

1. AVALIAÇÃO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

Camila I.S. Schivinski

TEMAS

- ACOLHIMENTO DIAGNÓSTICO
- PERSONALIZAÇÃO DO ATENDIMENTO
- MONITORIZAÇÃO DA EXACERBAÇÃO PULMONAR AGUDA
- AVALIAÇÃO DO SISTEMA RESPIRATÓRIO
- PERSPECTIVAS NOS MÉTODOS DE AVALIAÇÃO
- AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO E DA CAPACIDADE FUNCIONAL
- AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE MÁXIMA DE EXERCÍCIO
- AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO E DA CAPACIDADE FUNCIONAL POR TESTES DE CAMPO
- AVALIAÇÃO DE ANORMALIDADES POSTURAS
- MONITORIZAÇÃO DA ADESÃO E AJUSTES TERAPÊUTICOS
- REGISTRO E ACOMPANHAMENTO DA CULTURA DE SECREÇÃO DAS VIAS RESPIRATÓRIAS

COLABORADORES

Augusta M Stofella

Fisioterapeuta da Associação Brasileira de Mucoviscidose (ABRAM) e da Associação de Assistência à Mucoviscidose (AAMPR) em Curitiba

Ana Carolina da Silva Almeida

Mestre em Fisioterapia – UDESC e Fisioterapeuta da Equipe Catarinense de Atenção a Fibrose Cística do Centro de Referência do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG)

Janaina Cristina Scalco

Mestre em Fisioterapia – UDESC e Professora colaboradora do curso de graduação em Fisioterapia da UDESC

Paloma Lopes Francisco Parazzi

Doutora em Ciências pelo Curso de Saúde da Criança e do Adolescente da FCM-Unicamp. Especialista em Fisioterapia Pediátrica do Departamento de Pediatria da FCM-Unicamp e do Hospital de Clínicas Unicamp.

Renata Maba Gonçalves Wamosy

Mestre em Fisioterapia – UDESC e Professora colaboradora do curso de graduação em Fisioterapia da UDESC

ACOLHIMENTO DIAGNÓSTICO

Augusta Stofella

Antes da triagem neonatal (TNN), o diagnóstico da fibrose cística (FC) era realizado a partir do surgimento dos sinais e sintomas. Desta maneira, o suporte da equipe, a educação dos pais e o foco do tratamento clínico variavam conforme a gravidade dos sintomas e a idade da criança. Com a disponibilidade da TNN e consequente diagnóstico precoce, frequentemente, antes do desenvolvimento de sintomas, novos desafios surgiram no manejo da doença.¹

Os bebês diagnosticados pela TNN, muitas vezes, aparentam ser saudáveis para os pais. O diagnóstico inesperado gera uma resposta emocional inicial muito forte, pois a FC é uma doença rara, grave e, ainda, sem cura. Sentimentos como ansiedade, angústia e medo surgem nos pais, junto com a necessidade de compreender a doença e aprender um conjunto de tarefas e intervenções para cuidar do bebê.¹⁻³

Após receberem o diagnóstico, os pacientes e seus familiares são encaminhados para consultar com a equipe multidisciplinar de um centro de referência em FC, para serem acolhidos, avaliados e receberem as primeiras orientações.⁴ Na equipe multidisciplinar, o profissional da fisioterapia tem como objetivos preservar a função respiratória e física, por meio do desenvolvimento de um programa de tratamento eficiente e personalizado, a fim de retardar a doença pulmonar e manter, ao máximo, a qualidade de vida do paciente.

A rotina fisioterapêutica deve ser introduzida, desde o diagnóstico e sua importância explicada aos pais e/ou cuidadores. Indica-se que os recursos, técnicas, instrumentais e exercícios fisioterapêuticos sejam constantemente demonstrados pelos fisioterapeutas e praticados pelos pacientes e pais e/ou cuidadores.⁴⁻⁷ Além disso, nesse primeiro contato, a avaliação de sinais e sintomas referentes à doença pulmonar são ensinados aos pais/cuidadores dos pacientes, capacitando-os, quanto à identificação de mudanças no estado clínico.^{3,6} Programas de exercícios físicos regulares

devem ser estimulados, desde o início, para todos os pacientes, adaptando-os conforme a idade e a gravidade da doença^{3,8}. Recomenda-se que a abordagem fisioterapêutica seja sempre individualizada, adequando-se às necessidades do paciente, seu estilo de vida e personalidade^{5,9}.

Recomendações

- (i) Recomenda-se que a fisioterapia seja introduzida, a partir do diagnóstico, para todos os pacientes com FC, independente da presença ou ausência de sinais e sintomas.
- (ii) Recomendam-se que os profissionais orientem as famílias, quanto às dúvidas, estejam disponíveis para esclarecimentos e monitorem o quadro clínico a cada visita, além, é lógico, de explicar e reforçar, frequentemente, sobre a importância da fisioterapia, uma vez que o entendimento claro das técnicas influencia diretamente na correta adesão ao tratamento.

Referências

1. Sawyer SM, Glazner JA. What follows newborn screening? An evaluation of a residential education program for parents of infants with newly diagnosed cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2004 Aug;114(2):411-16.
2. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, et al. Cystic fibrosis foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2009 Dec;155(6 Suppl): S73-93.
3. Prasad A, Dhouieb E. ACPCF physiotherapy guidance paper n. 4. Clinical guidance for the physiotherapy management of screened infants with cystic fibrosis [Internet]. ACPCF; Oct 2008. Available from: <http://docplayer.net/101866604-Acpcf-physiotherapy-guidance-paper-no-4.html>
4. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zeland: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May; 21(4):656-67.
5. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J. R. Soc. Med.* 2004; 97(Suppl 44):8-25.
6. Prasad SA, Main E, Dodd ME, Association of Chartered Physiotherapists. Finding consensus on the physiotherapy management of asymptomatic infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2008 Mar; 43(3): 236-44.
7. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimizing techniques to improve outcomes. *Paediatr Respir Rev*. 2013 Dec; 14(4): 263-9.
8. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respir Care*. 2009 Apr; 54(4): 522-37.
9. McIlwaine M, Bradley J, Elborn JS, Moran F. Personalising airway clearance in chronic lung disease. *Eur Respir Rev*. 2017 Feb 21;26(143):1-12.

PERSONALIZAÇÃO DO ATENDIMENTO

Augusta Stofella

Com o surgimento da TNN, o número de neonatos (aparentemente) assintomáticos diagnosticados está aumentando, gerando questionamentos sobre quando iniciar o tratamento fisioterapêutico nessas crianças¹⁻³. O papel da fisioterapia no cuidado dos pacientes sintomáticos e sua importância na melhoria da qualidade de vida destes já estão bem estabelecidos⁴⁻⁷. A escolha dos procedimentos fisioterapêuticos varia de acordo com a idade, preferência, motivação, eficácia e gravidade da doença. A terapia é continuamente ajustada, respeitando-se o quadro clínico e evolução da doença^{6,8,9}.

Nos bebês, são utilizadas técnicas assistidas como drenagem autógena assistida (DAA), drenagem postural modificada (DPM), percussão torácica, exercícios e posicionamentos para estimulação motora^{5,10}. Na idade pré-escolar, jogos de assopro, pressão positiva expiratória (PEP) e aparelhos oscilatórios podem ser iniciados¹¹. Acima de oito anos, a independência deve ser estimulada com técnicas apropriadas como ciclo ativo da respiração (CAR), PEP e drenagem autógena^{10,12}. O exercício físico é considerado parte essencial do tratamento fisioterapêutico, no manejo de todos os pacientes com FC, devendo ser encorajado o mais precoce possível^{2,7,10}.

Muitos centros de tratamento da FC concordam que a fisioterapia deve ser iniciada no momento do diagnóstico, mesmo em pacientes assintomáticos, com o objetivo de desenvolver uma rotina diária eficaz, para que o paciente mantenha boa função física, retardando dano tecidual pulmonar, pelo maior tempo possível^{3,5,13}. Ao nascer, já se pode identificar alterações nos pulmões de bebês com FC, devido ao transporte mucociliar, que se encontra prejudicado^{4,13}. Um estudo realizado, na Austrália, com 57 bebês assintomáticos evidenciou dano pulmonar, logo aos três meses de vida, constatado através de alterações tomográficas em 80% dos casos, infecção bacteriana em 20% e evidências de inflamação pulmonar em 77%¹⁴. Outros estudos, também, relatam presença

de infecção e inflamação pulmonar em lactentes assintomáticos, antes das quatro semanas de idade^{15,16}. Além disso, a imaturidade do sistema respiratório dos bebês, com vias aéreas de menor calibre e diâmetro, menor número de alvéolos, ventilação colateral pouco desenvolvida, diafragma com menor número de fibras oxidativas e costelas horizontalizadas predispõem ao colapso das vias aéreas; o que, combinado à FC, tornam estas crianças, ainda mais, suscetíveis a complicações respiratórias^{3,17}.

Apesar destas evidências, não há consenso sobre a maioria dos aspectos do tratamento fisioterapêutico de crianças assintomáticas com FC. As técnicas para remoção de secreção das vias aéreas utilizadas em lactentes são pouco baseadas em evidências¹⁷⁻¹⁹. De maneira ampla, para o lactente, artigos apontam para o uso da drenagem postural modificada com percussão e a drenagem autógena assistida, mediante uma avaliação criteriosa que justifique a indicação. A PEP infantil e atividade física, também, são estimuladas nas crianças menores^{20,21}. A Fundação Americana de Fibrose Cística recomenda técnicas, para remoção de secreções das vias aéreas, em todos os pacientes com FC. Para a Fundação, há mais benefícios do que danos ensinar aos pais/cuidadores as técnicas e introduzir a fisioterapia na rotina diária da criança. No Reino Unido, um consenso estruturado por fisioterapeutas estabeleceu que o aconselhamento sobre posicionamento, manuseios e programas de exercício devem ser introduzidos, desde o diagnóstico. No entanto, não é necessário que o fisioterapeuta inicie, rotineiramente, a depuração das vias aéreas nos bebês ou crianças assintomáticas^{5,17}. Na Suécia, desde 1983, drenagem postural e percussão torácica não são utilizados em pacientes assintomáticos ou com sintomas leves. Um regime de higiene brônquica baseado em atividade física e exercícios, de acordo com a maturidade motora individual, é estipulado. Conforme os pacientes crescem ou os sintomas pulmonares aumentam, técnicas como PEP, drenagem autógena e PEP oscilante são utilizadas^{3,22}. Embora não haja consenso sobre a melhor abordagem fisioterapêutica em pacientes assintomáticos, é responsabilidade do fisioterapeuta oferecer cuidados seguros e eficazes. O profissional deve realizar uma abordagem flexível, adaptando os regimes de tratamento diários às necessidades individuais^{5,17}.

Recomendações

- (i) Recomendam-se que os regimes de tratamento fisioterapêutico nos pacientes com FC sejam flexíveis, individualizados e personalizados, o que contribui para adesão ao tratamento.
- (ii) Recomenda-se que, em pacientes assintomáticos, o estímulo motor e a atividade física sejam introduzidos e orientados, desde o diagnóstico, conforme a idade.
- (iii) Recomenda-se que as técnicas para remoção de secreções das vias aéreas sejam indicadas e utilizadas de acordo com a sintomatologia de cada paciente. O fisioterapeuta deve ajustar a terapia e orientá-la aos pais/cuidadores, de acordo com a idade e gravidade da doença, de preferência, de forma lúdica e educativa.

Referências

1. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Olinsky A, Phelan PD, Ditchfield MR, et al. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five year study. *Pediatr. Pulmonol.* 2003 Mar; 35(3): 208-13.
2. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatr Respir Rev.* 2007 Mar; 8(1): 8-16.

3. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J. R. Soc. Med.* 2004; 97(Suppl 44): 8-25.
4. Gozdzik J, Majka-Sumner L, Cofta S, Nowicka A, Piorunek T, Batura-Gabryel H. Challenges in care of adult CF patients – the specialist cystic fibrosis team. *Rocz Akad Med Bialymst [Annales Academiae Medicae Bialostocensis]*. 2005;50(Suppl 1):42-5.
5. Prasad A, Dhouieb E. ACPCF physiotherapy guidance paper n. 4. Clinical guidance for the physiotherapy management of screened infants with cystic fibrosis [Internet]. ACPCF; Oct 2008. Available from: <http://docplayer.net/101866604-Acpcf-physiotherapy-guidance-paper-no-4.html>
6. Volsko TA. Cystic fibrosis and the respiratory therapist: A 50-year perspective. *Respir care.* 2009 May; 54(5): 587-94.
7. McIlwaine MP, Lee Son NM, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? *Curr Opin Pulm Med.* 2014 Nov; 20(6): 613-7.
8. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respir Care.* 2009 Apr; 54(4): 522-37.
9. McIlwaine M, Bradley J, Elborn JS, Moran F. Personalising airway clearance in chronic lung disease. *Eur Respir Rev.* 2017 Feb 21;26(143):1-12.
10. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zeland: A clinical practice guideline. *Respirology.* 2016 May; 21(4):656-67.
11. Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren ME, et al. Clinical practice guidelines from the cystic fibrosis foundation for preschoolers with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 2016 Apr; 137(4):1-26.
12. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care – consensus conference report. *Chest.* 2004 Jan;125(1 Suppl): 1S-39S.
13. Fielbaum O. Avances en fibrosis quística: update in cystic fibrosis. *Rev Med Clin Condes.* 2011 Mar; 22(2):150-59.
14. Sly PD, Brennan S, Gangell C, de Klerk N, Murray C, Mott L, et al. Lung disease at diagnosis in infants with cystic fibrosis detected by newborn screening. *J Respir Crit Care Med.* 2009 Jul 15; 180(2):146-52.
15. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DWH. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995 Apr;151(4):1075–82.
16. Armstrong DS, Grimwood K, Carzino R, Carlin JB, Olinsky A, Phelan PD. Lower respiratory infection and inflammation in infants with newly diagnosed cystic fibrosis. *BMJ.* 1995 Jun 17;310(6994):1571-2.
17. Prasad SA, Main E, Dodd ME, Association of Chartered Physiotherapists. Finding consensus on the physiotherapy management of asymptomatic infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2008 Mar; 43(3):236-44.
18. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimizing techniques to improve outcomes. *Paediatr Respir Rev.* 2013 Dec;14(4): 263-9.

19. Wagener JS, Headley AA. Cystic fibrosis: current trends in respiratory care. *Respir Care*. 2003 Mar;48(3):234-45.
20. Prasad AS, Main E. Routine airway clearance in asymptomatic infants and babies with cystic fibrosis in the UK: obligatory or obsolete? *Phys Ther Rev*. 2006;11(1):11-20.
21. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, et al. Cystic fibrosis foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2009 Dec;155(6 Suppl): S73-93.
22. Dennersten U, Lannefors L, Hoglund P, Hellberg K, Johansson H, Lagerkvist AL, et al. Lung function in the aging swedish cystic fibrosis population. *Respir Med*. 2009 Jul;103(7): 1076-82.

MONITORIZAÇÃO DA EXACERBAÇÃO PULMONAR (ESCORES)

Ana Carolina da Silva Almeida

A manifestação clínica na fibrose cística difere entre os pacientes, com variação no grau de comprometimento pulmonar e gastrointestinal, sendo a complicação pulmonar a causa mais comum de morte¹⁻³. A variabilidade clínica da doença determinou o desenvolvimento de sistemas de escores de avaliação de gravidade⁴. Os escores são utilizados para avaliar a extensão da lesão pulmonar, comparar a gravidade clínica dos pacientes, avaliar a resposta a intervenções terapêuticas e estimar o prognóstico⁴. Entretanto, os escores de gravidade não fornecem informações das alterações clínicas ocorridas no cotidiano, não identificando o início de uma agudização. Assim, houve a necessidade da criação de escores capazes de identificar o início da exacerbação pulmonar.

Um dos escores utilizados é o Cystic Fibrosis Clinical Score, criado por Kanga e colaboradores (1999). Trata-se de um escore de avaliação da exacerbação pulmonar aguda, que pretende identificar a agudização da doença, prever a melhora ou piora da função respiratória e avaliar os efeitos terapêuticos⁵. Este escore é de fácil aplicação, e avalia dados da rotina do paciente. Inclui cinco sintomas comuns: tosse, produção de secreção, perda de apetite, dispneia, perda de energia, e cinco sinais físicos: temperatura, peso, frequência respiratória, chiado e crepitação⁵.

Outro escore simples e bastante utilizado é o escore de onze sinais e sintomas, elaborado a partir do artigo original de Ramsey e colaboradores (1994). Abrange os sinais e sintomas da exacerbação pulmonar em pacientes com FC⁶. Os sinais avaliados são: tosse; produção de escarro; febre; perda de peso; faltas na escola ou trabalho; diminuição da tolerância aos exercícios; diminuição na saturação periférica de oxigênio, ausculta pulmonar; radiografia de tórax e volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1). Estas informações irão contribuir para o manejo multiprofissional nos centros de referência⁶.

Cabe ao fisioterapeuta identificar a presença dos sinais clínicos de exacerbação da doença,

direcionando o tratamento ambulatorial e hospitalar. Além disso, são fundamentais a orientação e educação do paciente e sua família no reconhecimento dos sinais clínicos de exacerbação pulmonar, uma vez que a identificação e tratamento precoce de uma agudização podem reduzir a taxa de declínio de função pulmonar ⁷.

Recomendações

- (i) Recomenda-se que o fisioterapeuta avalie sinais e sintomas de exacerbação pulmonar a cada consulta ambulatorial e durante a internação de pacientes com FC, por meio de aplicação de escores de exacerbação da doença, com intuito de direcionar as terapias respiratórias, identificar precocemente a presença de agudização do quadro e acompanhar a evolução clínica do paciente.

Referências

1. Hortêncio TDR, Nogueira RJN, Marson FAL, Hessel G, Ribeiro JD, Ribeiro AF. Factors impacting the growth and nutritional status of cystic fibrosis patients younger than 10 years of age who did not undergo neonatal screening. *Rev Paul Pediatr.* 2015 Jan; 33(1):3-11. Portuguese.
2. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros.* 2018 Mar;17(2):153-78.
3. Farber J G, Prieur M G, Roach C, Shay R, Walter M, Borowitz D, et al. Difficult conversations: discussing prognosis with children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2018 May;53(5):592-598.
4. Santos C I S, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Critical analysis of scoring systems used in the assessment of Cystic Fibrosis severity: State of the art. *J Bras Pneumol.* 2004 May;30(3):286-98. Portuguese.
5. Kanga J, Kuhn R, Craigmyle L, Haverstock D, Church D. Cystic fibrosis clinical score: a new scoring system to evaluate acute pulmonary exacerbation. *Clin Ther.* 1999 Aug;21(8):1343-56.
6. Ramsey BW. Management of pulmonary disease in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med,* 1996 Jul 18;335(3):179-88.
7. Volsko TA. Cystic Fibrosis and the Respiratory Therapist: A 50-Year Perspective. *Resp Care.* 2009 May;54(5):587-94.

AVALIAÇÃO DO SISTEMA RESPIRATÓRIO

Renata Maba Gonçalves Wamosy

A avaliação do sistema respiratório é parte essencial do manejo dos pacientes com FC¹. Após o diagnóstico, o paciente deve ser avaliado quanto aos parâmetros cardiorrespiratórios de frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR) e saturação de pulso de oxigênio (SpO₂)^{2,3}. Os parâmetros de FR e SpO₂, também, podem predizer exacerbação da doença, pois compõem os sinais clínicos de escores exacerbação⁴. Ainda, a SpO₂ é acompanhada para indicar uso de oxigenioterapia⁵ e é considerada para indicação de transplante pulmonar⁶.

Além dos dados cardiorrespiratórios, é importante a análise da força muscular respiratória (FMR)⁷. Alterações na FMR em pacientes com FC, ainda, são controversas⁷. Algumas evidências apresentam FMR íntegra e até aumentada nesses indivíduos, sugerindo um efeito de “treinamento” decorrente da sobrecarga respiratória imposta pela doença^{8,9}. Outras pesquisas apontam sua diminuição, comumente atribuída à desnutrição e hiperinsuflação pulmonar¹⁰. Contudo, a mensuração das pressões inspiratórias e expiratórias máximas, por meio da manovacuometria, constitui o principal método de avaliação da FMR¹¹, e deve ser incluída no manejo da FC para o acompanhamento do seu estado clínico geral⁷.

A avaliação da função pulmonar, também, é rotina no manejo da FC¹². A evolução da doença pulmonar é monitorada pelas variáveis da espirometria^{13,14}. Atualmente, esse exame está presente na maioria dos centros de referência de tratamento da FC. As variáveis da função pulmonar sofrem um declínio, ao longo da progressão da doença, e, nas exacerbações, esses parâmetros, também, podem apresentar redução, a qual é, frequentemente, reestabelecida, após a estabilização do quadro respiratório¹⁵. A variável espirométrica de volume expiratório forçado no 1º segundo (VEF1) já foi descrita como um preditor de morbidade e mortalidade¹⁶. Esta variável está presente no acompanhamento longitudinal de coortes de pacientes pediátricos¹⁷ e adultos¹⁸, e, ainda, pode estar

associada com a colonização pulmonar^{19,20} e progressão da doença²¹.

As variáveis da espirometria, também, são utilizadas em estudos com intervenções terapêuticas, como inaloterapia²² e recursos da fisioterapia respiratória²³. Por ser uma avaliação esforço-dependente, a correta realização pode estar comprometida em pré-escolares e em pacientes com a doença muito avançada²⁴. A indicação é que ela seja realizada a partir dos seis anos, quando a criança já entende os comandos para a realização do teste, podendo ser ajustados alguns critérios de aceitabilidade da curva²⁵. Sabe-se que o comprometimento pulmonar na FC tem início nas vias aéreas periféricas²⁶, assim, acredita-se que a espirometria não seja tão sensível na fase inicial da doença, devendo ser complementada, quando possível.

Diante da crescente necessidade de complementar e aprofundar a avaliação do sistema respiratório em paciente com FC, concomitante ao avanço tecnológico, novos métodos estão sendo desenvolvidos e aperfeiçoados, com o objetivo de facilitar a avaliação e fornecer parâmetros mais sensíveis e preditores. Dentre eles, o sistema de oscilometria de impulso²⁷ (IOS), a técnica de multiple breath washout (MBW)²⁸, a capnografia²⁹ e a técnica de resistência do interruptor³⁰.

Recomendações

- (i) Recomenda-se que, após o diagnóstico, em qualquer idade, os parâmetros cardiorrespiratórios de FC, FR, SpO2 sejam avaliados, rotineiramente.
- (ii) Recomenda-se que a avaliação da força muscular respiratória seja incluída na rotina do manejo da FC, principalmente nos casos de desnutrição e hiperinsuflação.
- (iii) Recomenda-se que a espirometria seja indicada, periodicamente, a partir dos seis anos, para o acompanhamento da função pulmonar. A avaliação da função pulmonar de pré-escolares é importante para a detecção precoce de alteração da via aérea e deve ser realizada sempre que houver oportunidade.

