

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS MÉDICAS:
PEDIATRIA

**ACURÁCIA DA ESCALA DE BORG MODIFICADA NO
EXERCÍCIO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
FIBROSE CÍSTICA**

PATRÍCIA XAVIER HOMMERDING

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

Porto Alegre, Brasil
2008

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS MÉDICAS:
PEDIATRIA

**ACURÁCIA DA ESCALA DE BORG MODIFICADA NO
EXERCÍCIO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
FIBROSE CÍSTICA**

PATRÍCIA XAVIER HOMMERDING

Orientador: Prof Dr. Paulo José Cauduro Marostica

A apresentação dessa dissertação é exigência do Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas: Pediatria da Universidade Federal do Rio Grande do Sul para obtenção do título de Mestre.

Porto Alegre, Brasil
2008

DEDICATÓRIA

Aos meus pais Alceu e Tânia e à minha querida avó Iracema Xavier pelo amor, apoio e constante incentivo para realizar todos os meus sonhos profissionais e pessoais.

“Quando descobrires que estás fazendo algo por prazer e não por dever, acabarás descobrindo que estás no caminho certo.”

A.D

AGRADECIMENTOS

Ao meu orientador, professor Dr. Paulo José Cauduro Marostica pelo exemplo de dedicação profissional a esses pacientes. Obrigado pela confiança, incentivo, incansáveis e agradáveis discussões científicas e apreciação deste trabalho. Almejo cumprir mais uma etapa da minha vida acadêmica e iniciar um novo caminho com o privilégio de seus ensinamentos.

Ao professor, Dr. Márcio Vinícius Fagundes Donadio pelas importantes e sábias contribuições a este estudo, e principalmente pela paciência, carinho e amizade a mim dispensado.

À Dra. Taisa Frescura Paim, amiga conquistada ao longo destes anos, sempre disposta a me auxiliar.

Aos meus pais, Alceu Ademar Hommerding e Tânia Maria Alves Xavier, minhas irmãs Josiane e Naiane Xavier Hommerding pelo constante incentivo. Agradeço a Deus por vocês existirem e pelo simples fato de me amarem.

À minha tia Lisiane Xavier Panazollo que mesmo morando longe, sempre esteve presente por meios de seus ensinamentos e conselhos.

Ao grupo da fibrose cística do HSL-PUCRS pelo companheirismo e busca de conhecimentos, amizade e alegria que vocês me proporcionam. Agradeço muito por fazer parte dessa grande equipe.

Às médicas Valentina Gava e Roberta Colto pela realização dos testes de função pulmonar e às antes acadêmicas agora fisioterapeutas, Fernanda, Gabriela, Roberta e Bárbara pelo auxílio na coleta de dados.

Ao professor Dr. Paulo Dalcin chefe do serviço de adultos com fibrose cística do HCPA, por ter encaminhado alguns pacientes para participarem deste estudo.

Aos professores e ao coordenador professor Dr. Marcelo Zubaran Goldani e à secretária Rosane Blanguer do Programa de Pós-Graduação da Pediatria UFRGS, pela compreensão e auxílio.

À Daniela Benzano pela disponibilidade e apoio na análise estatística.

Aos meus amigos por compreenderem minha ausência naqueles momentos de folgas...
Em especial à uma grande amiga, Franceliane Jobim Bendetti que sempre esteve disponível para me ajudar, e à amiga Alessandra Rocha, colega de profissão, pelo carinho e apoio.

À todos que, direta ou indiretamente contribuíram, de alguma forma, para a realização desta importante etapa de minha vida.

RESUMO

Objetivos: Verificar a acurácia da escala de Borg modificada após o exercício na estimativa do comprometimento pulmonar medido pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), em crianças e adolescentes com fibrose cística.

Métodos: Estudo transversal e prospectivo em pacientes com FC (6 a 18 anos) em acompanhamento ambulatorial. Os parâmetros avaliados foram a sensação subjetiva da dispnéia através da escala de Borg modificada após o exercício correlacionando-a com a função pulmonar (espirometria) e secundariamente, com o teste de caminhada de 6 minutos (TC6) e com o estado nutricional pelo índice de massa corporal (IMC).

Resultados: Foram incluídos 41 pacientes com a média de idade $11,1 \pm 4,1$ anos. A mediana da escala de Borg modificada após o TC6 foi 2(1-3). A média de percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1%) foi de $96,6 \pm 31,9\%$. Sessenta e um por cento dos pacientes apresentaram escore Z da distância percorrida (ZTC6) igual ou menor que -2. A escala de Borg modificada apresentou correlações fracas com as demais variáveis, quando toda a amostra foi avaliada. Houve correlação significativa e maior da escala com o VEF1 ($r=-0,59$; $p=0,003$) e com o ZTC6 ($r=0,46$; $p=0,026$), avaliando-se separadamente os pacientes com idade superior a 9 anos. Ao analisar os pacientes em diferentes níveis de corte de acordo com a idade pela curva ROC, obteve-se a partir do ponto de corte da escala de Borg modificada de 2,5 uma área de 0,80 proporcionando uma sensibilidade de 80% e especificidade de 77% na faixa etária superior a 9 anos para prever o VEF1% menor de 80%.

Conclusão: A percepção subjetiva da dispnéia avaliada através da escala de Borg modificada apresenta acurácia em crianças com idade superior a 9 anos e adolescentes com fibrose cística.

Palavras-chave: Fibrose cística, Escala de Borg modificada, teste de função pulmonar, teste de caminhada de seis minutos.

ABSTRACT

Objectives: To evaluate the accuracy of the modified Borg scale to estimate lung impairment measured by forced expiratory volume in one second (FEV1) in children and adolescents with cystic fibrosis (CF).

Methods: This cross-sectional prospective study was conducted with CF patients (6 to 18 years of age). Subjective perception of dyspnea, (modified Borg scale) before and after submaximal exercises, as well as its correlation with lung function (spirometry) and, secondarily, with the 6-minute walk test (6MWT) results and the nutritional status according to body mass index (BMI) were evaluated.

Results: Forty-one patients aged 11.1 ± 4.1 years were included in the study. Median score in the modified Borg scale after 6MWT was 2 (1-3). Mean percent predicted of forced expiratory volume in one second (FEV1%) was $96.6 \pm 31.9\%$. The z score of walked distance (Z6MWT) for 61% of the patients was equal to or lower than -2. The modified Borg scale correlated weakly with the other variables when all patients in the sample were analyzed. There was a significantly greater correlation of the scale with FEV1% ($r=-0.59$; $P=0.003$) and with 6MWTZ ($r=0.46$; $P=0.026$) when patients older than 9 years were evaluated separately. The ROC curve analysis revealed that a cut-off point of 2.5 in the modified Borg scale generated an area of 0.80, had a sensitivity of 80%, a specificity of 77% and accuracy of 0.78 to predict FEV1% lower than 80% in the group of patients older than 9 years.

Conclusion: The modified Borg scale is accurate to assess the subjective perception of dyspnea of children older than 9 years and adolescents with cystic fibrosis.

Keywords: Cystic fibrosis, Modified Borg scale, Lung function testing, Six-minute walk test.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Quadro 1. Classe de Mutações.....	22
Quadro 2. Achados Fenótipos consistentes com o diagnóstico de fibrose cística.....	27
Figura 1. Fluxograma da coleta de dados.....	42

Figuras do artigo em português

Figura 1. Correlações entre a escala de Borg modificada com o VEF1% e o ZTC6 em crianças e adolescentes com fibrose cística.....	71
Figura 2. Curva ROC relacionando a escala de Borg modificada com o VEF1% em pacientes acima de 9 anos com fibrose cística.....	72
Figura 3. Correlações entre a escala de Borg modificada com o VEF1% e o ZTC6 em crianças com idade acima de nove anos e adolescentes com fibrose cística.....	73

Figuras do artigo em inglês

Figure 1. Correlations between the modified Borg scale with the FEV1% and the 6MWTZ in children and adolescents with cystic fibrosis.....	89
Figure 2. ROC curve relating the modified Borg scale with the FEV1% in patients older than 9 years of age with cystic fibrosis.....	90
Figure 3. Correlations between the modified Borg scale with the FEV1% and the 6MWTZ in children older than nine years of age and adolescents with cystic Fibrosis	91

LISTA DE TABELAS

Tabelas do artigo em português**Tabela 1. Características das crianças e adolescentes com fibrose cística.....70****Tabelas do artigo em inglês****Table 1. Characteristics of children and adolescents with cystic fibrosis.....88****LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS**

