

Mortalidade por fibrose pulmonar idiopática no Rio Grande do Sul*

FABRÍCIO PICCOLI FORTUNA¹ (SBPT), CHRISTIANO PERIN², LETÍCIA CUNHA², ADALBERTO SPERB RUBIN³

Os dados epidemiológicos referentes à fibrose pulmonar idiopática são relativamente escassos; suas reais incidência e prevalência são desconhecidas. Alguns estudos recentes sugerem que a mortalidade decorrente da fibrose pulmonar idiopática está aumentando nos países desenvolvidos. **Objetivos:** Descrever a mortalidade por fibrose pulmonar idiopática no Estado do Rio Grande do Sul (RS) no período de 1970 a 2000, analisando sua tendência e comparando-a com a de outros países. **Métodos:** Estudo de prevalência utilizando dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística, analisando certificados de óbito em que a fibrose pulmonar idiopática foi citada como causa determinante. **Resultados:** A mortalidade anual média ajustada à população foi de 0,22/100.000 na década de 70, de 0,3/100.000 na de 80 e de 0,48/100.000 na de 90. A mortalidade total aumentou 36% da década de 70 para a de 80, e 73% dessa para a de 90. A taxa ajustada à população aumentou 36% da década de 70 para a de 80, e 60% dessa para a de 90. O aumento tanto na mortalidade total por fibrose pulmonar idiopática como na mortalidade ajustada à população foi estatisticamente significativo ($p < 0,05$). A taxa média de mortalidade por 100.000 habitantes no intervalo de 1996 a 1998, entretanto, foi de 0,683, correspondendo a aumento da ordem de 70% em relação à dos três anos anteriores, que foi de 0,4 ($p = 0,0002$), provavelmente por práticas de codificação. **Conclusão:** Houve aumento significativo da mortalidade por fibrose pulmonar idiopática no RS no período de 1970 a 2000, em parte secundário a alterações nas práticas de codificação. Esse aumento está em acordo com os resultados de estudos semelhantes em outros países, embora as taxas de mortalidade por fibrose pulmonar idiopática no RS sejam consideravelmente menores.

(*J Pneumol* 2003;29(3):000-000)

Mortality due to idiopathic pulmonary fibrosis in the State of Rio Grande do Sul (Brazil)

*Epidemiologic data on idiopathic pulmonary fibrosis are relatively scarce, and its real incidence and prevalence are unknown. Recent studies suggest that idiopathic pulmonary fibrosis mortality is rising in developed countries. **Objectives:** To describe idiopathic pulmonary fibrosis mortality in the State of Rio Grande do Sul (RS), Brazil, from 1970 to 2000, analyzing its trend and comparing it with that from other countries.*

***Methods:** Prevalence study, using data from the Brazilian Institute of Geography and Statistics (IBGE), analyzing death certificates in which idiopathic pulmonary fibrosis was stated as ultimate cause of death.*

***Results:** Annual mortality adjusted to population was 0.22/100,000 persons in the 1970's, 0.3/100,000 persons in the 1980's, and 0.48/100,000 persons in the 1990's. Total mortality rised 36% from 1970 to 1980, and 70% from 1980 to 1990. Mortality adjusted to population rised 36% and 60% during the same periods. The rise in both total and adjusted mortality from IPF was statistically significant ($p < 0.05$). The mean mortality rate per 100,000 persons during 1996 to 1998, however, was 0.683, corresponding to a rise of 70% when compared to the previous three-year period, which was 0.4 ($p = 0.0002$), probably reflecting encoding practices. **Conclusion:** There was a significant increase in IPF mortality in RS from 1970 to 2000, in part due to changes in coding practices. This increase is in conformity with observations in other countries, although mortality rates in RS are considerably lower.*

* Trabalho realizado no Pavilhão Pereira Filho – ISCMPA, Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA).

1. Pneumologista do Hospital Geral de Caxias do Sul – Fundação Universitária de Caxias do Sul (FUCS). Título de especialista pela SBPT.
2. Acadêmico de Medicina (FFFCMPA).
3. Doutor em Pneumologia pela UFRGS. Médico Pneumologista (ISCMPA). Professor da FEEVALE (RS).

Endereço para correspondência – Adalberto Sperb Rubin, Rua Almirante Abreu, 246/402 – 90420-010 – Porto Alegre, RS. E-mail: arubin@terra.com.br

Recebido para publicação em 29/7/02. Aprovado, após revisão, em 10/3/03.

Descritores – Fibrose pulmonar. Mortalidade.

