results for the respiratory pathogen at least once in the given follow-up year; since there is not a standardization of microbiology processing of respiratory tract samples of cystic fibrosis patients in our country, these data have to be cautiously interpreted.

Table 14. Identified microorganisms.

	Total
	n = 1,044
S. aureus	573 (54.9%)
Pseudomonas aeruginosa	497 (47.5%)
Non mucoid Pseudomonas aeruginosa	362 (34.7%)
Mucoid Pseudomonas aeruginosa	320 (30.7%)
Burkholderia cepacia complex	126 (12.1%)
MRSA	96 (9.2%)
Haemophilus influenzae	72 (6.9%)
Stenotrophomonas maltophilia	62 (5.9%)
Serratia marcescens	44 (4.2%)
Klebsiella pneumoniae	36 (3.4%)
Achromobacter sp.	30 (2.9%)
Other Pseudomonas	17 (1.6%)
Aspergillus fumigatus	16 (1.5%)
Escherichia coli	14 (1.3%)
Candida sp	10 (1.0%)
Non tuberculous Mycobacterium	6 (0.6%)
Mycobacterium tuberculosis	1 (0.1%)



Table 15. Prevalence of pathogens by age group.

Age Group	Staph. aureu	P. aeruginosa	H. influenzae	B. cepacia Complex	MRSA	S. maltophilia	n total
0-5 years	50.00%	47.85%	6.45%	12.90%	8.06%	5.91%	186
5-10 years	62.68%	42.61%	8.80%	10.21%	11.27%	5.63%	284
10-15 years	58.13%	46.34%	10.16%	14.23%	8.54%	6.10%	246
15-20 years	54.20%	51.15%	4.58%	13.74%	12.21%	6.87%	131
20-25 years	50.94%	60.38%	0.00%	15.09%	9.43%	5.66%	53
25-30 years	51.52%	69.70%	3.03%	9.09%	9.09%	6.06%	33
30-35 years	58.33%	70.83%	0.00%	8.33%	4.17%	12.50%	24
>35 years	44.68%	72.34%	0.00%	6.38%	4.26%	2.13%	47

Annual Report 2009

esed as percentage	of patients with		
Microorgani	sms		
30.7%	84.7%		54.9%
	40%	50%	
30%	40%	50%	60%





34



Table 16. Deaths.

	Total
Death	
No	1,032 (98.9%)
Yes	12 (1.1%)
Post-Transplant Obliterans Bronchiolitis	1 (0.1%)
Hemothorax	1 (0.1%)
Congestive heart failure, dilated cardiomyopathy, mural thrombus in LV	1 (0.1%)
Respiratory failure	8 (0.8%)
Mean (SD) age at death	27.71 (23.09)
Median	21.44
MinMax.	6.25 - 80

Table 17. Shwachman-Kulczycki score: Total score by age group.

			Age Group			Total
	0 to 5	>5 to 10	>10 to 15	>15 to 20	>20	
Total score						
Severe (≤40)	3 (1.6%)	6 (2.1%)	8 (3.3%)	11 (8.5%)	11 (7.1%)	39 (3.9%)
Moderate (41-55)	5 (2.6%)	15 (5.2%)	24 (9.9%)	12 (9.3%)	27 (17.3%)	83 (8.3%)
Mean (56-70)	16 (8.4%)	39 (13.6%)	43 (17.8%)	30 (23.3%)	39 (25%)	167 (16.6%)
Good (71-85)	58 (30.4%)	108 (37.8%)	90 (37.2%)	44 (34.1%)	49 (31.4%)	349 (34.8%)
Excellent (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%)



Table 18. Complications in the given year.

	Total
	N = 1.044
Evidences of hepatic disease	67 (6.4%)
Nasal polyposis	55 (5.3%)
Hemoptysis	43 (4.1%)
Chronic atelectasis	28 (2.7%)
Diabetes	20 (1.9%)
Osteopenia / osteoporosis	17 (1.6%)
Pulmonary hypertension	11 (1.1%)
Intestinal obstruction syndrome	5 (0.5%)
Cirrhosis / portal hypertension	5 (0.5%)
Allergic Bronchopulmonary Aspergillosis	3 (0.3%)
Hematemesis	2 (0.2%)
Pneumothorax	1 (0.1%)
Intestinal invagination	1 (0.1%)
Colonic stenosis	1 (0.1%)
Cholelythiasis	10 (1%)
Pancreatitis	2 (0.2%)

Annual Report 2009



Table 19. Transplantations.