- ATS - *American Thoracic Society*
- CFTR - *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*
- cmH₂O - Centímetros de água
- CR - Centro de reabilitação
- CVF - Capacidade vital forçada
- FC - Fibrose cística
- fc - Frequência cardíaca
- FEF₂₅₋₇₅ - Fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital
- fr - Frequência respiratória
- HCPA - Hospital de Clínicas de Porto Alegre
- HSL - Hospital São Lucas
- IMC - Índice de massa corporal
- IP - Insuficiência pancreática
- IRT - Dosagem da tripsina imunorreativa
- m - Metros
- PA - Pressão arterial
- PFE - Pico de fluxo expiratório
- PUCRS - Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul
- RGE - Refluxo gastroesofágico
- s - Segundos
- SpO₂ - Saturação periférica de oxigênio
- TC6 - Teste de caminhada de seis minutos
- TCLE - Termo de consentimento livre e esclarecido
- VE - Ventilação por minuto
- VEF1 - Volume expiratório forçado no primeiro segundo
- VEF1%- Percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo
- VO₂ max - Consumo máximo de oxigênio
-
- VO₂ - Consumo de oxigênio
- ZTC6 - Escore Z do teste de caminhada de 6 minutos

SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO.....	16
2.	REVISÃO DA LITERATURA.....	19

2.1	FIBROSE CÍSTICA.....	19
2.1.1	Definição.....	19
2.1.2	Aspectos históricos.....	19
2.1.3	Epidemiologia.....	21
2.1.4	Genética.....	21
2.1.5	Fisiopatologia.....	22
2.1.6	Manifestações clínicas.....	23
2.1.6.1	Manifestações respiratórias.....	23
2.1.6.2	Manifestações gastrointestinais.....	25
2.1.6.3	Outras manifestações.....	26
2.1.7	Diagnóstico.....	27
2.2	FUNÇÃO PULMONAR.....	28
2.2.1	Espirometria.....	28
2.2.2	Outras provas de função pulmonar.....	29
2.2.2.1	Pletismografia.....	29
2.3	EXERCÍCIO NA FIBROSE CÍSTICA.....	30
2.3.1	Nutrição e atividade física.....	31
2.3.2	Teste de caminhada de seis minutos.....	32
2.3.3	Escala de Borg.....	34
3.	OBJETIVOS.....	38
3.1	OBJETIVO GERAL.....	38
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	38
4.	PACIENTES E MÉTODOS.....	40
4.1	DELINEAMENTO.....	40
4.2	POPULAÇÃO EM ESTUDO.....	40
4.3	AMOSTRAGEM.....	40
4.3.1	Cálculo do tamanho da amostra.....	40
4.3.2	CrITÉrios de incluso.....	41
4.3.3	CrITÉrios de excluso.....	42
4.4	LOGÍSTICA.....	41
4.4.1	Técnicas e instrumentos para coleta de dados.....	43
4.4.1.1	Espirometria.....	43
4.4.1.2	Teste de caminhada de seis minutos.....	43

4.4.1.3 Escala de Borg modificada.....	44
4.4.1.4 Classificação do estado nutricional das crianças e dos adolescentes.....	45
4.5 EQUIPE DE TRABALHO.....	45
4.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	46
4.7 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS.....	46
REFERÊNCIAS.....	48
ARTIGO EM PORTUGUÊS.....	57
ARTIGO EM INGLÊS.....	75
APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	93
APÊNDICE B - FICHA COLETA DE DADOS.....	94
ANEXO A - ESCALA DE BORG MODIFICADA.....	96

1. INTRODUÇÃO

1. INTRODUÇÃO

A Fibrose cística (FC) é uma doença genética, de herança autossômica recessiva e evolução crônica, associada a deterioração da função pulmonar, desnutrição e limitação progressiva ao exercício (GIBSON *et al.*, 2003). É causada pelas mutações no gene que codifica uma proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR) que regula o transporte do cloro na membrana apical das células exócrinas (STRAUSBAUGH e DAVIS, 2007).

Entre as principais manifestações clínicas, encontram-se a presença de suor salgado, infecção respiratória recorrente, tosse produtiva crônica, insuficiência pancreática exócrina e endócrina, fezes esteatorréia, diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício, além de outras manifestações como polipose nasal e prolapso retal, essas com menor frequência (DAFTARY *et al.*, 2006 ROSENSTEIN e CUTTING, 1998).

O paciente com FC apresenta intolerância ao exercício físico devida a hiperinsuflação dinâmica, com conseqüente diminuição da capacidade ventilatória, contribuindo assim para a limitação física e aeróbica desses indivíduos, evidenciada por sintomas relatados durante e após o exercício como dispnéia, fadiga e limitação ventilatória (ORESTEIN, 2000).

A diminuição progressiva do condicionamento físico aliada à inatividade, inicia um ciclo vicioso no qual a piora da dispnéia se associa a esforços físicos cada vez maiores, com grave comprometimento da qualidade de vida (ORESTEIN, 1998).

Dessa forma, a avaliação da tolerância e aptidão ao exercício nas crianças com FC é uma medida útil do impacto da doença no paciente. Além disso, a medida do nível da atividade e da tolerância ao exercício pode ser usada para identificar limitações funcionais, bem como quantificar o reflexo da doença sobre as atividades da vida diária e a subsequente qualidade de vida (ROGERS *et al.*, 2003).

Nesse contexto, o teste de caminhada de seis minutos (TC6) tem sido usado em programas de reabilitação pulmonar auxiliando na aquisição de informações gerais sobre as respostas dos vários sistemas envolvidos no exercício, incluindo o sistema cardiovascular e neuromuscular (CHETTA *et al.*, 2001; de JONG *et al.*, 1997; GULMANS *et al.*, 1996).

Como auxiliar na obtenção dos dados funcionais, a escala de Borg modificada é um instrumento utilizado no TC6 para verificar o grau da dispnéia em repouso e após o exercício, sendo reprodutível e válida na percepção subjetiva, ao menos em adultos (BRADLEY *et al.*, 2000; de JONG *et al.*, 1997; MADOR *et al.*, 1995), proporcionando diretamente uma medida individualizada da capacidade de suportar o exercício (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002). É uma escala de 10 pontos na qual a intensidade da dispnéia é graduada por intermédio de números, e à medida que os valores numéricos vão aumentando significa que intensidade também aumenta (BORG, 1982).

Além disso, o conhecimento da intensidade da dispnéia do paciente fornece dados importantes da evolução do quadro clínico durante o tratamento, sendo que essa mensuração é fundamental na prática clínica, permitindo ao técnico adequar sua conduta a fim de alcançar seus objetivos terapêuticos (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 1999).

Estudos com adultos demonstram sua aplicabilidade, porém a literatura é escassa em relação a seu uso em crianças e adolescentes. A subjetividade e a capacidade de compreensão da escala são possíveis limitações nessa faixa etária, tornando imperativa a realização de novos estudos. (McKONE *et al.*, 2002; MADOR *et al.*, 1995).

Nesse contexto, o presente estudo tem como propósito verificar a acurácia da escala de Borg modificada após o exercício na estimativa do comprometimento pulmonar medido pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), em crianças e adolescentes com fibrose cística.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1 FIBROSE CÍSTICA

2.1.1 Definição

A FC, também denominada de mucoviscidose, é a afecção genética, sistêmica de herança autossômica recessiva, mais freqüente na população caucasóide, de evolução crônica e progressiva. É causada por um defeito no transporte iônico nas células epiteliais, incluindo as das glândulas mucosas e serosas, levando ao aumento na viscosidade de seus fluidos e conseqüente obstrução dos ductos e canalículos (RATJEN *et al.*, 2003).

2.1.2 Aspectos históricos

Landsteiner, em 1905, publicou a primeira descrição anátomo-patológica de um recém-nascido com FC relacionando o íleo meconial com a insuficiência pancreática (IP) exócrina (RIBEIRO *et al.*, 2002).

Fanconi *et al.*, em 1936 descreveram a FC como uma doença caracterizada por bronquiectasias, associadas a alterações pancreáticas exócrinas, logo com características diferentes da síndrome celíaca clássica (FANCONI *et al.*, 1936 *apud* QUINTON, 1999).

Posteriormente, Andersen, em 1938, fez considerações sobre o caráter familiar e a patogenia da afecção, relatando os achados de 49 pacientes. Ressaltou a necessidade de diferenciar a doença pancreática da síndrome celíaca e sugeriu o termo FC do pâncreas. Descreveu as características clínicas, anatomopatológicas e epidemiológicas, propondo a normatização de seu tratamento (ANDERSEN, 1938).

Farber *et al.*, em 1950, designaram o termo mucoviscidose onde formularam a hipótese de que o muco espesso presente em pacientes com FC era responsável pelas lesões pulmonares e pancreáticas (FARBER *et al.*, 1950 *apud* QUINTON *et al.*, 1999).

Gibson e Cooke, em 1958, padronizaram o teste do suor através da coleta estimulada pela iontoforese com pilocarpina. Esse teste, ainda hoje, é utilizado como padrão-áureo para o diagnóstico de FC (GIBSON e COOKE, 1959).