Key words – Pulmonary fibrosis. Mortality.

Siglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

CID – Classificação Internacional de Doenças

FPI – Fibrose pulmonar idiopática

IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

INTRODUÇÃO

A fibrose pulmonar idiopática (FPI) faz parte do grupo de pneumonias intersticiais idiopáticas, tendo como característica histológica o padrão usual de comprometimento intersticial. Sua história natural mostra evolução progressiva do processo fibrótico com desarranjo estrutural e resposta terapêutica fortuita⁽¹⁻³⁾. Como grupo, as doenças intersticiais pulmonares não são raras, mas há poucos dados epidemiológicos disponíveis acerca da ocorrência e prevalência de FPI na população geral^(2,5).

Recentes estudos na Europa^(6,7) e Estados Unidos⁽⁸⁾ detectaram aumento na mortalidade por FPI desde 1979. Não existem dados disponíveis sobre a mortalidade por FPI na população brasileira. O objetivo deste trabalho é descrever a mortalidade da FPI no Rio Grande do Sul (RS) no período de 1970 a 2000, avaliando as tendências da mortalidade nessa população isoladamente e comparativamente com os estudos semelhantes em populações diversas.

MÉTODOS

Os dados sobre a mortalidade por FPI foram obtidos entre 1970 e 2000 através da Estatística Anual de Mortalidade publicada pelo Centro Regional de Informação de Saúde do Rio Grande do Sul. Foram revisados somente casos nos quais a fibrose pulmonar foi citada como a principal causa de morte. De 1970 até 1978, foi pesquisado o termo *fibrose pulmonar* (código S17), referente à Classificação Internacional das Doenças (CID) 8. De 1979 a 1995, foram pesquisados os termos *alveolite fibrosante criptogênica* (código 516.3/2) e *fibrose pós-inflamatória* (código 515.9/4), referentes ao CID-9. De 1996 a

2000, foram pesquisados os termos *alveolite fibrosante e fibrose pulmonar* (J.84.1), referentes ao CID-10.

Os dados populacionais foram obtidos através dos relatórios dos censos do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), utilizando interpolação linear para estimar a população nos anos entre os censos. Comparações entre as médias dos intervalos foram realizadas através do teste *t* de Student.

RESULTADOS

Durante o período de 30 anos, houve 777 óbitos que apresentaram a FPI como principal causa nas notificações. Em 1970, a população estadual era de 6.664.891 habitantes e, em 1998, de 9.810.471, crescimento absoluto de 3,145,580 habitantes, correspondente a 47,1%. A Figura 1 mostra a evolução do número absoluto de mortes por FPI, enquanto a Figura 2 mostra a evolução da taxa de mortalidade por 100.000 habitantes.

Na década de 70 foram registrados 145 óbitos por FPI. Nas décadas de 80 e 90 foram registrados 220 e 412 óbitos, respectivamente, configurando aumento de 51% e 184% na mortalidade total por FPI nestes intervalos. A mortalidade anual média ajustada à população foi de 0,22/100.000 na década de 70, de 0,3/100.000 na de 80 e de 0,48/100.000 na de 90. A mortalidade total aumentou 36,3% da década de 70 para a de 80, e 73% dessa para a de 90. A taxa ajustada à população aumentou 36,3% da década de 70 para a de 80, e 60% dessa para a de 90. O aumento tanto na mortalidade total por FPI como na mortalidade ajustada à população foi estatisticamente significativo ($p < 0,05$). A Figura 3 compara as

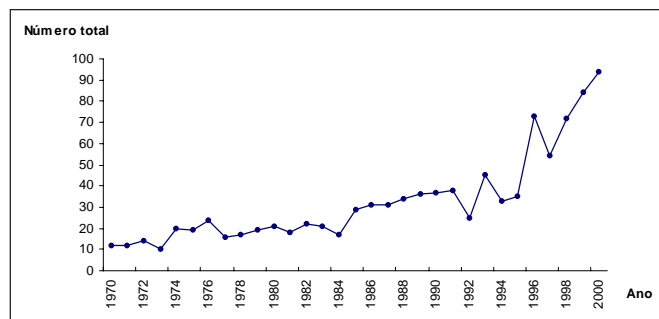


Figura 1 – Mortalidade total por fibrose pulmonar idiopática no período de 1970 a 2000