Referências

1. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H, Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2005 Mar;4(1):7-26.
2. Coffey MJ, Whitaker V, Gentin N, Junek R, Shalhoub C, Nightingale S, et al. Differences in outcomes between early and late diagnosis of cystic fibrosis in the newborn screening era. *J Pediatr*. 2017 Feb;181:137-145.e1.
3. Santos V, Cardoso AV, Lopes C, Azevedo P, Gamboa F, Amorim A. Cystic fibrosis—Comparison between patients in paediatric and adult age. *Rev Port Pneumol*. 2017 Jan-Feb;23(1):17-21.
4. Santos C I S, Ribeiro J D, Ribeiro A F, Hessel G. Critical analysis of scoring systems used in the assessment of Cystic Fibrosis severity: state of the art. *J. Bras. Pneumol*. 2004;30(3):286-98.
5. Adde FV, Alvarez AE, Barbisan BN, Guimarães BR. Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents. *J. Pediatr*. 2013 Jan-Feb;89(1):6-17.
6. Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS., Bosma OH, et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2009 Dec;6(8):619-33.
7. Vendrusculo F M, Heinzmann-Filho J P, Piva T C, Marostica P J, Donadio M. V. Inspiratory

muscle strength and endurance in children and adolescents with cystic fibrosis. *Respir Care*. 2016 Feb;61(2):184-91.

8. de Jong W, van Aalderen WM, Kraan J, Koeter G, van der Schans CP. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. *Respir Med*. 2001 Jan;95(1):31-6.

9. Dunnink MA, Doeleman WR, Trappenburg JC, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2009 Jan;8(1):31-6.

10. Ziegler B, Lukrafka JL, de Oliveira Abraao CL, Rovedder PM, DalcinPde T. Relationship between nutritional status and maximum inspiratory and expiratory pressures in cystic fibrosis. *Respir Care*. 2008 Apr;53(4):442-49.

11. Donadio MV, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PX, Marostica PJ. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. *J Pediatr*. 2017 Mar;182(1):204-09.

12. Andrade EF, da Fonseca DLO, de Abreu, Silva FAA, Menna-Barreto SS. Spirometry evolution assessment of cystic fibrosis. *J Pneumol*. 2001 May;27(3):130-6. Portuguese.

13. Beydon N, Davis SD, Lombardi E, Allen JL, Arets HG, Aurora P, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: pulmonary function testing in preschool children. *Am J Resp Crit Care Med*. 2007 Jun 15;175(12):1304-45.

14. Lesnick BL, Davis SD. Infant pulmonary function testing: overview of technology and practical considerations—new current procedural terminology codes effective. *Chest*. 2010 May; 139(5):1197-202.

15. Sanders DB, Bittner RC, Rosenfeld M, Hoffman LR, Redding GJ, Goss CH. Failure to recover to baseline pulmonary function after cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010 Sep 1;182(5):627–32.

16. Szczesniak R, Heltshe S L, Stanojevic S, Mayer-Hamblett N. Use of FEV₁ in cystic fibrosis epidemiologic studies and clinical trials: A statistical perspective for the clinical researcher. *J Cyst Fibros*. 2017 May;16(3):318-26.

17. Sanders DB, Emerson J, Ren CL, Schechter MS, Gibson RL, Morgan W, et al. Early childhood risk factors for decreased FEV₁ at age six to seven years in young children with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015 Aug;12(8):1170-6.

18. Flores JS, Rovedder PM, Ziegler B, Pinotti AF, Barreto SS, Dalcin PdeT. Clinical outcomes and prognostic factors in a cohort of adults with cystic fibrosis: a 7-year follow-up study. *Respir Care*. 2016 Feb;61(2):192-9.

19. Kosorok MR, Zeng L, West SE, Rock MJ, Splaingard ML, Laxova A, et al. Acceleration of lung disease in children with cystic fibrosis after *Pseudomonas aeruginosa* acquisition. *Pediatr Pulmonol*. 2001 Oct;32(4): 277–87.

20. Pirš A K, Krivec U, Simčič S, Seme, K. Assessment of serology and spirometry and the combination of both to complement microbiological isolation for earlier detection of *Pseudomonas aeruginosa* infection in children with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2016 Nov 25;16(1):161-71.

21. Rosenfeld M, Van Devanter DR, Ren CL, Elkin EP, Pasta DJ, Konstan MW, et al. Decline in lung

- function does not predict future decline in lung function in cystic fibrosis patients. *Pediatr Pulmonol.* 2015 Sep;50(9):856-62.
22. Schulze J, Smith H J, Fuchs J, Herrmann E, Dressler M, Rose M A, Zielen S. Methacholine challenge in young children as evaluated by spirometry and impulse oscillometry. *Respir Med.* 2012 May;106(5):627-34.
23. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PT, Alison JA. Effect soft readmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med.* 2017 Jan 11;17(14):1-8.
24. Veras TN, Pinto LA. Feasibility of spirometry in preschool children. *J Bras Pneumol.* 2011 Jan-Feb;37(1):69-74.
25. Beydon N. Pulmonary function testing in young children. *Paediatr Respir Rev.* 2009 Dec;10(4):208-13.
26. Fayon M, Ladipo Y, Galodé F, Debelleix S, Reix P. Atte inte respiratoire precoce dans la mucoviscidose. *Arch Pédiatr.* 2016 Dec; 23(12):12S9-12S14.
27. Sakarya A, Uyan Z S, Baydemir C, Anık Y, Erdem E, Gokdemir Y, et al. Evaluation of children with cystic fibrosis by impulse oscillometry when stable and at exacerbation. *Pediatr Pulmonol.* 2016 Nov;51(11):1151-58.
28. Kent L., Reix P, Innes JA, Zielen S, Le Bourgeois M, Braggion C, et al. Lung clearance index: evidence for use in clinical trials in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2014 Mar;13(2):123-38.
29. Veronez L, Moreira MM, Soares STP, Pereira MC, Ribeiro MAGO, Ribeiro JD, et al. Volumetric capnography for the evaluation of pulmonar disease in adult patients with cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Lung.* 2010 Jun;188(3):263-8.
30. Rocha A, Donadio MVE, Ávila DVD, Hommerding PX, Marostica PJC. Using the interrupter technique to evaluate airway resistance in cystic fibrosis patients. *J Bras Pneumol.* 2012 Mar-Apr; 38(2):188-93.

PERSPECTIVAS NOS MÉTODOS DE AVALIAÇÃO

Renata Maba Gonçalves Wamosy

A doença pulmonar dos indivíduos com FC antecede as manifestações clínicas ¹. Portanto, há preocupação com o desenvolvimento e aplicação de métodos que detectem a doença pulmonar precocemente ², sejam sensíveis para refletir diretamente a gravidade da doença, assim como reprodutíveis em todas as faixas etárias ^{1,2}.

O sistema de oscilometria de impulso (IOS), derivado da técnica de oscilações forçadas (TOF), é um método de mensuração das propriedades mecânicas do sistema respiratório, a suas principais vantagens são: exigir o mínimo de requisitos para a cooperação do paciente, medições rápidas, fáceis e reprodutíveis ³. Além disso, tem indicação de uso desde o RN, pois pode ser utilizado com máscara facial. O IOS é amplamente utilizado para o acompanhamento da doença pulmonar, em sujeitos com FC, como método complementar à espirometria. Seus parâmetros apresentam correlação com os parâmetros da espirometria ³⁻⁶. Podem ser úteis para detectar exacerbações pulmonares e, em protocolos de intervenção⁷, os parâmetros do IOS podem refletir mais rapidamente uma resposta ao tratamento⁸. O IOS é representativo da topografia das vias aéreas, tanto da região proximal quanto distal ³⁻⁵.

Assim como o IOS, a técnica de multiple breath washout (MBW) é realizada durante o volume corrente⁹. O MBW permite a medição da distribuição da ventilação e de curvas de depuração de gás^{9,10}. O índice de depuração pulmonar ou lung clearance index (LCI) é uma medida derivada da MBW ¹¹ e sua anormalidade, durante os anos pré-escolares, é preditivo de resultados anormais de espirometria na idade escolar ¹². O LCI reflete anormalidades da via aérea de menor calibre, considerada o local de lesão precoce em sujeitos com FC. Isso decorre do estreitamento causado por inflamação ou obstrução ¹³. A técnica de execução, também, é não invasiva, fácil e reprodutível, e pode ser realizada em qualquer faixa etária ¹⁴. Atualmente, a aplicabilidade do LCI se restringe a estudos clínicos ^{14,15} e a efeitos de protocolos de fisioterapia e inaloterapia ¹⁶. Esse método já foi descrito como mais sensível

na detecção de doença pulmonar precoce, em comparação à espirometria ¹⁰ e, futuramente, pode ser o principal parâmetro de avaliação nos estágios iniciais da FC ¹⁴, pois, possivelmente, monitora a doença pulmonar melhor que o VEF1 ¹³.

Dentre os métodos propostos para investigar alterações das vias aéreas de menor calibre, a capnografia se mostra uma avaliação com grande potencial, ainda que com pouca evidência na FC. Trata-se de uma técnica de fácil execução e parece ser um meio confiável para avaliar heterogeneidade da ventilação na periferia dos pulmões ¹⁷. Como no estudo de Ribeiro et al. (2012) ¹⁸, que identificou distribuição anormal da ventilação, em pacientes com FC que apresentavam parâmetros de espirometria normais.

Para a detecção de alteração pulmonar precoce, em crianças menores de seis anos, há a técnica de resistência do interruptor (Rint) ¹⁹, a qual pode oferecer informações úteis para o manejo da doença. A técnica Rint fornece medidas reprodutíveis da resistência de vias aéreas, podendo ser realizada com crianças a partir de três anos ²⁰. É um método complementar à espirometria, e que apresenta correlações fortes com o VEF1 e FEF25-75% ²¹. No entanto, ainda, não há indicativos na literatura que o Rint possa ser considerado um substituto da avaliação padrão, a qual inclui a espirometria e a pletismografia¹⁹⁻²¹.

Ainda que relativamente novos, os métodos de avaliação citados já são realidade, em alguns centros de referência e de pesquisas brasileiros. Seus parâmetros fornecem informações importantes para o controle e acompanhamento da doença pulmonar, em pacientes com FC, além de terem, como característica, um potencial valor preditor de evolução da doença e de identificação da sua progressão de forma precoce.

Recomendações

- (i) Recomenda-se a avaliação sistematizada da função pulmonar de pacientes com FC, pois esta é fundamental no manejo da doença. Caso haja disponibilidade, realizar avaliações, por meio do sistema de oscilometria de impulso, capnografia e lung clearance index, para acompanhar a evolução da doença pulmonar.

Referências

1. Fayon M, Ladipo Y, Galodé F, Debelleix S, Reix P. Atteinte respiratoire précoce dans la mucoviscidose. Arch Pédiatr. 2016; 23(12):12S9-12S14.
2. Gappa M, Ranganathan SC, Stocks J. Lung function testing in infants with cystic fibrosis: lessons from the past and future directions. Pediatric Pulmonol. 2001 Sep; 32(3): 228-45.
3. Assumpção MS, Gonçalves RM, Ferreira LG, Schivinski CI. Sistema de oscilometria de impulso em pediatria: revisão de literatura. Medicina. 2014; 47(2):131-42.
4. Bickel S, Poplet J, Lesnick B, Eid N. Impulse oscillometry: interpretation and practical applications. Chest. 2014 Sep;146(3):841-847.
5. Raj D, Sharma GK, Lodha R, Kabra SK. Correlation between impulse oscillometry and spirometry parameters in Indian patients with cystic fibrosis. Chron Respir Dis. 2014 Aug 1;11(3):139-149.
6. Sakarya A, Uyan ZS, Baydemir C, Anik Y, Erdem E, Gokdemir Y, et al. Evaluation of children with cystic fibrosis by impulse oscillometry when stable and at exacerbation. Pediatr Pulmonol. 2016 Nov; 51(11):1151-58.