Shwachman e Kulczycki, em 1958, elaboraram um sistema de avaliação da gravidade da doença, considerando atividade geral, exame físico, aspectos nutricionais e achados radiológicos, com o objetivo de comparar as manifestações clínicas entre os pacientes, detectar os efeitos do tratamento e contribuir para a determinação de critérios diagnósticos (SHWACHMAN e KULCZYCKI, 1958).

Em 1964 um plano terapêutico foi estabelecido enfatizando a higiene brônquica, nutrição e tratamento da afecção, sendo fundada a *International Cystic Fibrosis Mucoviscidosis Association* (ICFMA), instituição que desempenhou importante papel na promoção de eventos, evolução e divulgação sobre os conhecimentos da FC (ICFMA, 1964 *apud* LYZAC *et al.*, 2002).

Shwachman e Holsclaw, em 1968, descreveram a obstrução do deferente e tubos seminíferos, justificando a infertilidade presente na maioria dos homens fibrocísticos (SHWACHMAN e HOLSCLAW, 1968 *apud* RIBEIRO *et al.*, 2002).

Quinton *et al.*, em 1983, sugeriram uma anormalidade no transporte de eletrólitos nas glândulas sudoríparas, o que explicava os níveis elevados de sal no suor desses pacientes (QUINTON *et al.*, 1983 *apud* ROWE 2001).

Tsui *et al.*, em 1985, identificaram o gene da FC no braço longo do cromossomo 7, o qual foi clonado e sequenciado em 1989 através de trabalho conjunto de Tsui e Collins, aprimorando o conhecimento sobre a fisiopatologia da doença (RIORDAN *et al.*, 1989).

Desde a década de 90, estudos para promoção do diagnóstico precoce e tratamento agressivo têm sido realizados, com o intuito de promover melhor qualidade de vida e reduzir danos irreversíveis (LYZAC *et al.*, 2002).

2.1.3 Epidemiologia

A FC é mais comum na raça branca, sendo que no Brasil a incidência estimada para a região sul é 1/2.500 nascidos vivos (REIS e DAMASCENO, 1998). Outros estudos têm evidenciado incidências de 1/3.200 na população caucasiana, 1/31.000 na população asiática e 1/15.000 na população afro-americana (YANKASKAS *et al.*, 2004).

No Rio Grande do Sul, Marostica *et al.*, indentificaram a incidência da mutação delta F508 em uma população de recém-nascidos e puderam estimar incidência de 1/2.745 nascidos vivos na cidade de Porto Alegre (MAROSTICA *et al.*, 1995).

No Brasil, a mediana de idade de diagnóstico é de 2 anos e 4 meses, (ALVAREZ *et al.*, 2004) sendo considerado tardio em relação a centros de acompanhamento da América do Norte onde 50% dos pacientes em 2002 foram diagnosticados com 6 meses, e 71% dos pacientes tiveram o diagnóstico antes de 1 ano. Atualmente, dados do registro norte-americano mostram que a idade mediana de sobrevivência para os indivíduos com FC é de 36,5 anos e que 43% das pessoas com FC têm mais que 18 anos (STRAUSBAUGH e DAVIS, 2007; YANKASKAS *et al.*, 2004).

2.1.4 Genética

O gene da FC localiza-se no braço longo do cromossomo 7, no *locus* 7 q 32, e codifica uma proteína de 1480 aminoácidos denominada CFTR, que funciona como um canal de cloro, responsável pelo transporte do íon através dos epitélios acarretando uma desidratação das superfícies mucosas com a formação do muco espesso o que caracteriza a doença (AKHTAR, 2006).

Existem mais de 1500 mutações da CFTR e a mais comum, presente em pacientes na maioria das populações, é a delta F508 que é a deleção de três nucleotídeos específicos, que determina a falta do aminoácido fenilalanina na posição 508 na proteína (HUANG e PAN, 2007).

Sendo a herança da doença do tipo autossômico recessivo, quando ambos os pais têm um alelo mutante para a FC, o risco de nascer um filho com e sem a doença é de 25 e 75 %, respectivamente. A probabilidade de nascer um filho saudável, mas portador de um gene para FC, é de 50% (RIBEIRO *et al.*, 2002).

A CFTR está presente nas células epiteliais do trato respiratório, pâncreas, intestino, glândulas sudoríparas e salivares e sistema reprodutor (YANKASKAS *et al.*, 2004). As mutações são categorizadas funcionalmente em 5 classes, conforme o comprometimento (**Quadro 1**).

Classe 1	A proteína não é sintetizada
Classe 2	Há um defeito no processamento da proteína
Classe 3	Alteração na regulação da proteína
Classe 4	Redução da atividade da condutância de íons através do canal de cloro
Classe 5	Redução no número de proteínas

Quadro 1. Classe de Mutações
Fonte: PROESMANS *et al.*, 2008.

As classes de mutações I, II e III estão associadas a severas alterações, já as mutações das classes IV e V possuem o gene CFTR suficientemente funcional e resultam fenótipos leves (PROESMANS *et al.*, 2008).

2.1.5 Fisiopatologia

Nos pacientes portadores de FC, o defeito genético acarreta o bloqueio da secreção ativa do íon cloro através da membrana apical das células epiteliais glandulares, resultando no acúmulo intracelular desse íon. Esse processo é acompanhado do movimento passivo de sódio e água para esse compartimento, havendo assim, a desidratação das secreções mucosas da luz dos órgãos epiteliais acometidos (KREINDELER e ORESTEIN, 2006). Essa alteração se acompanha de aumento da viscosidade, favorecendo a obstrução dos ductos, reação

inflamatória e posterior processo de fibrose (KNOWLES *et al.*, 1986). Dessa forma, ocorre o acometimento sistêmico de glândulas exócrinas, com alteração da qualidade das secreções respiratórias, digestivas, do aparelho reprodutor, assim como do suor (KREINDELER e ORESTEIN, 2006).

Além disso, vários estudos têm evidenciado que a inflamação é provavelmente um evento independente das alterações obstrutivas, agravando esse processo e esse, aumentando a resposta inflamatória, como que num ciclo vicioso (GRACIA *et al.*, 2005; ROWE *et al.*, 2005).

As alterações fisiopatológicas mencionadas ocasionam infecções respiratórias recorrentes por patógenos típicos de FC, tosse e produção de escarro, anormalidades radiológicas torácicas, obstrução de vias aéreas, pólipos nasais e hipocratismo digital, íleo-meconial, prolapso retal, insuficiência pancreática, pancreatites recorrentes, desenvolvimento inadequado, desnutrição protéico-calórica, hipoproteinemia e edema, síndromes perdedoras de sal e azoospermia obstrutiva (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998).

2.1.6 Manifestações clínicas

2.1.6.1 Manifestações respiratórias

Em crianças, o comprometimento pulmonar pode manifestar-se por quadro obstrutivo semelhante a bronquiolite, e infecções repetidas do trato respiratório. A presença de secreções espessas e infectadas levam à obstrução das pequenas vias aéreas, alçaponamento de ar e processo inflamatório crônico (GRACIA *et al.*, 2005).

Na FC, a hipóxia celular pode ser causada pela diminuição da ventilação alveolar e/ou alterações na relação ventilação/perfusão que diminuem os níveis de oxigênio alveolar. Além disso, a retenção de muco propicia a infecção do trato respiratório e prejudica a função pulmonar ocasionando sintomas respiratórios como tosse e dispnéia (de JONG *et al.*, 1994).

A tosse crônica produtiva é a manifestação mais comum, levando a maioria dos pacientes a apresentarem secreção pulmonar espessa. As alterações mais importantes são obstrução do fluxo aéreo, alçaponamento de ar e ventilação inadequada. O padrão dessas alterações caracteriza-se por distúrbio ventilatório obstrutivo e na fase final da doença, surge um fator restritivo devido à fibrose pulmonar associada (LYZAC *et al.*, 2002; YANKASKAS *et al.*, 2004). Outras manifestações, pansinusite crônica, congestão nasal e polipose nasal também podem estar presentes (RIBEIRO *et al.*, 2002).

Os microrganismos mais frequentemente identificados nas vias aéreas incluem o *Staphylococcus aureus*, a *Pseudomonas aeruginosa* e o complexo *Burkholderia cepacia*. Geralmente, o *Staphylococcus aureus* é encontrado precocemente, mesmo antes do aparecimento de sintomas (GIBSON *et al.*, 2003). Atualmente, são reconhecidas espécies que coletivamente são designadas como complexo *Burkholderia cepacia* que possuem características distintas em relação à sua frequência, transmissibilidade e virulência: *B. cepacia*, *B. multivorans*, *B. cenocepacia*, *B. stabilis*, *B. vietnamiensis*, *B. anthina* e *B. pyrrocinia*, entre outras. Em geral, as espécies mais prevalentes são, *B. cenocepacia* seguida de *B. multivorans*. Além disso, muitos pacientes podem se apresentar co-colonizados por mais de uma espécie (CARVALHO *et al.*, 2005).