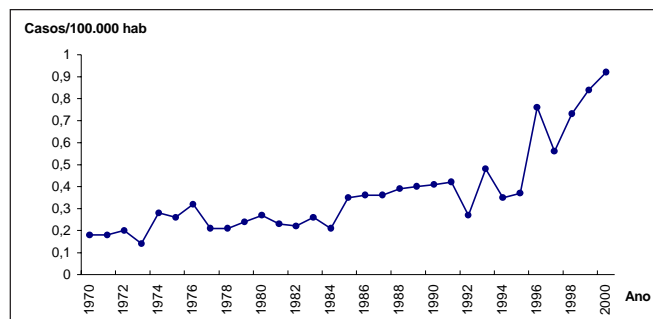


Figura 2 – Mortalidade por fibrose pulmonar idiopática no período de 1970 a 2000 por 100.000 habitantes

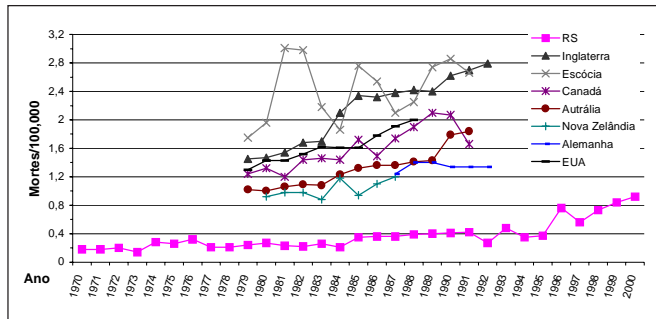


Figura 3 – Comparação da mortalidade por fibrose pulmonar idiopática no RS e em sete outros países*, por 100.000 habitantes.

* adaptado da referência 7.

taxas de mortalidade encontradas no RS com as verificadas em sete outros países.

A fim de verificar um possível efeito da troca de codificação na taxa de mortalidade por FPI, as médias das taxas nos intervalos de três anos antes e após cada mudança de CID foram comparadas. A taxa média de mortalidade por 100.000 habitantes no período de 1976 a 1978 foi de 0,247, idêntica à do período de 1979 a 1981. A taxa média de mortalidade por 100.000 habitantes no intervalo de 1996 a 1998, entretanto, foi de 0,683, correspondendo a aumento da ordem de 70% em relação à dos três anos anteriores, que foi de 0,4 ($p = 0,0002$), o que sugere que houve interferência da troca do CID, ocorrida em 1996, nessa elevação. Tal fato repetiu-se também na comparação entre as médias de mortalidade total entre os mesmos períodos: 37,6 em 1993-1995 e 66,3 em 1996-1998, aumento de 76% ($p = 0,004$).

DISCUSSÃO

Nossos dados demonstram aumento na mortalidade declarada por FPI no período de 1979 até 2000, seja total ou por 100.000 habitantes. Esse aumento na mortalidade foi significativo, mas pelo menos em parte deve-se à alteração no padrão de codificação ocorrida em 1996.

Vários fatores dificultam a obtenção de dados epidemiológicos fidedignos a respeito da real incidência e prevalência da FPI⁽⁴⁾. Alterações nos critérios diagnósticos ao longo dos anos, desde a classificação de Liebow⁽¹⁰⁾ até a recente modificação proposta por Katzenstein e Myers⁽¹¹⁾, aliadas à desuniformidade da aplicação desses critérios na prática clínica, na dependência da tecnologia disponível, geram dúvidas quanto à precisão dos casos como tal codificados. Ainda, mortes por FPI podem ser atribuídas a outras causas freqüentemente coexistentes, como pneumonia ou insuficiência cardíaca, reduzindo assim a real estimativa. Por último, o mesmo padrão histológico da FPI pode ser encontrado em uma variedade de outras con-

dições, como exposição ocupacional e colagenoses. Sendo assim, as exatas incidência, prevalência e mortalidade da FPI não são conhecidas. Estima-se, com base nos dados disponíveis, que a incidência seja em torno de 7-11/100.000 habitantes e que a prevalência aproxime-se de 3-20/100.000 habitantes⁽⁵⁾.

Johnston *et al.*⁽⁶⁾, analisando a mortalidade por FPI na Inglaterra no período de 1979 a 1988, encontraram duplicação da mortalidade total e aumento proporcional da mortalidade ajustada. A análise de alguns dos registros hospitalares de pacientes sabidamente portadores de FPI sugeriu que a simples aferição através de certificados de óbito pode reduzir o número de casos à metade. Mannino *et al.*⁽⁸⁾ separaram em sua análise os certificados de óbitos que continham o código de FPI daqueles que o listavam como causa direta do óbito. Enquanto a taxa ajustada para a idade por 1.000.000 de habitantes aumentou 14% no período de 1979 a 1991 para pacientes portadores de FPI, no mesmo período este aumento foi da ordem de 63% para pacientes nos quais a FPI foi a causa determinante do óbito. Este estudo também revelou a tendência de aumento do CID referente à fibrose pulmonar pós-inflamatória (516.3) e queda do CID diretamente referente à FPI (515) nos EUA.