10 (1%)
8 (0.8%)
2 (0.2%)
4 (0.4%)

Table 20. Oxygen therapy.

Oxygen therapy	30 (2.9%)
Continuous	18 (1.7%)
Nocturnal	12 (1.1%)

Table 21. Use of insullin.

Insullin	
Yes	44 (4.2%)

Table 22. Inhaled medications.

	Total
	n = 1.044
Bronchodilators	
Short acting Beta2 agonist	278 (26.6%)
Long acting Beta2 agonist	249 (23.9%)
Anticholinergic	43 (4.1%)

Antibióticos	
Amikacin	23 (2.2%)
Aztreonam	0 (0%)
Colomycin	311 (29.8%)
Gentamycin	24 (2.3%)
Tobramycin	1 (0.1%)
Tobi [®]	276 (26.4%)
Vancomycin	7 (0.7%)
Other	15 (1.4%)

716 (68.6%)
26 (2.5%)

Anti-inflammatories	
Inhaled Corticosteroid	15 (1.4%)



atio	ns					
6						l
						l
.8%						l
Ó						l
						l
						l
						l
				68.6%		l
	40.0%	50.0%	60.0%	70.0%	80.0%	

Table 23. Oral medications.

	Total
	n = 1.044
Medications	
Azithromycin	331 (31.7%)
Ibuprofen	3 (0.3%)
NHAI* for arthropathy	6 (0.6%)
Corticosteroid	94 (9%)
Proton pump inhibitors	76 (7.3%)
H2 blockers	111 (10.6%)
Ursodeoxycholic acid	228 (21.8%)
Pancreatic enzymes	762 (73%)
Dietary supplements	596 (57.1%)

*NHAI: non-hormonal anti-inflammatory

Figure 26. Oral medications





dosage of pancreatic enzymes used.



Annual Report 2009

Table 24. Distribution of patients according to the range of daily dosage of pancreatic enzymes used.

Total
n = 989
235 (23.8%)
273 (27.6%)
206 (20.8%)
275 (27.8%)





Table 25. Distribution of patients according to the use of Pseudomonas aeruginosa eradication therapy (n=989).

Treatment to eradicate P. aeruginosa	
Yes	242 (24.5%)
No	462 (46.7%)
Unknown	285 (28.8%)

Annual Report 2009





Table 26. Intravenous treatments – Hospital admissions.

Hospital admissions	Total
No admission	791 (75.8%)
Home care	20 (1.9%)
Hospital care	232 (22.2%)
Both	1 (0.1%)
Total of patients	1.044
Cycles	Total
Mean (SD)	1.57 (1.02)
Median	1.00
Minimum - Maximum	1 – 9
Total of patients	244
Days	Total
Mean (SD)	24.85 (22.82)
Median	18.00
Minimum - Maximum	3 – 210
Total of patients	246
Implanted catheter	Total
No	1,023 (98%)
Yes	21 (2%)
Total of patients	1.044

Table 27. Intravenous antibiotics: days of hospital admission by age group.

	Age group			Total		
	0 to 5	>5 to 10	>10 to 15	>15 to 20	>20	
Intravenous antibiotics (days)						
Mean (SD)	25.02 (37.56)	22.31 (12.85)	27.3 (21.61)	26.59 (19.07)	23.4 (14.04)	24.79 (23)
Median	15.00	18.00	2100	18.50	20.00	18.00
Minimum - Maximum	3 - 210	3 - 72	4 - 140	10 - 90	10 - 84	3 - 210
Total de pacientes	52	59	53	34	43	241

Table 28. Intravenous antibiotics – Drugs used.