7. Thamrin C, Gangell CL, Udomittipong K, Kusel MHM, Patterson H, Fukushima T, et al. Assessment of bronchodilator responsiveness in preschool children using forced oscillations. *Thorax*. 2007 Sep;62(9):814-9.
8. Schulze J, Smith H J, Fuchs J, Herrmann E, Dressler M, Rose MA., et al. Methacholine challenge in young children as evaluated by spirometry and impulse oscillometry. *Respir Med*. 2012 May;106(5):627-34.
9. Lum S, Gustafsson P, Ljungberg H, Hülkamp G, Bush A, Carr SB, et al. Early detection of cystic fibrosis lung disease: multiple-breath washout versus raised volume tests. *Thorax*. 2007 Apr;62(4):341-7.
10. Ramsey KA, Foong RE, Grdosic J, Harper A, Skoric B, Clem C, et al. Multiple Breath Washout Outcomes Are Sensitive to Inflammation and Infection in Children with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2017 Sep;14(9):1436-1442.
11. Subbarao P, Milla C, Aurora P, Davies JC, Davis SD, Hall G L, et al. Multiple-breath washout as a lung function test in cystic fibrosis. A cystic fibrosis foundation workshop report. *Ann Am Thorac Soc*. 2015 Jun;12(6):932-9.
12. Fuchs S I, Eder J, Ellemunter H, Gappa M. Lung clearance index: normal values, repeatability, and reproducibility in healthy children and adolescents. *Pediatr Pulmonol*. 2009 Dec;44(12):1180-5.
13. Davies J C, Cunningham S, Alton E W, Innes J A. Lung clearance index in CF: a sensitive marker of lung disease severity. *Thorax*. 2008 Feb;63(2):96-7.
14. Kent L, Reix P, Innes J A, Zielen S, Le Bourgeois M, Braggion C, et al. Lung clearance index: evidence for use in clinical trials in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014 Mar;13(2):123-38.
15. Grosse-Onnebrink J, Mellies U, Olivier M, Werner C, Stehling F. Chest physiotherapy can affect the lung clearance index in cystic fibrosis patients. *Pediatr Pulmonol*. 2017 May;52(5):625-631.
16. O'Neill K, Moran F, Tunney M M, Elborn J S, Bradbury I, Downey D G, et al. Timing of hypertonic saline and airway clearance techniques in adults with cystic fibrosis during pulmonary exacerbation: pilot data from a randomised crossover study. *BMJ Open Respir Res*. 2017 Jan 12;4(1):e000168.
17. Veronez L, Moreira MM, Soares STP, Pereira MC, Ribeiro M AGO, Ribeiro JD, et al. Volumetric capnography for the evaluation of pulmonar disease in adult patients with cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Lung*. 2010 Jun;188(3): 263-68.
18. Ribeiro MAGO, Silva MT, Ribeiro JD, Moreira MM, Almeida CC, Almeida-Junior AA, et al. Volumetric capnography as a tool to detect early peripheric lung obstruction in cystic fibrosis patients. *J Pediatr (Rio J)*. 2012 Nov-Dec;88(6):509-17.
19. Fayon M, Ladipo Y, Galodé F, Debelleix S, Reix P. Atteinte respiratoire précoce dans la mucoviscidose. *Arch Pédiatr*. 2016 Dec; 23(12):12S9-12S14.
20. Gangell CL, Hall GL, Stick S, Sly PD. Lung function testing in preschool-aged children with cystic fibrosis in the clinical setting. *Pediatr Pulmonol*. 2010 May;45(5):419-33.
21. Rocha A, Donadio MVE, Ávila DVD, Hommerding PX, Marostica PJC. Using the interrupter technique to evaluate airway resistance in cystic fibrosis patients. *J Bras Pneumol*. 2012 Mar-Apr; 38(2):188-93.

AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO E DA CAPACIDADE FUNCIONAL

Janaina C. Scalco

Sabe-se que a prática de atividade física rotineira deve ser estimulada nos indivíduos com FC, uma vez que a intolerância ao exercício ¹ está associada a um pior prognóstico nessa população, tanto em relação à mortalidade ² quanto à morbidade ³. No entanto, os testes de exercício, ainda, são subutilizados no acompanhamento desses pacientes ⁴. A análise da função pulmonar, principal meio de monitorar a progressão da FC, e as respostas aos tratamentos ⁴, fornecem importantes informações sobre a capacidade do sistema respiratório. Contudo, não revelam as consequências da doença, na função metabólica do organismo, quando este é exposto ao estresse do exercício ⁵.

O exercício exige uma resposta integrada dos sistemas cardiovascular, respiratório, hematopoiético, musculoesquelético, imunológico e neuropsicológico ⁵, que podem estar ligados ao seu alto valor prognóstico ⁴. Assim, a avaliação regular da condição física e do estado da doença, por meio dos testes de exercício, deve ser implementada e estimulada ⁴. Os testes de exercício, também, podem ser utilizados para identificar os fatores que limitam a capacidade de exercício e a realização de atividades funcionais, identificam respostas a tratamentos e contribuem na prescrição e adaptação de programas de exercícios individualizados ⁵⁻⁷.

Avaliação da capacidade máxima de exercício (aptidão cardiorrespiratória)

A capacidade máxima de exercício, avaliada por meio do consumo máximo de oxigênio ou pico (VO₂MAX, VO₂pico), durante um teste de exercício cardiopulmonar (TECP), é considerada uma medida de grande relevância no acompanhamento de pacientes com FC, por ser capaz de prever mortalidade ^{2,8,9} e hospitalizações ¹⁰, estar associada à qualidade de vida ¹¹⁻¹³ e ser utilizada como medida indicativa de aptidão para transplante pulmonar ¹⁴. Diversos grupos de especialistas ^{15,16} indicam a avaliação anual ¹⁷ da capacidade de exercício em pacientes com dez anos ou mais ¹⁸. O

TECP, realizado em cicloergômetro com análise de troca gasosa, é visto como melhor prática para indivíduos com FC ^{15,18,19}.

O TECP permite discriminar os mecanismos que limitam o exercício (função pulmonar reduzida ²⁰, fraqueza muscular, alterações cardíacas e descondicionamento ²¹), determinar efeitos de intervenções e programas de reabilitação ²²⁻²⁴, individualizar a prescrição de treinamentos seguros e eficazes ¹⁸, além de revelar, precocemente, alterações fisiopatológicas associadas à progressão da doença, que não são detectadas por medidas de repouso como a espirometria ²⁵. Contudo, o TCPM, ainda, é pouco utilizado ¹, por ser altamente dependente de motivação e por demandar equipamentos de alto custo e pessoal especializado ^{1,7,25}.

Neste sentido, testes de campo portáteis, de fácil execução e baixo custo, como Modified Shuttle Walk Test (MSWT) são utilizados como medida indireta da capacidade de exercício em indivíduos com FC ^{15,18}.

Recomendações

- (i) Recomenda-se a realização anual de um TECP com análise de gases, em pacientes com dez anos ou mais, ou mais cedo, nas crianças que apresentarem sintomas relacionados ao exercício. Na ausência de centros especializados na realização do TECP, o teste de campo MSWT pode ser utilizado, como medida indireta da capacidade máxima de exercício em pacientes com FC.

Avaliação da capacidade de exercício e da capacidade funcional por testes de campo

O MSWT é um teste de campo incremental de caminhada/corrida, cadenciado externamente por sinais sonoros ²⁶. É um teste reprodutível, confiável e válido, para avaliar a capacidade máxima de exercício em crianças, adolescentes ^{27,28} e adultos com FC ²⁶. Por induzir respostas cardiorrespiratórias similares ao TECP nessa população ¹⁵, é indicado como substituto ao TECP, em centros que não possuem laboratório especializado ⁷.

Esse teste já mostrou ser apropriado para avaliar os efeitos de diferentes tratamentos (programas de exercício supervisionado ²³, antibióticoterapia associada à fisioterapia respiratória ²⁹), e, quando realizado com análise das trocas gasosas, é considerado um forte indicador da aptidão aeróbia, a qual fornece informações sobre o padrão ventilatório, probabilidade de retenção de dióxido de carbono e dessaturação de oxigênio ¹⁵. Devido a isso, sua utilização, nos cuidados clínicos de pacientes com FC, é crescente. Valores de referência da distância percorrida no MSWT para adultos ^{30,31}, adolescentes e crianças saudáveis ³², já foram desenvolvidos para a população brasileira, o que deve facilitar e motivar, ainda mais, sua aplicabilidade clínica e científica ³².

Diversos testes de campo são utilizados, para avaliar a capacidade funcional da população com FC, ou seja, a capacidade máxima do indivíduo em realizar as atividades do dia a dia ³³. O teste de caminhada de seis minutos (TC6), aplicado frequentemente na prática clínica, consiste em um teste de caminhada autocadenciado, de execução simples, padronizado pela American Thoracic Society e European Respiratory Society ³⁴, para avaliar a capacidade funcional de sujeitos com doenças respiratórias crônicas. Em pacientes com FC, mostrou desencadear esforços submáximos naqueles com doença leve e moderada. No entanto, para aqueles com doença pulmonar grave da FC, pode propiciar esforço máximo ¹⁸.

O desempenho no TC6 é um desfecho amplamente utilizado, para identificar repostas a

tratamentos ou programas de reabilitação³⁵. Além disso, tanto a distância percorrida no TC6 como a dessaturação de oxigênio, durante o teste, são consideradas medidas de importante valor prognóstico para crianças e adultos com FC^{36,37}. Correlacionam-se com marcadores de gravidade clínica como a função pulmonar^{36,38} e são consideradas preditoras de morbidade, mortalidade e indicativas da necessidade de transplante de pulmão na FC^{36,39}. Devido a isto, o TC6 é o teste de exercício mais utilizado em centros de transplante pulmonar, em todo o mundo⁴⁰.

Recentemente, pesquisadores brasileiros identificaram que o desempenho no TC6 pode prever o risco de hospitalizações em jovens com FC. Ao acompanhar crianças e adolescentes com FC, por cinco anos, observou-se uma associação inversa entre o desempenho no TC6 e o número de dias de hospitalização. Ou seja, quanto menor a distância percorrida no TC6 maior é o número de dias de hospitalização necessários, durante cinco anos, bem como, maior é o risco da primeira hospitalização³⁷. Estas constatações prognósticas justificam seu uso difundido no acompanhamento de indivíduos com FC.

Atualmente, a aplicabilidade de outros testes de campo, como o teste do degrau de três minutos (TD3), teste de sentar e levantar (TSL) e o teste AVD-Glittre, tem sido estudada para indivíduos com FC⁴¹⁻⁴³. Da mesma forma que os outros testes de campo, já discutidos, são considerados ferramentas de baixo custo e fácil execução, para a avaliação da capacidade funcional; no entanto, ainda, não apresentam padronização³⁴. Assim como o TC6, são considerados testes submáximos^{18,44} e, portanto, podem não identificar os fatores que limitam a tolerância ao exercício em pacientes com doença leve^{41,45}. No entanto, revelam informações importantes sobre o desempenho dos indivíduos, durante as atividades físicas habituais³³.