A infecção crônica das vias aéreas leva a uma persistente resposta inflamatória neutrofílica que acaba destruindo as vias aéreas periféricas e ocasionando bronquiectasias. Podem ocorrer complicações como atelectasia lobar ou segmentar comumente associadas a impactação brônquica de muco espesso. O pneumotórax e a hemoptise são mais frequentes em pacientes adultos. O *cor pulmonale* manifesta-se em estágios avançados da doença, estando relacionado à hipoxemia grave ou à inadequada relação ventilação-perfusão (HODSON, 2000).

2.1.6.2 Manifestações gastrointestinais

As manifestações digestivas são, em grande parte secundárias à IP, causada pelo fluxo reduzido de secreções que impede a liberação de enzimas para o duodeno, determinando a má

digestão e má absorção de gorduras, proteínas e pela baixa concentração de bicarbonato. As enzimas digestivas são retidas nos ductos pancreáticos levando à destruição do tecido e, posterior fibrose (RATJEN e DORING, 2003; ROWE *et al.*, 2005).

Além da IP, que altera a secreção de enzimas e do bicarbonato, outros fatores contribuem para o desenvolvimento da má-absorção do paciente com FC, como o comprometimento dos sais biliares e alteração da motilidade intestinal (LITTLEWOOD *et al.*, 2006). Alguns pacientes não desenvolvem a IP, porém ela esta presente em cerca de 75% dos fibrocísticos ao nascimento, em 80-85% até o final do primeiro ano e em 90% na idade adulta (EVANS *et al.*, 2001; RIBEIRO *et al.*, 2002).

A obstrução do íleo terminal por mecônio espesso denominada de íleo meconial é a primeira manifestação da IP no período neonatal. Anteriormente, era associado a alta taxa de mortalidade, porém com o reconhecimento e estratégias de tratamento a mortalidade foi reduzida para menos de 10%, com alto índice de sobrevivência (STRAUSBAUGH e DAVIS, 2007).

Pode haver refluxo gastroesofágico (RGE), associado ao aumento da pressão intra-abdominal pelas alterações torácicas e pela distensão abdominal. Vinte por cento dos pacientes apresentam sintomas de regurgitação e azia (SCOTT *et al.*, 1985). Entre os fatores que contribuem para o RGE incluem, o posicionamento de drenagem postural (cabeça para baixo) para higiene brônquica, medicamentos que relaxam o tônus do esfíncter esofágico inferior, hiperexpansão pulmonar, entre outros (STRAUSBAUGH e DAVIS, 2007).

A doença hepática crônica manifesta-se por hepatomegalia, sendo sintomática em cinco por cento dos pacientes adultos. O acometimento hepatobiliar leva ao aumento da viscosidade devido a secreção anormal de íons pelo epitélio das vias biliares, com diminuição do fluxo biliar (HODSON, 2000).

Como outras manifestações digestivas, o paciente com FC pode apresentar pancreatite, diarréia crônica, esteatorréia, ascite, fibrose pancreática, cirrose, colecistite, colelitíase e colestase (RIBEIRO *et al.*, 2002).

2.1.6.3 Outras manifestações

O diabetes mérito pode aumentar as perdas energéticas devido à glicosúria e a cirrose hepática com inadequada secreção biliar, resultando numa importante má absorção de gordura. É mais freqüente em pacientes adultos, estando presente em mais de 43% dos fibrocísticos com idade superior a 30 anos, sendo raro abaixo dos 10 anos de idade (cinco por cento). Apresenta características do tipo 1 e do tipo 2, tanto ocorrendo diminuição da secreção de insulina como resistência tecidual ao hormônio (STRAUSBAUGH e DAVIS, 2007; ORESTEIN *et al.*, 2002).

A puberdade é retardada em muitos pacientes com FC, em grande parte devido a fatores nutricionais. Noventa e oito por cento dos homens são inférteis devido a azoospermia. Os testículos apresentam espermatogênese diminuída, além de possíveis anormalidades no epidídimo e vesículas seminais. Em mulheres, a função ovariana é normal, porém a fertilidade pode estar diminuída em função do muco cervical estar desidratado. Frequentemente ocorre tamponamento do colo uterino por muco espesso, agindo como uma barreira à penetração dos esperamatozóides (ORESTEIN *et al.*, 2002). As gestações de alto risco são mais freqüentes na doença pulmonar avançada ($VEF_1 < 50\%$ do previsto), no diabetes mérito e na desnutrição, porém, o ponto de corte para a contra-indicação clínica da gestação não está estabelecido (SUEBLINVONG e WHITTAKER, 2007).

Alguns pacientes desenvolvem osteoporose, principalmente na fase adulta, devido à má absorção de proteínas, cálcio e vitamina D, que levam à diminuição da massa corpórea, perda da massa muscular e diminuição da formação óssea. A inatividade física também pode contribuir para sua ocorrência (HODSON, 2000).

Outras manifestações incluem baqueteamento digital, osteoartropatia hipertrófica, hérnia inguinal, suor salgado, e vasculite, que são conseqüências do defeito básico, secundárias a sua evolução ou às complicações da doença e do tratamento (RIBEIRO *et al.*, 2002).

2.1.7 Diagnóstico

A FC é diagnosticada pela presença de pelo menos um achado fenotípico (**Quadro 2.**), ou história familiar de FC ou triagem neonatal positiva, acompanhada de evidência laboratorial de disfunção da CFTR ou pela identificação de duas mutações conhecidas como causa de FC nos genes da CFTR (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998).

Doença sinopulmonar Crônica	-Colonização/infecção persistente com patógenos típicos de fibrose cística -Tosse crônica -Exame radiológico de tórax (atelectasias, bronquiectasias, infiltrados e hiperinsuflação) -Obstrução das vias aéreas -Pólipos nasais -Baqueteamento digital
Anormalidades gastrointestinais e nutricionais	-Intestinal: íleo meconial, síndrome da obstrução intestinal distal, prolapso retal -Pancreática: Insuficiência pancreática e pancreatite -Hepática: doença hepática crônica -Nutricional: desnutrição protéico-calórica, hipoproteïnemia e edema
Síndromes perdedoras de sal	-Depleção aguda de sal -Alcalose metabólica crônica
Anormalidades urogenitais masculinas	-Azoospermia obstrutiva

QUADRO 2. Achados Fenótipos consistentes com o diagnóstico de fibrose cística

Fonte: ROSENSTEIN e CUTTING, 1998.

O método padrão-áureo para o diagnóstico da FC estabelecido por Gibson e Cooke (GIBSON e COOKE, 1959), é realizado através da dosagem de sódio e cloreto no suor, o qual consiste na estimulação da produção de suor pela pilocarpina, que é colocada sobre a pele ou diretamente nas glândulas sudoríparas, usando-se um gradiente de potencial (iontoforese). O teste é realizado no mínimo duas vezes, e o cloreto fornece a melhor discriminação diagnóstica. Níveis considerados normais vão até 40 mEq/L e, valores de cloreto acima de 60 mEq/L confirmam o diagnóstico (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998).

A análise de mutações para confirmar o diagnóstico de FC tem alta especificidade, porém baixa sensibilidade (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998). A baixa sensibilidade decorre da existência de um grande número de mutações conhecidas como causa de FC (mais de 1.600) e do fato de que os painéis comerciais disponíveis para essa análise só estudam uma minoria dessas mutações (YANKASKAS *et al.*, 2004). Cabe ressaltar, que o achado de uma ou

de nenhuma mutação no gene da CFTR não exclui o diagnóstico de FC (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998) e, poucos centros de referência podem disponibilizar painéis com maior número de mutações ou realizar o sequenciamento genético para o diagnóstico dos casos mais atípicos (KARCZESKI e CUTTING, 2006).

Outro método diagnóstico é a diferença de potencial nasal que pode estar alterado devido às anormalidades do transporte iônico no epitélio respiratório na FC. Entretanto, essa técnica requer padronização rigorosa, e só esta disponível em centros especializados (YANKASKAS *et al.*, 2004).

O rastreamento neonatal através da dosagem da tripsina imunorreativa (IRT), foi padronizado a partir de uma amostra de sangue coletado em papel filtro (HAMMOND *et al.*, 1991).

Exames complementares como avaliação da função pancreática, da função pulmonar, microbiológico do escarro, dos seios da face e gênito-urinário masculino contribuem de forma indireta para o diagnóstico (KARCZESKI e CUTTING, 2006).

2.2 FUNÇÃO PULMONAR

2.2.1 Espirometria

Os testes de função pulmonar são utilizados para avaliar a capacidade e o grau de comprometimento pulmonar, sendo um instrumento de valor não só no monitoramento da perda da função ao longo do tempo, como também na monitorização da resposta às várias estratégias terapêuticas empregadas (RAMSEY e BOAT, 1994).