Drugs used
Ceftazidime
Amikacin
Oxacillin
Imipenem / meropenem
Ciprofloxacin
Vancomycin
Tobramycin
Cefepime
Sulfa Trimethoprim
Piperacillin- tazobactam
Ticarcillin - piperacillin
Gentamicin
Aztreonam
Cefuroxime
Linezolid
Chloramphenicol
Colomycin
Other

Annual Report 2009

Total
n = 1.044
172 (16,5%)
169 (16,2%)
82 (7,9%)
45 (4,3%)
40 (3,8%)
38 (3,6%)
32 (3,1%)
20 (1,9%)
18 (1,7%)
13 (1,2%)
11 (1,1%)
9 (0,9%)
6 (0,6%)
5 (0,5%)
5 (0,5%)
2 (0,2%)
1 (0,1%)
17 (1,6%)





Table 29. Data of Adult Population.

	Total
Azoospermia / hypospermia	
No	1,029 (98.6%)
Yes	15 (1.4%)
Pregnancy	
No	1,037 (99.3%)
Yes	7 (0.7%)
Common Law marriage	
No	994 (95.2%)
Yes	50 (4.8%)
Employment	
No	951 (91.1%)
Yes	93 (8.9%)
Total patients	1,044

Acknowledgment

This work would not be possible without the support of some Pharmaceutical Companies listed below, who sponsored the initiative with enthusiasm and ethically, even without any perspective neither of a privileged access to data nor of availability of marketing actions.

- Roche Brasil Collect Importação e Comércio Ltda
- Chiesi Farmacêutica Ltda
- United Medical
- Zambon Laboratórios Farmacêuticos

We thank all health professionals involved in the care of cystic fibrosis patients by their cooperation in this initiative, which we believe will result in significant advances in the care of cystic fibrosis patients in our country.

We had an invaluable help of Prof. Marcus Herbert Jones, MD, of PUCRS, who performed the analysis of pulmonary function data, computing predicted values and Z-scores.

- Abbott Laboratórios do Brasil
- Novartis Brasil
- Opem Pharmaceuticals

Attachment 1: Centers who signed confidentiality agreements with GBEFC, with indication of the responsible person.

Center	Responsible person	City	State
Hospital Especializado Octávio Mangabeira	Maria Angélica Santana	Salvador	Bahia
Santa Casa de Misericórdia de São Paulo	Neiva Damaceno	São Paulo	São Paulo
Hospital de Clinicas 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	Lídia 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 Maróstica	Porto Alegre	Rio Grande do Sul
Hospital Universitário João de Barros Barreto	Valeria de Carvalho	Belém	Pará
UNESP	Giesela Fleischer Ferrari	Botucatu	São Paulo
Hospital Universitário Prof. Edgar Santos	Edna Lúcia 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	Antônio Fernando Ribeiro	Campinas	São Paulo
Hospital Universitário Professor Alberto Antunes	Katharina Vidal	Maceió	Alagoas
UNIFESP	Sônia Mayumi Chiba	São Paulo	São Paulo
Hospital Infantil Albert Sabin	Cláudia 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	Vitoria	Espirito 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 Julio 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	Katia Izabel de Oliveira	São José do Rio Preto	São Paulo
Hospital Santa Isabel	Glaunir Maria Foletto	Blumenau	Santa Catarina
Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian	Valeria Cristina de Ruchkys	Campo Grande	Mato Grosso do Sul
Hospital Universitário do Oeste do Paraná	Mafalda Lucia 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

Attachment 2: Informed consent obtained from patients or parents / legal guardians.

NNNNNNN
NN NNNNNNNNNNNNNNNNNN
TERMO DE CONSENTIMENTO
I - DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PES
1. NOME DO PACIENTE .:
DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M
BAIRRO:
CEP: TELEFONE: DDD ()
2. RESPONSÁVEL LEGAL
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)
DOC DE IDENTIDADE N° : SEXO: M
ENDEREÇO:
BAIRRO: CIDA
CEP:
II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA
1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: "Registro Brasileir
2. PESQUISADOR: Dr. NNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNN
CARGO/FUNÇÃO: NNNNNNNNNNNNNNN
3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:
SEM RISCO X RISCO MÍNIMO

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

Annual Report 2009

NNNNNN

O LIVRE E ESCLARECIDO

SQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

	F	DATA NASCIMENTO:///
AD	 E	№ APTO:
••••	 F	DATA NASCIMENTO:///
DE:		Nº APTO:

ro de Fibrose Cística (REBRAFC)".