O TD3 não requer espaço substancial para sua realização tendo o benefício de ser aplicável em pequenos espaços⁴⁶, como ambientes hospitalares e ambulatoriais. Quando comparado ao TC6, este é considerado mais extenuante⁴⁷, contudo, não induz crianças com FC ao esforço máximo^{41,44}. Holland e colaboradores (2011)³ apontam que, em adultos com FC moderada a grave, a dessaturação de oxigênio, durante o TD3, é um preditor independente do declínio da função pulmonar e do número de dias de hospitalização, no ano subsequente à avaliação. Contudo, em crianças com doença pulmonar leve, o TD3 pode não detectar a dessaturação de oxigênio observadas durante o exercício máximo⁴¹.

O teste de sentar-levantar por 1 minuto (TSL1), também, é considerado um teste viável, confiável e válido, para avaliar a capacidade funcional e função muscular de membros inferiores de adultos com FC⁴². Gruet e colaboradores (2016)⁴⁸ apontam que o desempenho no TSL1 (número de repetições) se relaciona de maneira mais fraca com a força muscular de quadríceps e capacidade máxima de exercício do que o desempenho no TC6 (DPTC6). Entretanto, a dessaturação de oxigênio, durante o TSL1, relaciona-se fortemente com a dessaturação no TECP, assim, o TSL1 pode ser útil na detecção de pacientes que dessaturam durante exercícios intensos⁴⁸. Ressalta-se que a generalização das propriedades do TSL1, para população geral de pacientes com FC, ainda deve ser confirmada⁴².

Neste contexto, evidencia-se que os testes de campo mais utilizados, para avaliar a capacidade funcional de pacientes com doenças respiratórias crônicas, envolvem apenas uma atividade isolada, pesquisadores discutem que esta condição poderia restringir a avaliação da influência de múltiplas atividades associadas, ou aquelas realizadas com os membros superiores sobre a limitação nas atividades de vida diária (AVD)^{49,50}. Assim, com a finalidade de avaliar o estado funcional global de indivíduos com doenças respiratórias crônicas, o teste de múltiplas tarefas AVD-Glittre (TGlittre) foi desenvolvido. Trata-se de um circuito com diferentes atividades como o sentar e levantar de uma cadeira, caminhar, subir e descer degraus e movimentar objetos com os membros superiores⁵⁰. Em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica, as respostas ventilatórias, cardiovasculares e metabólicas induzidas pelo TGlittre são similares às desencadeadas pelo TC6⁵¹, contudo, em pacientes

com FC, não foram conduzidas investigações similares. Um único estudo aplicou o TGlittre em uma ampla faixa etária de pacientes com FC (7 – 25 anos) e identificaram que o teste é sensível para identificar limitações das AVD, em comparação à indivíduos saudáveis⁴³. Recentemente, o TGlittre foi adaptado às condições biométricas da população pediátrica e acrescido de componentes lúdicos (TGlittre-P), cuja adaptação demonstrou ser reprodutível e aceitável em crianças e adolescentes brasileiros⁵².

Em resumo, os testes de campo TC6 e TD3 são os mais utilizados, para avaliação da capacidade funcional de pacientes com FC, e estão associados a desfechos importantes como função pulmonar, capacidade de exercício, morbimortalidade e índices de transplante pulmonar. Além disso, a simplicidade e a portabilidade destes testes os tornam ferramentas viáveis, para avaliar respostas a tratamentos em clínicas e ambulatórios⁵³. Novos testes, como o TSL1 e TGlittre, vêm sendo aplicados em pacientes com FC; porém, ainda, necessitam de investigações adicionais sobre suas propriedades de mensuração nessa população.

Recomendações

- (i) Recomenda-se a avaliação periódica da capacidade funcional, por meio do TC6, para o acompanhamento clínico de crianças, adolescentes e adultos com FC, e para mensurar respostas a programas de reabilitação. Além disso, é o teste de escolha, para avaliar a indicação de transplante pulmonar.
- (ii) Recomenda-se o uso do TD3, como uma alternativa prática dentre os testes; no entanto, pode não detectar respostas relevantes ao exercício, como a dessaturação de oxigênio, nos indivíduos com doença pulmonar leve.

Referências

1. Stevens D, Oades PJ, Armstrong N, Williams CA. A survey of exercise testing and training in UK cystic fibrosis clinics. *J Cyst Fibros*. 2010;9(5):302–6.
2. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992;327(25):1785–8.
3. Holland AE, Rasekaba TM, Wilson JW, Button BM. Desaturation during the 3-minute step test predicts impaired 12-month outcomes in adult patients with cystic fibrosis. *Respir Care*. 2011 Aug;56(8):1137-42.
4. Cerny F. Exercise and Cystic Fibrosis (CF) 2.0. *Pediatr Exerc Sci*. 2013 Nov;25(4):616-23.
5. American Thoracic Society; American College of Chest Physicians. ATS/ACCP Statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003 Jan 15;167(2):211-77.
6. Urquhart DS. Exercise testing in cystic fibrosis: why (and how)?. *J R Soc Med*. 2011 Jul;104 Suppl 1:S6-14.
7. Bell SC, Morris N. Exercise testing in patients with cystic fibrosis: Why and which? *J Cyst Fibros*. 2010 Sep;9(5):299-301.
8. van de Weert-van Leeuwen PB, Sliker MG, Hulzebos HJ, Kruitwagen CL, van der Ent CK, Arets HG. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2012 Apr;39(4):893-8.
9. Pianosi P, Leblanc J, Almudevar A. Peak oxygen uptake and mortality in children with cystic fibrosis. *Thorax*. 2005 Jan;60(1):50-4.
10. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al.

Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2014 Jul;49(7):641-9.

11. Hebestreit H1, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med.* 2014 Feb 27;14:26.
12. de Jong W, Kaptein AA, van der Schans CP, Mannes GP, van Alderen WM, Grevink RG, Koeter GH. Quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1997 Feb;23(2):95-100.
13. Orenstein DM, Nixon PA, Ross EA, Kaplan RM. The quality of well-being in cystic fibrosis. *Chest.* 1989 Feb;95(2):344-7.
14. Aurora P, Prasad SA, Balfour-Lynn IM, Slade G, Whitehead B, Dinwiddie R. Exercise tolerance in children with cystic fibrosis undergoing lung transplantation assessment. *Eur Respir J.* 2001 Aug;18(2):293-7.
15. Vallier JM, Rouissi M, Mely L, Gruet M. Physiological responses of the Modified Shuttle Test in adults with cystic Fibrosis. *J Cardiopulm Rehabil Prev.* 2016 Jul-Aug;36(4):288-92.
16. Karila C, Gauthier R, Denjean A. Exercise testing in patients with cystic fibrosis (in French). *Rev Pneumol Clin.* 2008 Aug;64(4):195-201.
17. Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK [Internet]. 2nd ed. London: CF Trust; 2011 Dec. 32 p. Available from: <https://www.cysticfibrosis.org.uk>.
18. Hebestreit H, Arets HGM, Aurora P, Boas S, Cerny F, Hulzebos EHJ, et al. Statement on Exercise Testing in Cystic Fibrosis. *Respiration.* 2015;90(4):332-51.
19. Gruet M, Brisswalter J, Mely L, Vallier JM. Clinical utility of the oxygen uptake efficiency slope in cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros.* 2010 Sep;9(5):307-13.
20. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax.* 1997 Mar;52(3):291-3.
21. Hebestreit H, Kieser S, Rudiger S, Schenk T, Junge S, Hebestreit A, et al. Physical activity is independently related to aerobic capacity in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2006 Oct;28(4):734-9.
22. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros.* 2013 Dec;12(6):714-20.
23. Urquhart D, Sell Z, Dhouieb E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2012 Dec;47(12):1235-41.
24. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2010 Mar;35(3):578-83.
25. Smith L, Reilly CC, Macbean V, Jolley CJ, Elston C, Moxham J, Rafferty GF. Physiological markers of exercise capacity and lung disease severity in cystic fibrosis. *Respirology.* 2017 May;22(4):714-20.
26. Bradley J, Howard J, Wallace E, Elborn S. Validity of a modified shuttle test in adult cystic fibrosis. *Thorax.* 1999 May;54(5):437-9.
27. Selvadurai HC, Cooper PJ, Meyers N, Blimkie CJ, Smith L, Mellis CM, Van Asperen PP. Validation of Shuttle Tests in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2003 Feb;35(2):133-8.
28. Coelho C, Aquino ES, Almeida DC, Oliveira GC, Pinto RC, Rezende IMO, Passos C. Comparative

analysis and reproducibility of the modified shuttle walk test in normal children and in children with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2007 Mar-Apr;33(2):168-74.

29. Cox NS, Follett J, McKay KO. Modified shuttle test performance in Hospitalized children and adolescents with cystic fibrosis. *Cyst Fibros*. 2006 Aug;5(3):165-70.

30. Probst V, Hernandez NA, Teixeira DC, Felcar JM, Mesquita RB, Gonçalves CG, Hayashi D, Singh S, Pitta F. Reference values for the incremental shuttle walking test. *Respir Med*. 2012 Feb;106(2):243-8.

31. Dourado VZ, Guerra RLF, Tanni SE, Antunes LCO, Godoy I. Reference values for the incremental shuttle walk test in healthy subjects: from the walk distance to physiological responses. *J Bras Pneumol*. 2013 Mar-Apr;39(2):190-7.

32. Lanza FC, Zagotto EP, Silva JC, Selman JPR, Imperatoni TBG, Zanatta DJM, et al. Reference Equation for the Incremental Shuttle Walk Test in Children and Adolescents. *J Pediatr*. 2015 Nov;167(5):1057-61.

33. Rogers D, Prasad SA, Doull I. Exercise testing in children with cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003;96 Suppl 43:23-9.

34. Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhan MA, Pepin V, Saey D, et al. An official European Respiratory Society/ American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J*. 2014 Dec;44(6):1428-46.

35. Rovedder PM, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Baretto SS, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Aug;108(8):1134-40.

36. Martin C, Chapron J, Hubert D, Kanaan R, Honore I, Paillasseur JL, et al. Prognostic value of six-minute walk test in cystic fibrosis adults. *Respir Med*. 2013 Dec;107(12):1881-7.

37. Donadio MVF, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PXH, Marostica PJC. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. *J Pediatr*. 2017 Mar;182:204-209.e1.

38. Ribeiro Moço JV, Lopes AJ, Vigário PS, Almeida VP, Menezes SLS, Guimarães FS. Pulmonary function, functional capacity and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol (2006)*. 2015 Jul-Aug;21(4):198-202.

39. Kadikar A, Maurer J, Kesten S. The six-minute walk test: a guide to assessment for lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1997 Mar;16(3):313-9.

40. Radtke T, Faro A, Wong J, Boehler A, Benden C. Exercise testing in pediatric lung transplant candidates with cystic fibrosis. *Pediatr Transplant*. 2011 May;15(3):294-9.

41. Narang I, Pike S, Rosenthal M, Balfour-Lynn IM, Bush A. Three-Minute Step Test to Assess Exercise Capacity in Children With Cystic Fibrosis With Mild Lung Disease. *Pediatr Pulmonol*. 2003 Feb;35(2):108-13.

42. Radtke T, Puhan MA, Hebestreit H, Kriemler S. The 1-min sit-to-stand test- A simple functional capacity test in cystic fibrosis? *J Cyst Fibros*. 2016 Mar;15(2):223-6.