A espirometria é um teste que auxilia na prevenção e permite o diagnóstico e a quantificação dos distúrbios ventilatórios, medindo o volume de ar inspirado e expirado e os fluxos respiratórios. Entre os volumes e fluxos aéreos medidos estão a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), o fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital (FEF 25-75) e o pico de fluxo

expiratório (PFE) (MILLER *et al.*, 2005). Segundo o Consenso Brasileiro de Espirometria o VEF1 e a relação VEF1/CVF são os índices mais usados e melhor padronizados para caracterizar a presença de distúrbio obstrutivo (PEREIRA, 2002).

As alterações da função pulmonar mais precoce refletem o acometimento inicial nas vias aéreas periféricas, conforme evidenciado por diminuição dos fluxos expiratórios forçados a 50% e a 75% da CVF, por diminuição da relação entre VEF1/CVF e por aumento da relação entre volume residual e capacidade pulmonar total (KEREM *et al.*, 2005).

2.2.2 Outras provas de função pulmonar

2.2.2.1 Pletismografia

A pletismografia é um método para medir os volumes pulmonares absolutos. O pletismógrafo mede o volume total compressível no tórax e sua acurácia não é afetada pela presença de espaços aéreos mal ventilados, que freqüentemente resultam em subestimativa do volume pulmonar pelas técnicas de diluição dos gases (PEREIRA e MOREIRA, 2002).

Os pletismógrafos podem ser de pressão variável e volume constante, volume variável e pressão constante e de volume-constante, embora outros tipos possam ser usados. A média de três a cinco manobras aceitáveis deve ser relatada (o que pode requerer fluxo de +0,5 a 0,5L/s) (FIELDS *et al.*, 2004; McCRORY *et al.*, 1995). Cabe ressaltar que o teste realizado em pletismografia de corpo de volume constante e pressão variável é o mais utilizado (PEREIRA e MOREIRA, 2002).

Sua indicação é para avaliar as doenças obstrutivas, doença bolhosa, obstrução de vias aéreas centrais, resposta a broncodilatador, hiperresponsividade brônquica, cirurgia redutora de volume, que resultam em CVF reduzida. O diagnóstico de obstrução ao fluxo aéreo pode ser feito pelo encontro de condutância específica de vias aéreas reduzida e/ou volume residual elevado (PEREIRA e MOREIRA, 2002).

2.3 EXERCÍCIO NA FIBROSE CÍSTICA

O exercício físico engloba qualquer incremento de atividade acima dos requerimentos energéticos do repouso. A capacidade de realizar a atividade física pode ser avaliada de várias formas, considerando a condição clínica e o objetivo da avaliação. O exercício é considerado dinâmico quando efetuado por grandes grupos musculares, como ocorre nos testes de avaliação de esforço, sejam eles máximos ou submáximos (EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY, 1997).

Na FC, a habilidade do paciente para se exercitar torna-se reduzida. Embora essa redução esteja associada com o declínio da função pulmonar, hiperinsuflação dinâmica, depleção do estado nutricional e alteração do metabolismo muscular, não é sempre possível prever a tolerância do exercício a partir da avaliação da função pulmonar padrão (ROGERS *et al.*, 2003; LANDS *et al.*, 1992).

Contudo, apesar de existirem correlações entre esses parâmetros, há uma variabilidade na capacidade ao esforço, como por exemplo o VEF1. Em crianças e adolescentes, essa variabilidade pode ser justificada pela existência de outros fatores que estão relacionados com a capacidade ao exercício, como altura, peso, estágio puberal, nível de atividade física (PIANOSI *et al.*, 2005). Os principais motivos da falta de capacidade de manter o exercício nesses pacientes, incluem fatores isolados ou associados tais como a capacidade ventilatória reduzida que causa alterações no sistema muscular esquelético com redução da capilaridade e do número de enzimas oxidativas, reduzindo a capacidade física e contribuindo para a intolerância ao exercício físico, disfunção dos músculos periféricos, descondicionamento físico progressivo associado à inatividade (PALANGE *et al.*, 2007; ROCA e RABINOVICH., 2005).

Indivíduos com FC tendem a manter o mesmo número de horas de atividade física habitual quando comparados com saudáveis, mas o fazem de maneira menos intensa (NIXON *et al.*, 2001). Dessa forma, a avaliação da capacidade física é fundamental para pacientes com limitação funcional, sendo útil para quantificar a gravidade desta limitação e os resultados do tratamento.

2.3.1 Nutrição e atividade física

O desenvolvimento e o estado nutricional adequados influenciam de forma favorável o curso da doença, bem como na qualidade de vida dos pacientes com FC. O estado nutricional do paciente tem uma forte relação com o comprometimento pulmonar a longo prazo, sendo que a perda de peso e a desnutrição decorrentes do aumento do gasto energético juntamente com a diminuição da ingestão proporcionada pela anorexia, pode levar à diminuição da massa magra, com conseqüências nos músculos respiratórios e na elasticidade pulmonar (ZHANG e LAI, 2004).

A desnutrição favorece a redução da atividade física, da tolerância ao exercício e conduz a uma deterioração da função imunológica e a uma deficiência de antioxidantes que facilitam o estabelecimento de um estado de infecção e inflamação (WINKLHOFER *et al.*, 1997). Klijn *et al.*, 2003, observaram que os fibrocísticos com alteração no estado nutricional e/ou na função pulmonar, apresentam redução do desempenho aeróbico, e subseqüente diminuição da distância percorrida no TC6 (KLIJN *et al.*, 2003).

Outro fator importante determinante da capacidade física é a força muscular que pode estar reduzida. A principal causa da diminuição da massa muscular é a desnutrição protéico-energética, causada pelo desequilíbrio entre a absorção e o requerimento de nutrientes ingeridos, podendo os pacientes apresentarem baixa resistência aos exercícios (STALLINGS *et al.*, 1998; GROSSELINK *et al.*, 1996).

Dessa forma, a monitorização no desenvolvimento, o adequado aporte energético e de demais nutrientes e a intervenção nutricional precoce, se tornam imprescindíveis no tratamento, por ter sido evidenciada sua influência na função pulmonar e, conseqüentemente, na qualidade de vida desta população (MARTÍNEZ-COSTA *et al.*, 2005).

2.3.2 Teste de caminhada de seis minutos

Os testes funcionais submáximos são de grande utilidade para o diagnóstico, quantificação da doença funcional, orientação terapêutica e acompanhamento de pacientes. Estes testes surgiram como forma complementar de avaliação dinâmica em uma série de situações na prática clínica (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

A maioria das atividades diárias são executadas em um nível de esforço submáximo e, portanto, tem sido proposto que testes funcionais submáximos sejam um melhor reflexo da capacidade física. Existe uma variedade destes testes utilizados em indivíduos doentes: os testes de marcha com duração constantes, como o TC6, os testes de marcha controlada (*Shuttle Test*) e o teste do degrau (*Step test*). Destes, o TC6 é o mais executado e estudado (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002; CUNHA *et al.*, 2006; CHETTA *et al.*, 2001; GULMANS *et al.*, 1996).

O TC6 é muito utilizado em programas de reabilitação pulmonar devido a sua simplicidade de realização, boa aceitação do paciente e baixo custo. Este teste é reprodutível e adequado para avaliar o estado funcional, a tolerância e a resistência ao exercício em crianças e adolescentes com sintomas leves a moderados de FC e, provê informações gerais sobre as respostas dos vários sistemas envolvidos no exercício, incluindo o cardiovascular e o neuromuscular (CHETTA *et al.*, 2001; JONG *et al.*, 1997; GULMANS *et al.*, 1996).

O TC6 é uma adaptação do teste introduzido por Cooper em 1968, aonde o indivíduo era estimulado a correr por 12 minutos, com a finalidade de determinar a relação entre aptidão física e o consumo máximo de oxigênio ($VO_2 \text{ max}$). Para permitir que o teste fosse usado em pacientes com doenças respiratórias, em indivíduos nos quais 12 minutos de caminhada era muito exaustivo, uma versão reduzida, com caminhada de 6 minutos foi desenvolvida com boa aplicabilidade (McGAVIN *et al.*, 1976; BUTLAND *et al.*, 1982).

Butland *et al.*, em 1982 verificaram boa correlação com a distância percorrida dos testes de caminhada com duração de dois, seis e doze minutos, observando que embora o teste de dois minutos fosse menos discriminatório, não havia diferença significativa entre os outros dois tempos. Desta forma, sugeriram que o TC6 seria o mais adequado na avaliação da capacidade submáxima do exercício e bem tolerado pelos pacientes (BUTLAND *et al.*, 1982).