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL N° XXXXXX

RISCO MÉDIO



Attachment 3: Informative leaflet on REBRACF given to patients, their parents and/or caregivers.

informação que possa identificá-lo direta ou indiretamente ficará disponível para pessoas estranhas ao Comitê de Registro do GBEFC. A sua participação é totalmente voluntária e sua permissão pode ser retirada a qualquer momento, o que resultará na eliminação de seus dados da base de informações.

Os dados incluídos neste Registro poderão ser utilizados também se houver mudanca de Centro de tratamento (com a permissão do paciente/responsável), e também poderão ser obtidos por você (ou responsáveis), caso haja interesse. O fornecimento destes dados, entretanto, só poderá ser feito por solicitação formal ao Comitê de Registro, para garantir a segurança dos dados e dos pacientes. No caso de menores de idade, um novo consentimento deverá ser obtido diretamente com o paciente quando este completar 18 anos de idade.

Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação.

V. INFORMAÇÕES DE NOMES, ENDEREÇOS E TELEFONES DOS RESPONSÁVEIS PELO ACOMPANHAMENTO DA PESQUISA, PARA CONTATO EM CASO DE INTERCORRÊNCIAS.

Em gualguer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O médico responsável por esta pesquisa é o Dr.NNNN NNNNNNNNNNNNNNN - médico do NNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNNN, que pode ser localizado nos telefones XXXX-XXXX ou XXXX-XXXX.

Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato

VII - CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo" Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC)"

Eu discuti com o Dr. NNNNNNNNNNNNNNNNNNN sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Servico.

Assinatura do paciente/representante legal

ΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝΝ

Data / /

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo

Para casos de pacientes menores de 18 anos, analfabetos, semi-analfabetos ou portadores de deficiência auditiva ou visual:

Assinatura da testemunha



É importante ressaltar que as ações extraídas do Registro não estão ligadas a nenhum nome em mesmo os responsáveis pelo egistro terão acesso às identificaçõe pessoais dos pacientes.

QUEM VAI PARTICIPAR DO REBRAFC? os que TODOS os pag brose cística do Brasil sejam incluídos no

EU

em um computador central, e periodicamente todos ficam abendo os resultados de tratamentos que estão sendo REBRAFC, pois quanto maior o número de praticados. participantes melhor será a qualidade da nformação produzida. Este tipo de banco de dados é

chamado REGISTRO.

uitos países criaram banco:

espécie de armário onde se de-

positam as informações) para

guardar os dados de todos os

pacientes com fibrose cística.

país colocam as informações

médicas dos seus pacientes

Os médicos de várias partes do

de dados centralizados (uma

Annual Report 2009

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

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 qua o tratamento que eles vem recebendo. Estas informações poderão ajudar a p**l**anejar 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 nta da equipe responsável pelo seu Centro de tratamen-. Nenhum procedime médico ou exame será recomendado pe**l**o REBRAEC

QUAIS INFORMAÇÕES SERÃO DEPOSITADAS NO REBRAFC?

Três tipos de informação serão inseridos no REBRAFC: 1. Dados de identificação

do paciente

 Condições de diagnóstico do paciente

3. Dados do seguimento nual do paciente (dados clínicos, funcionais, micro biológicos e de tratamento)

COMO A INFORMAÇÃO VAI SER COLETADA E DEPOSITADA NO COM PUTADOR?

O seu médico vai conve com você e seus pais sobre o REBRAEC 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 informa cões dos pacientes do seu Centro. Dados pessoais como nome e endereco só poderão ser vistos pelo médico responsável pelo paciente. Nem mesmo os profissionais respon sáveis nelo Registro ou pelo GBEFC terão acesso aos dados pessoais dos , pacientes. A realização de pesquisas envolvendo dados armazenado no Registro será condi cionada à obtenção de aprovação das Comissões de Ética envolvidas e do comitê do REBRAFC, a**l**ém da permissão dos respor sáveis de cada um dos Centros envolvidos.