Hubbard *et al.*⁽⁷⁾ compararam as taxas de mortalidade por FPI em sete países distintos e encontraram diferenças significativas, as maiores taxas na Inglaterra e as menores nos EUA e Alemanha. Na Alemanha e Nova Zelândia não houve aumento da mortalidade e nos EUA, inclusive, foi demonstrada redução da mortalidade, atribuída igualmente a uma transferência de codificação para fibrose pulmonar pós-inflamatória.

Ao compararmos as taxas do RS com as dos estudos supracitados, verificamos que aquelas são bastante inferiores. Podemos apenas postular que tal diferença explica-se por práticas de controle dos registros de óbito, bem como pela própria prática médica, incluindo aqui a maior disponibilidade de centros com os recursos diagnósticos necessários para a correta identificação dos casos de FPI e seu acompanhamento nos países industrializados. É importante salientar que analisamos apenas os casos em que a FPI foi citada no certificado de óbito como a causa direta do óbito, o que, como comentado, tende a reduzir consideravelmente o número de casos. Entretanto, também devemos considerar que existem fatores capazes de elevar falsamente a mortalidade por FPI, como a eventual inclusão de portadores de seqüelas fibróticas de doenças infecciosas, micobacterióticas ou micóticas, ambas especialmente prevalentes em nosso meio, ou a migração de pacientes portadores de FPI para o RS secundária à implantação de um programa de transplante pulmonar, mais divulgado na mídia nos anos recentes. Reconhecemos as limitações inerentes a este tipo de estudo e, devido ao

acima exposto, recomendamos que os dados sejam interpretados com a devida cautela.

Pudemos demonstrar que o aumento da mortalidade total e ajustada por FPI no RS deve-se, pelo menos em parte, às alterações na codificação ocorridas em 1996, através da comparação das médias nos três anos anteriores com os três anos após a adoção do novo CID. A diferença encontrada foi altamente significativa, ao contrário de 1978. Tal diferença dificilmente seria justificada por um real aumento da mortalidade em um período tão curto, considerando-se a sobrevida média da FPI. Entretanto,

o aumento encontrado ao longo das três décadas não se justifica apenas por esse fato.

Em suma, verificamos que houve aumento na mortalidade por FPI no RS no período de 1979 a 2000, e que esta deve-se, pelo menos parcialmente, a mudanças na prática de codificação ocorridas em 1996. A mortalidade por FPI no RS parece ser menor do que a verificada em outros países industrializados. Outros estudos são necessários para esclarecer se esses achados devem-se a aumento real da prevalência da FPI ou apenas a fatores relacionados à notificação e/ou diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. Moreira JS, Rubin AS, Porto NS, Camaroni ML, Moreira RF, Scheidt B. Survival and prognostic factors in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) – A study of 120 cases. *Eur Respir J* 1998;12:131s.
2. Johnson TJ, Hunninghake GW. Idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2001;345:517-25.
3. International Consensus Statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:646-64.
4. Coultas DB, Zunwalt RE, Black WC, Sobonya RE. The epidemiology of interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1994;150:967-72.
5. Demedts M, Wells AU, Antó JM, Costabel U, Hubbard R, Cullinan P, et al. Interstitial lung diseases: an epidemiological overview. *Eur Respir J* 2001;18(Suppl 32):2s-16s.
6. Johnston I, Britton J, Kennear W, Logan R. Rising mortality from cryptogenic fibrosing alveolitis. *BMJ* 1990;301:1017-21.
7. Hubbard RH, Johnston I, Coultas DB, Britton J. Mortality rates from cryptogenic fibrosing alveolitis in seven countries. *Thorax* 1996;51:711-6.
8. Mannino DM, Etzel R, Parrish G. Pulmonary fibrosis deaths in the United States, 1979-1991. An analysis of multiple-cause mortality data. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153:1548-52.
9. Turner-Warwick M, Burrows B, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis. *Thorax* 1980;35:171-80.
10. Liebow AA. Definition and classification of interstitial pneumonias in human pathology. *Progr Respir Res* 1975;8:1-33.
11. Katzenstein AL, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical relevance of pathological classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:1301-15.