Em 2002, a *American Thoracic Society* (ATS) publicou diretrizes para padronização do TC6, desde sua execução, percurso, registro, instrumentos necessários, vestimentas adequadas e frases padronizadas para a qualidade técnica e o bom aproveitamento do teste (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

LI *et al.*, publicaram um estudo descrevendo os resultados da distância do TC6 em crianças chinesas saudáveis, entre 12 e 16 anos, mostrando que o mesmo é confiável e válido, pois demonstrou uma correlação significativa estabelecida entre a distância percorrida nos 6 minutos e VO_2 max (LI *et al.*, 2005).

Até início do ano de 2007, não haviam sido publicados estudos com valores de referência da distância percorrida no TC6 em crianças saudáveis de 6 a 12 anos de idade. No entanto, Geiger *et al.*, em 2007 estudaram um grupo de crianças e adolescentes saudáveis, sendo 280 meninos e 248 meninas entre 3 a 18 anos de idade, e verificaram os valores absolutos da distância percorrida ajustados para idade e altura através de um modelo de regressão linear, estimando uma equação com os valores de referência para o sexo feminino e masculino da distância percorrida em metros (m) (GEIGER *et al.*, 2007). Recentemente, outro estudo com valores de referências em crianças saudáveis foi publicado (ALBERT *et al.*, 2007).

Estudos têm demonstrado a reprodutibilidade e a validade do TC6 em crianças e adolescentes com FC, avaliando a tolerância ao exercício e a percepção de esforço respiratório, principalmente correlacionando este teste com as provas de função pulmonar (CHETTA *et al.*, 2001; GULMANS *et al.*, 1996).

Chetta *et al.*, em 2001, compararam indivíduos saudáveis com pacientes adolescentes e adultos com FC, verificando que o TC6 é reprodutível para avaliar a tolerância e a percepção do esforço respiratório durante o exercício e para identificar pacientes em risco de queda da saturação periférica de oxigênio (SpO_2). Esses autores não encontraram diferença da distância percorrida dos saudáveis quando comparados aos pacientes com FC, demonstrando, no entanto, diferenças na SpO_2 e na percepção do esforço entre os grupos (CHETTA *et al.*, 2001).

Assim, o TC6 tem sido muito utilizado na prática clínica por ser mais simples, barato, de fácil e rápida execução, apresentando boa correlação com os testes de esforço máximo (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

2.3.3 Escala de Borg

Ao desempenhar qualquer tipo de exercício ou programa de reabilitação é importante o indivíduo observar vários indicadores perceptivos, como esforço geral percebido, dispnéia, fadiga muscular ou dores articulares, sendo essas as principais manifestações referidas pelos portadores de doenças respiratórias crônicas durante o exercício (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2006). As escalas de Borg são instrumentos que permitem avaliar a intensidade do exercício em termos de determinações de índices subjetivos, conforme a percepção do indivíduo, proporcionando diretamente uma medida individualizada da percepção da dispnéia e da fadiga ou dor no exercício (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002; CHEN *et al.*, 2002; MADOR *et al.*, 1995).

Entre as escalas de Borg destacam-se a escala RPE (*ratings of perceived exertion*) que é indicada para os testes de esforço percebido, sendo que as classificações dessa escala crescem linearmente com a intensidade do exercício, f_c e o consumo de oxigênio (VO_2) (CHEN *et al.*, 2002). A escala CR (*category-ratio*) 10 é uma escala de intensidade geral, a qual pode ser utilizada para estimar a maioria dos tipos de intensidades perceptivas, cujo uso freqüente é na avaliação da intensidade da dor como angina ou a músculo-esquelética (MARINOV *et al.*, 2008).

No entanto, a Escala de Borg modificada é a mais utilizada na prática clínica para avaliação subjetiva do grau de desconforto respiratório. Em 1970, Borg descreveu a escala variando de 6 a 20 pontos para mensurar a percepção do esforço durante o exercício. Posteriormente, a escala foi modificada da original, passando a ser pontuada de 0 a 10 pontos com expressões verbais na qual cada número corresponde a uma intensidade de falta de ar, desde “nenhuma” até “máxima”. É reprodutível e válida na avaliação da dispnéia (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002; AMERICAN THORACIC SOCIETY, 1999; BORG, 1970; BORG, 1982).

As diretrizes da ATS 2002, sugerem essa escala como auxiliar no TC6 para obtenção dos dados funcionais. No início do teste, deve-se mostrar a escala de Borg modificada ao paciente e indagá-lo sobre qual seria a pontuação para sua dispnéia, igualmente no final do exercício, deve-se lembrar ao paciente qual a pontuação que ele havia escolhido e solicitar a ele que a gradue novamente (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

A confiabilidade das pontuações é frequentemente questionada, visto que a subjetividade implica algo muitas vezes incerto. Estudos demonstram que a reprodutibilidade das pontuações das escalas é elevada principalmente em adultos (McKone *et al.*, 2002) Mador *et al.*, em 1995, verificaram a reprodutibilidade das escalas de Borg RPE e modificada demonstrando forte correlação da escala modificada com o VO_2 ($r=0,96$; $p=0,04$) e a intensidade do exercício ($r=0,96$; $p=0,02$) em adultos com doença pulmonar obstrutiva crônica (MADOR *et al.*, 1995).

Alguns autores encontraram correlação da distância percorrida no TC6 e a percepção da dispnéia em crianças e adolescentes com FC, com média de idade de 11 anos (BALFOUR-LYNN *et al.*, 1998).

Cunha *et al.*, em 2006, encontraram uma moderada correlação da distância percorrida no TC6 em crianças e adolescentes com FC, média de idade de 11 anos, com a fc e escala de Borg modificada (CUNHA *et al.*, 2006).

Coelho *et al.*, 2007 realizou uma análise comparativa do teste da caminhada com carga progressiva e respectivo re-teste em crianças com FC e crianças saudáveis. Verificou que quando comparados os grupos, as variáveis que aumentaram significativamente no re-teste foram a distância percorrida e a percepção subjetiva do esforço pela escala de Borg modificada, sendo maior no grupo controle, sugerindo uma adaptação dos doentes às alterações pulmonares crônicas ($p=0,007$) (COELHO *et al.*, 2007).

Dados referentes à dispnéia antes e após a realização dos testes, mesmo que subjetivos, podem trazer informações adicionais para a avaliação do paciente. Após o percurso do TC6, a escala de Borg modificada tem sido um importante marcador na avaliação desses indivíduos, tanto para seguimento quanto à intensidade do treinamento proposto.

3. OBJETIVOS

3. OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Verificar a acurácia da escala de Borg modificada após o exercício na estimativa do comprometimento pulmonar medido pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), em crianças e adolescentes com fibrose cística.

3.2 OBJETIVO ESPECÍFICO

- Estabelecer correlações entre a escala de Borg modificada com o VEF1.
- Estabelecer correlações entre a escala de Borg modificada e a distância percorrida no TC6.
- Avaliar o estado nutricional e correlacionar com a escala de Borg modificada, o VEF1 e a distância percorrida no TC6.

4. PACIENTES E MÉTODOS

4. PACIENTES E MÉTODOS

4.1 DELINEAMENTO

Foi realizado um estudo transversal prospectivo, considerando a intensidade da dispnéia avaliada pela escala de Borg modificada em repouso e após o exercício submáximo, correlacionando com o VEF1, o TC6, e o estado nutricional.

4.2 POPULAÇÃO EM ESTUDO

Crianças e adolescentes na idade entre seis e 18 anos com diagnóstico de FC em acompanhamento no ambulatório de pneumologia pediátrica do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS) e no ambulatório de pneumologia de adultos do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

4.3 AMOSTRAGEM

A coleta de dados ocorreu no período de março de 2006 a dezembro de 2007.

4.3.1 Cálculo do tamanho da amostra

O tamanho amostral foi calculado levando-se em consideração possíveis correlações entre a gravidade da doença obstrutiva e a limitação ao exercício submáximo. Para esse estudo foram estimados 41 crianças e adolescentes com FC, considerando-se um erro alfa de 5% e um erro beta de 20%, e coeficiente de correlação mínimo esperado de 0,35.

4.3.2 Critérios de inclusão

Foram inclusos indivíduos com FC e idade entre seis e 18 anos, de ambos os sexos. Entre os elegíveis, os pacientes deveriam apresentar estabilidade clínica da doença, sem sinais de exacerbação dos sintomas respiratórios nos últimos quinze dias.

4.3.3 Critérios de exclusão

Foram excluídos crianças e adolescentes com alterações cognitivas que impossibilitassem a realização dos testes, alterações osteomusculares e portadores de doenças cardíacas com instabilidade hemodinâmica.

4.4 LOGÍSTICA

Os ambulatórios são compostos por uma equipe interdisciplinar integrada por diferentes especialidades: pneumologia, gastroenterologia, fisioterapia, nutrição e psicologia das áreas pediátrica e de adultos. Os pacientes fazem acompanhamento de rotina a cada 2 a 3 meses, sendo realizadas consultas com todos os profissionais na visita. Nos atendimentos, são mensurados os valores antropométricos, a avaliação da função pulmonar através da espirometria, a coleta de escarro ou *swab* da orofaringe para exame cultural, e orientações próprias de cada especialidade.