43. Arikan H, Yatar I, Calik-Kutukcub E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living

- and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Res Dev Disabil.* 2015 Oct-Nov;45-46:147-56.
44. Cohen SP, Orenstein DM. How does heart rate recovery after sub-maximal exercise correlate with maximal exercise testing in children with CF? *J Cyst Fibros.* 2014 Dec;13(6):712-5.
45. Bradley JM, Kent L, O'Neill B, Nevill A, Boyle L, Elborn JS. Cardiorespiratory Measurements During Field Tests in CF: Use of an Ambulatory Monitoring System. *PPediatr Pulmonol.* 2011 Mar;46(3):253-60.
46. Radtke T, Stevens D, Benden C, Williams CA. Clinical exercise testing in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Phys Ther.* 2009 Fall;21(3):275-81.
47. Prasad SA, Randall SD, Balfour-Lynn IM. Fifteen-count breathlessness score - an objective measure for children. *Pediatr Pulmonol.* 2000 Jul;30(1):56-62.
48. Gruet M, Tartaruga LAP, Mely L, Vallier JM. The 1-Minute Sit-to-Stand Test in Adults With Cystic Fibrosis: Correlations With Cardiopulmonary Exercise Test, 6-Minute Walk Test, and Quadriceps Strength. *Respir Care.* 2016 Dec;61(12):1620-8.
49. Janaudis-Ferreira T, Beauchamp MK, Robles PG, Goldstein RS, Brooks D. Measurement of activities of daily living in patients with COPD: a systematic review. *Chest.* 2014 Feb;145(2):253-71.
50. Skumlien S, Hagelund T, Bjortuft O, Ryg MS. A field test of functional status as performance of activities of daily living in COPD patients. *Respir Med.* 2006 Feb;100(2):316-23.
51. Karloh M, Karsten M, Pissaia FV, Araujo CLP, Mayer AF. Physiological responses to the Glittre-ADL test in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *J Rehabil Med.* 2014 Jan;46(1):88-94.
52. Parazzi PLF. Avaliação da capacidade funcional em crianças e adolescentes. In: Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva; Martins JA, Andrade LB, Ribeiro SNS, organizadores. PROFISIO Programa de Atualização em Fisioterapia Pediátrica e Neonatal: Cardiorrespiratória e Terapia Intensiva: Ciclo 5, Porto Alegre: Artmed Panamericana; 2016. p. 123-56. (Sistema de Educação Continuada a Distância, v.3).
53. Kazmerski T, Orenstein DM. The ease of breathing test tracks clinical changes in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012 Sep;11(5):383-6.

AVALIAÇÃO DE ANORMALIDADES POSTURAIS

Ana Carolina da Silva Almeida

O aumento da expectativa de vida em pacientes com fibrose cística implica surgimento de complicações musculoesqueléticas e, dentre elas, estão as alterações posturais ¹. Cherobin e colaboradores (2017) identificaram aumento da cifose torácica, em adultos com fibrose cística com maior declínio da função pulmonar ².

À medida que a doença progride, as alterações musculoesqueléticas são percebidas, por meio de alterações da coluna vertebral, provavelmente, pela soma de fatores como a deficiência de vitamina D, corticoides inalados e sistêmicos, sobrecarga imposta aos músculos respiratórios, com a progressão da doença pulmonar e limitação a atividade física ³⁻⁵. Estudos mostram que crianças e adolescentes com fibrose cística apresentaram mais desvios posturais, em relação aos indivíduos saudáveis da mesma faixa etária, quanto ao alinhamento da cabeça, cintura escapular e pelve, aumento da lordose cervical e distância lateral do tórax ⁶.

Nesse contexto, sabe-se que a progressão da doença pulmonar é responsável pelo desenvolvimento de alterações da postura corporal, devido ao quadro de hiperinsuflação decorrente do excesso de secreções brônquicas ¹. Essas alterações posturais, por sua vez, podem causar piora da função pulmonar e da mecânica respiratória, em pacientes com fibrose cística ^{1,7}. Dessa forma, instala-se um ciclo vicioso, combinando fibrose cística e distúrbios posturais, sendo a cifose torácica a mais comum entre elas ⁶⁻⁸. Um estudo britânico avaliou 316 adultos e crianças com FC e identificou uma incidência de escoliose 20 vezes maior nos pacientes com idade entre 4 e 16 anos, quando comparados a indivíduos saudáveis da mesma faixa etária ⁹. Além disso, um estudo de revisão realizado em 2003, abordando alterações posturais, em adultos com fibrose cística, identificou a cifose torácica como a disfunção mais comum entre os pacientes estudados ¹⁰. Nessa linha, Rawo identificou a presença do aumento da cifose torácica, em 100% dos pacientes maiores de 13 anos avaliados em seu estudo ⁷.

Dentre os fatores que contribuem para o desenvolvimento desta alteração estão: redução da massa muscular e da densidade mineral óssea, aumento do trabalho respiratório, osteopenia e dor crônica ¹. Os distúrbios posturais na FC aumentam com o avançar da idade, e, embora não apresentem a mesma urgência que as alterações pulmonares ou distúrbios alimentares, são muito importantes para o paciente e sua ausência está associada à melhor qualidade de vida. Além disso, levando-se em consideração a possibilidade de transplante pulmonar, a manutenção de uma postura adequada torna-se cada vez mais importante ⁷. Sendo assim, é de extrema importância, a avaliação postural regular de pacientes com fibrose cística, para identificação de disfunções e intervenções precoces, com intuito de prevenir ou minimizar as deformidades posturais ¹.

De acordo com Massery (2005), a fase da pré-puberdade (8 a 12 anos) é o momento mais indicado para iniciar a intervenção, visando prevenir a instalação de alterações capazes de comprometer a biomecânica respiratória e função pulmonar ¹¹. Existem vários recursos disponíveis para avaliação postural, desde os convencionais até os mais recentes e precisos, como a biofotogrametria computadorizada, que permite mensuração e análise das alterações biomecânicas presentes em cada paciente e que tem sido, frequentemente, utilizada em pesquisas, por se tratar de uma ferramenta precisa e confiável ¹²⁻¹⁵. Entretanto, na ausência de métodos mais sofisticados de avaliação, podem ser utilizados métodos convencionais, por meio de goniometria, mensuração do ângulo de Cobb na radiografia ou observação visual ^{16,17}. Este último é o mais, frequentemente, utilizado na prática clínica, por dispensar o uso de equipamentos; porém, apresenta limitações importantes, por não retratar dados quantitativos e apresentar variações entre avaliadores diferentes ¹⁸.

Recomendações

- (i) Recomenda-se que a avaliação postural seja parte integrante das consultas de rotina de pacientes com FC e que seja realizada regularmente, pelo menos uma vez ao ano, para identificação precoce e orientação do manejo de distúrbios posturais.

Referências

1. Okuro RT, Côrrea EP, Conti PBM, Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Schivinsk C S. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr*, 2012; 88 (4): 310-6.
2. Cherobin IA, Dalcin PTR, Ziegler B. Association between lung function, physical activity level and postural evaluation variables in adult patients with cysticfibrosis. *Clin Respir J*. 2018 Apr;12(4):1510-1517.
3. Erickson ML, Seigler N, Mc Kie KT, Mc Cully K, Harris RA. Skeletal muscle oxidative capacity in patients with cystic fibrosis. *Exp Physiol*. 2015 Apr 20;100(5):545-52.
4. Kenis-Coskun, O, Karadag-Saygi E, Bahar-Ozdemi Y, Karadag B, Kayhan O. The involvement of musculoskeletal system and its influence on postural stability in children and young adults with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2017 Nov 21;43(1):106.
5. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros*. 2018 Mar;17(2):153-78.
6. Schindel CS, Homerding PX, Melo DA, Baptista RR, Marostica PJ, Donadio MV. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: a

- randomized controlled trial. *J Pediatr*. 2015 Mar;166(3):710-6.e2.
7. Rawo T, Trams M, Michalski P, Sands D. Postural defects in children with cystic fibrosis- preliminar report. *Dev Period Med*. 2015 Jan-Mar;19(1):114-9.
 8. Penafortes JTS, Guimaraes FS, Moço VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2013 Jan-Feb;19(1):1-6.
 9. Kumar, N, Balachandra S, Milner P A, Littlewood JN, Cnway SP, Dickson RA. Scoliosis in cystic fibrosis: is it idiopathic? *Spine (Phila Pa 1976)*. 2004 Sep 15;29(18):1990-5.
 10. Tattersall R, Walshaw M. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003;96 Suppl 43:18-22.
 11. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2005;98 Suppl 45:55-66.
 12. Iunes DH, Castro FA, Salgado HS, Moura IC, Oliveira AS, Bevilaqua-Grossi D. Confiabilidade intra e interexaminadores e repetibilidade da avaliação postural pela fotogrametria. *Rev Bras Fisioter*, 2005;9(3):327-34.
 13. Iunes DH, Bevilaqua-Grossi D, Oliveira AS, Castro FA, Salgado HS. Análise comparativa entre avaliação postural visual e por fotogrametria computadorizada. *Rev Bras Fisioter*, 2009;13(4):308-15.
 14. Lee AL, Zabjec K, Goldstein RS, Brooks D. Systematic Review of Postural Assessment in Individuals With Obstructive Respiratory Conditions. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2017 Mar;37(2):90-102.
 15. Stolinski L, Kozinoga M, Czaprowski D, Tyrakowski M, Cerny P, Suzuki N, Kotwicki T. Two-dimensional digital photography for child body posture evaluation: standardized technique, reliable parameters and normative data for age 7-10 years. *Scoliosis Spinal Disord*. 2017 Dec 19;12:38.
 16. Malfair D, Flemming AK, Dvorak MF, Munk PL, Vertinsky AT, Heran MK, Graeb DA. Radiographic evaluation of scoliosis: Review. *AJR Am J Roentgenol*. 2010 Mar;194(3 Suppl):S8-22.
 17. Hathorn C, Fall A, McGurk S, Tsirikos A I, Urquhart D S. Acquisition bias may have led to acceptance of the false null hypothesis that prevalence of scoliosis the same in cystic fibrosis as the general population. *Pediatr Pulmonol*. 2014 Feb;49(2):201.
 18. Singla D; Veqar Z. Methods of Postural Assessment Used For Sports Perons. *J Clin Diagn Res*. 2014 Apr;8(4):LE01-4.

MONITORIZAÇÃO DA ADESÃO E AJUSTES TERAPÊUTICOS

Paloma Parazzi

A FC, por ser uma doença crônica, progressiva, com complicações multissistêmicas, os tratamentos são complexos, prolongados, visam à sintomatologia e a uma infinidade de regimes diários profiláticos^{1,2}. O tratamento diário consiste em uma rotina rígida, desde a utilização de medicamentos e inalações, à fisioterapia respiratória e exercício físico¹⁻⁵. Entretanto, sabe-se que a diminuição da morbidade e da mortalidade desses pacientes se deve à maior adesão aos regimes prescritos, principalmente em relação a crianças e adolescentes, bem como aos desafios para medição da adesão^{3,6}.

O termo adesão indica o resultado da vontade das pessoas de se associarem ou ligarem a ideias, causas, doutrinas, instituições, partidos, eventos, dentre outros. Portanto, este é considerado o termo apropriado, em relação ao envolvimento e comprometimento dos pacientes com o tratamento proposto. Nos estudos que envolvem a adesão ao tratamento, as terapêuticas, frequentemente, analisadas têm sido:

- A depuração das vias aéreas e a fisioterapia respiratória: as quais são associadas à manutenção da função pulmonar e à diminuição da incidência de exacerbações e infecções⁷;
- O suporte nutricional: com a monitorização do uso de vitaminas, dieta e enzimas associados a ganhos de peso e melhor estado nutricional⁸;
- Tratamento medicamentoso inalatório⁶⁻⁸ e, mais recentemente, o exercício físico⁵.