Os pacientes recrutados para a coleta dos dados eram provenientes do ambulatório de pneumologia do HSL-PUCRS e do ambulatório de pneumologia de adultos do HCPA. Os elegíveis para o estudo foram convidados a participarem e após a assinatura do Termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (APENDICE A) procedia-se ao preenchimento de uma ficha com os dados clínicos. (APENDICE B).

No ambulatório do HSL, realizava-se a prova de função pulmonar pelo teste da espirometria, conforme rotina de atendimento, assim como a aferição dos dados antropométricos. A seguir, os pacientes eram encaminhados para o Centro de Reabilitação (CR) da PUCRS localizado ao lado do HSL-PUCRS. No caso dos pacientes arrolados do HCPA, foram conduzidos para o CR da PUCRS, com o intuito de manter o mesmo procedimento e local para coletar os dados.

Quando chegavam ao CR, permaneciam em repouso, sentados em uma cadeira por 15 minutos, e após iniciavam o TC6, sendo executado conforme diretrizes da ATS. Anteriormente e posteriormente ao término do teste, os sinais vitais, a SpO2 e a escala de Borg modificada foram verificados.

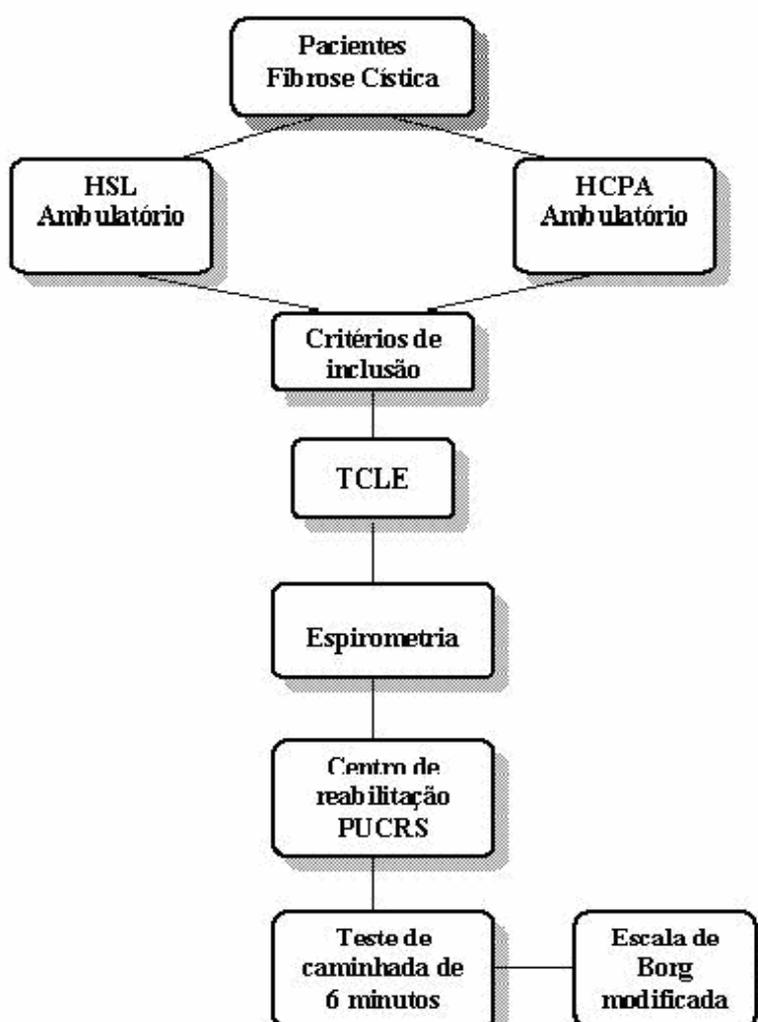


Figura 1. Fluxograma da coleta de dados.

HSL, Hospital São Lucas; HCPA, Hospital de Clínicas de Porto Alegre; TCLE, Termo de consentimento livre e esclarecido; PUCRS, Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul.

4.4 Técnicas e instrumentos para coleta de dados

4.4.1 Espirometria

A espirometria foi executada por um médico residente treinado utilizando-se o espirômetro da marca Koko (*Koko Spirometer*). Os dados avaliados foram a capacidade vital forçada (CVF), o volumes expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) e o índice de Tiffeneau (VEF1/CVF) (Miller *et al.*, 2005).

Foram medidos os valores absolutos e calculados os percentuais relativos aos previstos para sexo, idade e altura. O número de tentativas foi de 3 curvas aceitáveis e 2 reprodutíveis, sendo registrada a curva de maior valor. O procedimento foi cuidadosamente explicado com ênfase em evitar vazamentos em torno do bocal e da necessidade de uma inspiração máxima seguida de uma expiração rápida e sustentada até a solicitação para o paciente parar (Miller *et al.*, 2005, PEREIRA, 2002).

4.4.1.2 Teste de caminhada de seis minutos

O TC6 foi executado de acordo com as normas da *American Thoracic Society* (ATS) que publicou diretrizes para padronização do mesmo. A aplicação do teste ocorreu em lugar fechado, num corredor com superfície firme e plana, com 30 metros de comprimento com marcas de distância no solo a cada 3 metros. No início e no final do percurso pontuado foram colocados cones e uma linha colorida fixada em cada extremidade dos 30 metros (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Os instrumentos necessários para realização do TC6 foram um cronômetro, dois cones, uma cadeira com rodízios que poderia ser movida facilmente durante o percurso da caminhada, um torpedo de oxigênio, um esfigmomanômetro, um oxímetro de pulso e uma planilha de registros (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Para realizar o TC6, o paciente estava em repouso, permanecendo sentado em uma cadeira por 15 minutos, com roupas confortáveis e tênis apropriados para caminhadas. O examinador explicava o objetivo do teste, demonstrava o percurso a ser executado pelo paciente, caminhando uma volta completa no corredor. Também foi explicado ao paciente que era permitido interromper a caminhada a qualquer momento que desejável e ou necessário. Em repouso e ao término do teste verificaram-se a frequência cardíaca (fc) e a SpO₂ com auxílio de um oxímetro de pulso portátil (*Nonin*[®]), a pressão arterial (PA) com esfigmomanômetro (*Tycos*[®]), a frequência respiratória (fr) contada em incursões ventilatórias por minuto (irpm) e a pontuação da escala de Borg modificada (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Posteriormente, o paciente foi posicionado na linha de início do teste e solicitou-se iniciar a caminhada. Foi orientado a caminhar o mais rápido possível durante 6 minutos, sem correr, numa distância com 30 metros a cada volta e encorajado com frases pré-estabelecidas a cada minuto do percurso. Imediatamente ao término do teste, novamente os sinais e a intensidade da dispnéia foram mensurados conforme citado anteriormente (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002). Os valores absolutos obtidos para a distância percorrida em metros foram normalizados de acordo com as equações de Geiger *et al.*, e expressos em escore Z (Geiger *et al.*, 2007).

4.4.1.3 Escala de Borg modificada

A escala de Borg modificada é uma escala vertical quantificada de 0 a 10, onde 0 representa nenhum sintoma e 10 representa sintoma máximo, proporcionando diretamente uma medida individualizada da intensidade da dispnéia. Todos os pacientes receberam orientações quanto à finalidade da escala, como seria executada, e tiveram tempo suficiente para observá-la e se adaptar com as expressões e amplitudes dos números. No início e no final do TC6, a escala foi mostrada ao paciente, sendo solicitado que graduasse a percepção da intensidade de sua dispnéia (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

4.4.1.4 Classificação do estado nutricional dos adolescentes

As medidas antropométricas foram aferidas utilizando-se técnicas padronizadas, sempre pelo mesmo avaliador e com os equipamentos calibrados.

A massa corporal (peso) em kg foi obtida com o paciente vestindo o mínimo de roupa possível e descalços, em balança plataforma *Filizola*[®] com carga máxima de 150 kg e com variação de 100g (JELLIFFE, 1968). A estatura foi aferida utilizando-se um estadiômetro fixo na parede, com os indivíduos descalços, com os pés paralelos, os tornozelos juntos, em posição ereta e os braços estendidos ao longo do corpo, com a cabeça posicionada de forma que a parte inferior da órbita ocular estivesse no mesmo plano do orifício externo do ouvido - Plano de Frankfort (JELLIFFE, 1968).

Os parâmetros utilizados para a classificação do estado nutricional foram a distribuição em percentis do índice de massa corporal (IMC) (peso/altura²) (WHO, 1995). Utilizou-se o programa Epi Info versão 3.4.3 de 2007, para obtenção dos valores de percentis do IMC.