A busca por estratégias que visam à adesão ao tratamento na FC merece atenção, por parte da equipe multidisciplinar, desde o diagnóstico até os períodos de agudização, incluindo as internações e o acompanhamento da progressão da doença. No diagnóstico, independentemente se realizado na

triagem neonatal ou na primeira infância, as estratégias devem abranger programas educativos. Os pais necessitam de informações referentes às características da doença, de sua progressão e complicações, bem como da importância, eficácia e resultados esperados com o uso de cada medicamento - nas diferentes etapas do tratamento - o que favorece o entendimento dos mesmos. A comunicação nessa etapa, entre os familiares e a equipe multidisciplinar, é de extrema importância para a adesão e promoção da independência terapêutica no domicílio. Nas fases pré-adolescentes, de adolescentes e adultos jovens, uma boa comunicação interpessoal - entre o paciente, equipe e responsáveis - resulta em um exercício de maturidade de todos, principalmente do paciente, potencializando o sucesso do tratamento ^{2,4,5}.

Independente da faixa etária, o fisioterapeuta deve visar à individualidade de cada paciente, avaliando cada caso, ajustando as técnicas fisioterapêuticas e a frequência de sua realização. A idade e o grau de comprometimento pulmonar irão direcionar as condutas, que sempre terão, como objetivo progressivo, a autonomia do paciente e independência da família. Para isso, o treinamento e a orientação constante, por parte do profissional da fisioterapia, são fundamentais, tanto no tratamento rotineiro, quanto nos períodos de exacerbação da doença, quando a terapêutica deve ser ajustada e intensificada. O êxito nesse processo dependerá da capacidade do profissional de reconhecer os problemas relacionados à adesão e criar ajustes coerentes, que favoreçam o bem-estar físico e emocional do paciente e de sua família ⁵⁻⁷.

Existem vários métodos que auxiliam na avaliação da adesão. Esses métodos podem ser objetivos ou subjetivos. Dentre os métodos objetivos, alguns são: monitorização do nível terapêutico medicamentoso em fluidos corporais (dosagem sérica, fecal ou urinária), uso de monitores eletrônicos e o uso de câmeras para supervisão da tomada dos medicamentos. Entre os métodos subjetivos, estão: autorrelatos, por meio de entrevistas e questionários; a contagem de comprimidos, envelopes ou ampolas; o controle de dispensa de medicação na farmácia; registros de prontuários e de diários de medicamentos. Os métodos subjetivos são os menos confiáveis e que tendem a superestimar a terapêutica avaliada ^{2,5}.

Entretanto, os estudos que envolvem a adesão autorrelatada são os mais frequentes ^{2,8}. Esses estudos observaram que recomendações terapêuticas, como atividade física e dieta, têm baixa adesão pelos pacientes. Em relação à fisioterapia respiratória, segundo o estudo brasileiro ² que avaliou a adesão autorrelatada, 84,2 % dos participantes relatam realizar a fisioterapia respiratória, quase todos os dias da semana. Em contrapartida, McPhail e colaboradores (2008) ⁸ e Kirkbye colaboradores (2012) ⁹ identificaram que o índice para a fisioterapia respiratória foi de 40% e 41%, respectivamente, em pesquisas que, também, utilizaram adesão autorrelatada. Diante desses dados, o que se percebe é que a adesão autorrelatada pelo paciente é sempre maior que a percebida pela equipe de saúde ².

Existem evidências que a adesão ao tratamento de maneira geral, e, principalmente em relação à fisioterapia respiratória, diminui na adolescência. Além de aspectos psicossociais inerentes a essa fase da vida, como vergonha, autoestima e autoafirmação, ainda, há a dificuldade dos jovens de gerenciar o seu próprio tempo, concomitante à diminuição da supervisão dos pais, além da depressão, que pode envolver tanto os pais quanto os familiares, e até mesmo o esquecimento pelos pacientes ^{6,10}. Além disso, à medida que os pacientes envelhecem, o tratamento se torna mais complexo, caracterizado por: aumento da medicação, uso de dois ou mais medicamentos nebulizados e a intensificação das técnicas de depuração ¹¹. Alguns estudos, também, registram maior adesão quanto pior a gravidade da doença. Entretanto, recentemente, ao realizar o monitoramento semanal da função pulmonar,

através da espirometria em domicílio, em 39 adolescentes com idade média de $15,89 \pm 2,18$ anos; os autores concluíram que essa frequência da monitorização da função pulmonar em domicílio é viável em adolescentes com FC; além disso, pode ser um estímulo à adesão à medicação, sem aumentar o esforço na realização do tratamento ¹².

Estudos demonstram que a cooperação da criança é altamente associada com atenção parental. As crianças cujos pais se envolvem e acreditam no tratamento são propensas a aderir e continuá-lo a longo prazo, diferente de adolescentes sem qualquer envolvimento ou convicção dos pais sobre os reais benefícios do tratamento ^{7,13}. O que existe, consensualmente, entre os estudos que avaliam, por meio de diferentes técnicas, a monitorização de adesão aos tratamentos propostos, é a baixa adesão, entre os adolescentes, e que piora à medida que chegam à fase adulta e envelhecem ¹¹.

As perspectivas futuras, visando à otimização do tratamento na FC incluem: redução da carga de tratamento, aperfeiçoamento e desenvolvimento de tecnologia para melhorar o rastreamento do paciente, suporte de comunicação on-line, que envolva grupos de pacientes, espirometria doméstica, uso de telemedicina e a reformulação dos modelos atuais existentes nos serviços de saúde, para incluir a avaliação de barreiras de adesão individualizadas. O projeto sobre os pacientes monitorarem seus próprios dados de saúde, que envolvam peso e função pulmonar, por exemplo, tem se tornado cada vez mais popular. A utilização da espirometria doméstica tem sido estudada, visando não somente ao monitoramento clínico, mas, também, à detecção precoce da exacerbação ^{3,14-18}.

Porém, com a ausência de grandes estudos multicêntricos referentes à adesão na FC, principalmente no Brasil, há carência de evidências sobre alguma intervenção particular responsável pela melhoria significativa na adesão desses pacientes ¹⁸. Estudo recente avaliou 66 pacientes com idades entre 6 e 17 anos, avaliando os níveis de adesão autorrelatada sobre as recomendações relacionadas à fisioterapia respiratória. Os autores verificaram que os pacientes que relataram adesão moderada/baixa apresentaram maior frequência de internações e complicações pulmonares observadas pelo Raio X e, conseqüentemente, pior qualidade de vida. Identificou-se que 41% dos pacientes, que não conseguiram seguir as recomendações em relação à fisioterapia, atribuíram ao cansaço e compromissos ¹⁹.

Recomendações

- (i) Recomenda-se capacitar os pacientes e seus familiares sobre o conhecimento e a importância do tratamento, desde o diagnóstico. Os recursos e técnicas fisioterapêuticas devem ser adaptados, de acordo com a idade e gravidade da doença, visando à autonomia do paciente e de sua família.
- (ii) Recomenda-se conversa constante entre o fisioterapeuta, paciente e familiares, no propósito de entender a realidade em que vivem e as dificuldades que enfrentam. Esse diálogo viabiliza a realização de ajustes na rotina e aperfeiçoa a resolução dos problemas apresentados, o que parece ser um bom caminho para adesão satisfatória ao tratamento fisioterapêutico.

Referências

1. Faint NR, Staton JM, Stick SM, Foster JM, Schultz A. Investigating self-efficacy, disease knowledge and adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis. *J Paediatr Child Health*. 2017 May;53(5):488-93.
2. Dalcin PTR, Rampon G, Pasin LR, Ramon GM, Abrahão CLO, Oliveira VZ. Adherence to treatment in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2007 Nov-Dec;33(6):663-70. Portuguese.
3. Shakkottai A, Nasr SZ. The Use of Home Spirometry in Pediatric Cystic Fibrosis Patients: Results of a Feasibility Study. *Glob Pediatr Health*. 2017 Feb 2;4:1-6.
4. Bishay LC, Sawicki GS. Strategies to optimize treatment adherence in adolescent patients with cystic fibrosis. *Adolesc Health Med Ther*. 2016 Oct 21;7:117-24.
5. Prasad SA, Cerny FJ. Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: application to cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Jul;34(1):66-72.
6. Knudsen KB, Pressler T, Mortensen LH, Jarden M, Skov M, Quittner AL, Katzenstein T, Boisen KA. Associations between adherence, depressive symptoms and health-related quality of life in young adults with cystic fibrosis. *Springerplus*. 2016 Jul 29;5(1):1216.
7. Sawicki GS, Heller KS, Demars N, Robinson WM. Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: youth and parent perspectives. *Pediatr Pulmonol*. 2015 Feb;50(2):127-36.
8. McPhail GL, Acton JD, Fenchel MC, Amin RS, Seid M. Improvements in lung function outcomes in children with cystic fibrosis are associated with better nutrition, fewer chronic *Pseudomonas aeruginosa* infections, and dornase alfa use. *J Pediatr*. 2008 Dec;153(6):752-7.
9. Kirkby J, Aurora P, Spencer H, Rees S, Sonnappa S, Stocks J. Stitching and switching: the impact of discontinuous lung function reference equations. *Eur Respir J*. 2012 May;39(5):1256-7.
10. Narayanan S, Mainz JG, Gala S, Tabori H, Grossoehme D. Adherence to therapies in cystic fibrosis: a targeted literature review. *Expert Rev Respir Med*. 2017 Feb;11(2):129-45.
11. Siracusa CM, Ryan J, Burns L, Wang Y, Zhang N, Clancy JP, Drotar D. Electronic monitoring reveals highly variable adherence patterns in patients prescribed ivacaftor. *J Cyst Fibros*. 2015 Sep;14(5):621-6.
12. Shakkottai A, Kaciroti N, Kasmikha L, Nasr SZ. Impact of home spirometry on medication adherence among adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2018 Apr;53(4):431-36.
13. Barker DH, Quittner AL. Parental Depression and Pancreatic Enzymes Adherence in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatrics*. 2016 Feb;137(2):e20152296.
14. Oates GR, Stepanikova I, Gamble S, Gutierrez HH, Harris WT. Adherence to airway clearance therapy in pediatric cystic fibrosis: Socioeconomic factors and respiratory outcomes. *Pediatr Pulmonol*. 2015 Dec;50(12):1244-52.
15. Murgia F, Cotognini C, Montemitro E, Cilli M, Renzetti E, Lucidi V, Bella S. Evaluation of compliance to telehomecare (THC) in a group of patients with cystic fibrosis (CF) in a period of 2 years. *Clin Ter*. 2012;163(3):e111-4.
16. Lechtzin N, West N, Allgood S, Wilhelm E, Khan U, Mayer-Hamblett N, et al. Rationale and

design of a randomized trial of home electronic symptom and lung function monitoring to detect cystic fibrosis pulmonary exacerbations: the early intervention in cystic fibrosis exacerbation (eICE) trial. *Contemp Clin Trials*. 2013 Nov;36(2):460-9.

17. Hafetz J, Miller VA. Child and parent perceptions of monitoring in chronic illness management: a qualitative study. *Child Care Health Dev*. 2010 Sep;36(5):655-62.

18. Modi AC, Lim CS, Yu N, Geller D, Wagner MH, Quittner AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2006 Aug;5(3):177-85.

19. Feiten TS, Flores JS, Farias BL, Camargo EG, Rovedder PME, Dalcin PTR, Ziegler B. Respiratory therapy: a problem among children and adolescents with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2016; 42(1):29-34. Portuguese.

REGISTRO E ACOMPANHAMENTO DA CULTURA DE SECREÇÃO DAS VIAS RESPIRATÓRIAS

Paloma Parazzi

A principal causa de morbidade e mortalidade em pacientes com FC é a colonização com consequente infecção pulmonar crônica. As infecções intermitentes podem ocorrer logo nos primeiros meses de vida por: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e, não raramente, pela *Pseudomonas aeruginosa*. Com o passar dos anos, surge o complexo *Burkholderia cepacia*¹⁻³ e a *Stenotrophomonas maltophilia*. A *Stenotrophomonas maltophilia* é um micro-organismo com proeminente ascensão entre os indivíduos com FC, sendo de difícil manejo, por ser considerado multirresistente a diversas drogas e responsável por exacerbações pulmonares, associadas a internações e antibióticoterapia^{4,5}.

A primeira infecção comumente identificada nesses pacientes é por *Staphylococcus aureus*, que ocorre com frequência nos dois primeiros anos de vida. Após essa fase, principalmente na idade escolar e adolescência, ocorre a contaminação pela *Pseudomonas aeruginosa*, com taxas que variam de 50 a 75%. Aproximadamente, 80% dos adultos com FC são colonizados por esse patógeno, sendo considerada a bactéria de maior prevalência na FC^{2,3}. Segundo o Registro Brasileiro de FC (2014), a *Pseudomonas aeruginosa* foi identificada em amostras de secreção respiratória, em 35% dos pacientes com idades até cinco anos, atingindo a proporção de 62% dos casos, na faixa etária entre 25 e 35 anos⁶.

O início da colonização dos pacientes com FC pela *Pseudomonas aeruginosa* é caracterizado por cepas não mucoides; no entanto, ao longo de sua cronicidade, há o predomínio das cepas mucoides^{2,3,7}. O aparecimento dessas cepas se deve à persistência da *Pseudomonas aeruginosa* no trato respiratório inferior, sendo este evento associado à maior morbidade, inclusive com declínio acelerado da função pulmonar, e à maior mortalidade⁸. A tentativa de supressão do patógeno, por meio da antiobioticoterapia⁸, normalmente, diminui: a população de bactérias, a produção de fatores microbianos, a resposta inflamatória e promove melhora da função pulmonar e, conseqüentemente,

do bem-estar. Essa sucessão de efeitos diminui as morbidades⁹, apesar de não erradicar completamente a infecção do trato respiratório inferior.

Devido à colonização pela *Pseudomonas aeruginosa* ser o marcador inicial da colonização dos pacientes, a prevenção de seu contágio é um grande desafio social². Isso porque a propagação e a disseminação desse patógeno devem-se, segundo evidências biológicas, ao contato social, principalmente entre pacientes, indicando possível contaminação cruzada^{1,2}. Na Dinamarca, foi possível a diminuição, de forma significativa, da colonização pela *Pseudomonas aeruginosa*, após isolarem os pacientes colonizados dos não colonizados durante contatos sociais, como: encontros, reuniões e, principalmente, internações e atendimento ambulatorial, evitando, assim, possíveis infecções cruzadas². Desta forma, é fundamental que os grandes centros de referência mantenham monitorização rigorosa da cultura dos pacientes, pelo menos a cada três ou quatro meses, para que se tenha melhor controle epidemiológico e do tipo de infecção e colonização^{9,10}. Além de detectar infecções, a cultura microbiológica do escarro de vias aéreas, também, orienta as escolhas do tratamento antimicrobiano¹¹.

A importância da monitorização, acompanhamento e detecção precoce de patógenos se deve à morbidade e mortalidade associadas à idade de colonização. É fundamental ao fisioterapeuta ter conhecimento dos resultados das culturas de cada paciente, atuando, assim, na prevenção e orientação, quanto a possíveis infecções cruzadas, análise da evolução do quadro clínico diante da detecção de novos patógenos, educação, quanto a possíveis complicações específicas decorrentes de cada tipo de contaminação, e, ainda, preparação do paciente para prováveis internações. Também, cabe ao profissional, o reforço quanto à intensificação do atendimento fisioterapêutico diante das exacerbações, assim, como uma assistência ambulatorial diferenciada e informações quanto aos ajustes domiciliares, que devem ocorrer, também, em relação aos resultados das culturas¹²⁻¹⁴.

É importante ressaltar que crianças de dois anos de idade, já colonizadas, inicialmente, por *Pseudomonas aeruginosa*, apresentam aumento significativo da morbidade, com piora radiológica associada à queda na relação VEF1/CVF, principalmente em pacientes diagnosticados mediante triagem neonatal^{3,15}. Se essa colonização for associada à detecção do *Staphylococcus aureus*, eleva-se, significativamente, o índice de mortalidade, nos primeiros dez anos após o diagnóstico (NE 2b)^{16,17}. Os objetivos, condutas e a intensificação da fisioterapia devem ser direcionados a esses achados.

Os resultados microbiológicos dependem da qualidade da coleta do escarro. Sendo assim, o material utilizado para esse procedimento necessita ser estéril e de boa qualidade. A coleta pode ser conduzida pelo fisioterapeuta ou por outro profissional da saúde, ambos qualificados e com domínio das técnicas de coleta. Deve-se sempre estar atento para que não haja comprometimento da amostra colhida, o que garante que se evitem contaminações que possam prejudicar o isolamento do patógeno. Na prática clínica, a cultura de escarro pode ser obtida, por meio do escarro expectorado ou induzido e, em último caso, lavado bronco-alveolar (LBA)^{11,18,19}. O LBA tem sido considerado o padrão ouro para amostragem microbiana. Entretanto, sua principal desvantagem é ser invasivo e requerer anestesia geral, sendo preferível na rotina, em crianças, com idade suficiente para expectorar e, em adultos, a amostra de escarro¹¹. Diante da impossibilidade de se obter do paciente o escarro espontâneo, o fisioterapeuta pode fazer uso do swab ou esfregaço orofaríngeo, além do aspirado nasalaríngeo, nasofaríngeo ou traqueal. Estas são alternativas para identificação de culturas diagnósticas, também, indicadas para uso em lactentes, pacientes assintomáticos e crianças incapazes de expectorar secreção brônquica^{18,19}.

A coleta de secreção, se realizada de maneira “isolada”, ou seja, fora do contexto da terapia de desobstrução brônquica, não é uma atribuição do fisioterapeuta²⁰. O procedimento de coleta é potencializado pela sessão de fisioterapia, podendo ser realizado durante ou após a aplicação de técnicas para remoção de secreção, assim como de inalação com solução salina hipertônica (3 a 7%)²¹.

Recomendações

- (i) Recomenda-se que o fisioterapeuta tenha conhecimento da cultura das vias aéreas de seus pacientes, para personalizar e intensificar o atendimento nesse sentido.
- (ii) Recomenda-se uma monitorização microbiológica rotineira, idealmente, de três a quatro meses, como parte da rotina desse profissional, para que as técnicas fisioterapêuticas sejam indicadas e adequadas de acordo com os resultados do exame. A coleta de secreção é de extrema importância no manejo da doença e faz parte das atribuições do fisioterapeuta, de maneira não excludente a outros profissionais.
- (iii) Recomenda-se que toda equipe esteja atenta aos riscos de contaminação cruzada, visando à sua minimização e prevenção.

Referências

1. Berkhout MC, Rijntjes E, El Bouazzaoui LH, Fokkens WJ, Brimicombe RW, Heijerman HG. Importance of bacteriology in upper airways of patients with Cystic Fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2013 Sep;12(5):525-9.
2. Pittman JE, Calloway EH, Kiser M, Yeatts J, Davis SD, Drumm ML, et al. Age of *Pseudomonas aeruginosa* acquisition and subsequent severity of cystic fibrosis lung disease. *Pediatr Pulmonol*. 2011 May;46(5):497-504.
3. O'Malley CA. Infection control in cystic fibrosis: cohorting, cross-contamination, and the respiratory therapist. *Respir Care*. 2009 May;54(5):641-57.
4. Wettlaufer J, Klingel M, Yau Y, Stanojevic S, Tullis E, Ratjen F, Waters V. Longitudinal study of *Stenotrophomonas maltophilia* antibody levels and outcomes in cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros*. 2017 Jan;16(1):58-63.
5. Amin R, Waters V. Antibiotic treatment for *Stenotrophomonas maltophilia* in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Jul 14;7:CD009249.
6. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Relatório do Registro Brasileiro de Fibrose Cística [Brazilian Cystic Fibrosis Registry Report]. [São Paulo]: GBEFC; 2014. 34p. Portuguese. Disponível em: <http://portalgbefc.org.br/relatorios-anuais-rebrafc/>
7. O'Brien S, Williams D, Fothergill JL, Paterson S, Winstanley C, Brockhurst MA. High virulence sub-populations in *Pseudomonas aeruginosa* long-term cystic fibrosis airway infections. *BMC Microbiol*. 2017 Feb 3;17(1):30.
8. Li Z, Kosorok MR, Farrell PM, Laxova A, West SHE, Green CG, et al. Longitudinal development of mucoid *Pseudomonas aeruginosa* infection and lung disease progression in children with cystic fibrosis. *JAMA*. 2005 Feb 2;293(5):581-8.
9. Sordé R, Pahissa A, Rello J. Management of refractory *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis. *Infect Drug Resist*. 2011;4:31-41.

10. Quon BS, Goss CH, Ramsey BW. Inhaled Antibiotics for Lower Airway Infections. *Ann Am Thorac Soc*. 2014 Mar;11(3):425-34.
11. D'Sylva P, Caudri D, Shaw N, Turkovic L, Douglas T, Bew J, et al. Induced sputum to detect lung pathogens in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2017 Feb;52(2):182-9.
12. Kabra SK, Alok A, Kapil A, Aggarwal G, Kabra M, Lodha R, et al. Can throat swab after physiotherapy replace sputum for identification of microbial pathogens in children with cystic fibrosis? *Indian J Pediatr*. 2004 Jan;71(1):21-3.
13. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med*. 2017 Apr 27;15(1):84.
14. Kotnik Pirš A, Krivec U, Simčič S, Seme K. Assessment of serology and spirometry and the combination of both to complement microbiological isolation for earlier detection of *Pseudomonas aeruginosa* infection in children with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2016 Nov 25;16(1):161.
15. VanDevanter DR, Pasta DJ, Konstan MW. Improvements in Lung Function and Height among Cohorts of 6-Year-Olds with Cystic Fibrosis from 1994 to 2012. *J Pediatr*. 2014 Dec;165(6):1091-7.e2.
16. Hassanzad M, Boloursaz MR, Darougar S1, Tashayoie Nejad S, Mohajerani SA, Baghaie N, et al. Long term outcome of cystic fibrosis patients with multisystem evaluation. *Adv Respir Med*. 2016;84(6):310-5.
17. Coffey MJ, Whitaker V, Gentin N, Junek R, Shalhoub C, Nightingale S, et al. Differences in Outcomes between Early and Late Diagnosis of Cystic Fibrosis in the Newborn Screening Era. *J Pediatr*. 2017 Feb;181:137-145.e1.
18. Dalcin PT; Abreu e Silva FA. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. *J Bras Pneumol*. 2008 Feb;34(2):107-17.
19. Tramper-Strandersa GA, van der Enta CK, Wolfsb TFW. Detection of *Pseudomonas aeruginosa* in patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2005 Aug;4 Suppl 2:37-43.
20. Coffito. Acórdão n. 477, de 20 de maio de 2016- Dispõe sobre o papel do Fisioterapeuta na coleta de secreção traqueal para cultura. Disponível em: <https://www.coffito.gov.br/nsite/?p=5082>
21. Reeves EP, McCarthy C, McElvaney OJ, Vijayan MSN, White MM, Dunlea DM et al. Inhaled hypertonic saline for cystic fibrosis: Reviewing the potential evidence for modulation of neutrophil signalling and function. *World J Crit Care Med*. 2015 Aug 4;4(3):179-91.