4.5 EQUIPE DE TRABALHO

Para a coleta de dados, foi realizado um treinamento padronizado pela fisioterapeuta responsável da pesquisa com duas acadêmicas do curso de fisioterapia, as quais acompanhavam os pacientes no ambulatório. Esse treinamento constava na prática do TC6, desde a explicação do objetivo do teste para o participante até a finalização. Durante toda a coleta de dados a fisioterapeuta responsável executava o teste com auxílio de uma das acadêmicas. A espirometria foi realizada no ambulatório por um residente da pneumologia pediátrica devidamente treinado, e no CR quando os pacientes eram arrolados do HCPA.

4.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA

As análises dos dados foram realizadas no programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) versão 14.0 do grupo de pesquisa e Pós-Graduação do HCPA.

Os resultados foram descritos e expressos em média e desvio padrão quando sua distribuição foi simétrica, e mediana e amplitude interquartil quando a distribuição foi assimétrica. As variáveis categóricas são apresentadas em frequências absolutas e percentuais. Foi utilizado o teste de correlação linear de Pearson (r) para avaliar as associações entre as variáveis quantitativas e, para determinação dos pontos de corte para sensibilidade e especificidade da escala de Borg modificada, foi utilizada a curva ROC (*Receiver Operator Characteristic Curve*).

4.7 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O projeto de pesquisa elaborado para o desenvolvimento deste estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS conforme consta no protocolo de pesquisa registro CEP 05/02868 e pela Comissão Científica e a Comissão de Pesquisa e Ética em saúde do HCPA na resolução do projeto número 05-507. Para participar do estudo, todos os pacientes ou responsáveis pelos mesmos, quando menores de dezoito anos assinaram o TCLE.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

1. Akhtar S. Cystic fibrosis in adults: An update on diagnosis and treatment. *J Respir Dis* 2006;27(1):32-41.
2. Albert M L, Jane Y, Jun TA, Hung K S, Tony T, Wong E *et al.* Standard reference for six-minute walk test in healthy children aged 7 to 16 years. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176:174-180.
3. Alvarez A, Ribeiro A, Hessel G, Bertuzzo C, Ribeiro J. Fibrose cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *J Pediatr* 2004;80(5):371-379.
4. American Thoracic Society. Dyspnea Mechanisms, assessment and management: A Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:321-340.
5. Andersen D.H. cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am J Dis child* 1938;56:344-399.
6. American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement on Pulmonary Rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;173:1390-1413.
7. American Thoracic Society Statement:guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166(1):111-117.
8. Balfour-Lynn IM, Prasad A, Lavery A, Whitehead BF, Dinwiddie R. A step in the right direction:Assessing exercise tolerance in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1998;25:278-284.
9. Borg G. Perceived exertion as an indicator of somatic stress. *Scand J Rehab Med* 1970;2:92-98.
10. Borg G. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982;4:377-381.
11. Bradley J, Howard J, Wallace E, Elborn S. Reliability, repeatability, and sensitivity of the modified shuttle test in adult cystic fibrosis. *Chest* 2000;117:1666-1671.

12. Butland RJ, Pang J, Gross ER, Woodcock AA, Geddes DM. Two, six, and 12-minute walking tests in respiratory disease. *BMJ* 1982;284:1607-1608.
13. Carvalho GM, Carvalho AP, Folescu TW Higa L, Teixeira LM, Plotkowski MC *et al.* Transient isolation of *Burkholderia multivorans* and *Burkholderia cenocepacia* from Brazilian cystic fibrosis patient chronically colonized with *Burkholderia vietnamiensis*. *J Cyst Fibros* 2005;4(4):267-270
14. Chen M, Fan X, Moe ST. Criterion-related validity of the Borg ratings of perceived exertion scale in healthy individuals a meta-analysis. *J Sports Sci* 2002;20:873-899.
15. Chetta W, Pisi G, Zanini A, Foresi A, Grzincich GL, Aiello M, *et al.* Six-minute walking test in cystic fibrosis adults with mild to moderate lung disease: comparison to healthy subjects. *Respir Med* 2001;95:986-991.
16. Coelho CC, Aquino ES, Almeida DC, Oliveira GC, Pinto RC, Rezende IMO, *et al.* Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose cística. *J Bras Pneumol* 2007;33(2):168-174.
17. Cunha MT, Rozov T, de Oliveira RC, Jardim JR. Six-minute walking test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:618-622.
18. Daftary A, Acton J, Heubi J, Amim R. Fecal elastase-1: Utility in pancreatic function in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006;5:71-76.
19. de Jong W, Grevink RG, Roorda RJ, Kaptein AA, Van der Schans CP. Effect of a home exercise training program in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1994;105:463-468.
20. de Jong W, Van Der Schans CP, Mannes GPM, Van Aalderen, Grevinik RG, Koeter GH. Relationship between dyspnoea, pulmonary function and exercise capacity in patients with cystic fibrosis. *Respir Med* 1997;91:41-46.
21. Enright PL. The six minute walking test. *Respir Care* 2003;48:783-785.
22. European Respiratory Society. Clinical exercise testing with reference to lung diseases: indication, standardization and interpretation strategies. *Eur Respir J* 1997;10:2662-2689.

23. Evans AK, Fitzgerald DA, McKay KO. The impact of meconium ileus on the clinical course of children with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2001;18(5):784-789.
24. Fields DA, Higgins PB, Hunter GR. Assessment of body composition by air displacement plethysmography: influence of body temperature and moisture. *Dyn Med* 2004;3:3.
25. Geiger R, Strasak A, Treml B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr* 2007;150:395-399.
26. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics* 1959;23:545-549.
27. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168(8):918-951.
28. Gosselink R, Troosters T, Decramer M. Peripheral muscle weakness contributes to exercise limitation in COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153: 976-980.
29. Gracia J, Mata F, Alvarez A, *et al.* Genotype-phenotype correlation for pulmonary function in cystic fibrosis. *Thorax* 2005;60:558-563.
30. Gulmans V, Van Veldhoven N, Meer K. The six minute walking test in children with cystic fibrosis : Reliability and validity. *Pediatr Pulmonol* 1996;22:85-89.
31. Hammond KB, Abman SH, Sokol RJ, Accurso FJ. Efficacy of statewide neonatal screening for cystic fibrosis by assay of trypsinogen concentrations. *N Engl J Med* 1991;325(11):769-774.
32. Hodson ME. Treatment of cystic fibrosis in the adult. *Respiration* 2000;67(6):595-607.
33. Huang CK, Pan Q. Validation of cystic fibrosis mutation analysis using ABI 3130XL genetic analyzer. *Diagn Mol Pathol* 2007;16(1):57-59.
34. Jelliffe D.B. Evaluacion del estado de nutrición de la comunidad. Geneva: OMS 1968; 53: 291.

35. Jong W, Schans V, Mannes G. Relationship between dyspnoea, pulmonary function and exercise capacity in patients with cystic fibrosis. *Respir Med* 1997;91:41-46.
36. Karczeski B, Cutting G. Diagnosis of cystic fibrosis, CFTR-related disease and screening. *Prog Respir Res* 2006;34:69-76.
37. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4:7-26
38. Klijin PH, Van der Net J, Kimpfen JL, Helders PJ, Van der Ent CK. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. *Chest* 2003;124(6):2215-2219.
39. Knowles MR, Stutts MJ, Yankaskas JR, Gatzky JT, Boucher RC Jr. Abnormal respiratory epithelial ion transport in cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 1986;7:285-297.
40. Kreindeler J, Orestein D. Monitoring adolescents with cystic fibrosis. *J Respir Dis* 2006;27(7):298-305.
41. Lands LC, Heigenhauser GJ, Jones NL. Analysis of factors limiting maximal exercise performance in cystic fibrosis. *Clin Sci* 1992;83:391-397.
42. Li A M, Yin J, Yu CC, Tsang T, Wong E, So HK, et al. The six-minute walk test in healthy children: reliability and validity. *Eur Respir J* 2005;25:1057-1060.
43. Littlewood J, Wolfe S, Conway S. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:35-49.
44. Lyzac JB, Cannon CL, Pier GB. Lung infections associated with cystic fibrosis. *Clin Microbiol Rev* 2002;15:194-222.
45. Mador MJ, Rodis A, Magalang UJ. Reproducibility of Borg Scale measurements of dyspnea during exercise in patients with COPD. *Chest* 1995;107:1590-1597.
46. Marinov B, Mandadjieva S, Kostianev S. Pictorial and verbal category-ratio scales for effort estimation in children. *Child Care Health Dev* 2008;34(1):35-43.

47. Marostica PJC, Santos JA, Souza WAS, Raskin S, Abreu FA. Estimativa da incidência de fibrose cística em Porto Alegre: análise a partir da frequência da mutação delta F508 em recém-nascidos normais. *Revista AMIRGS* 1995;39(3):205-207.
48. Martínez-Costa C, Escribano A, Gómez FN, García-Maset L, Luján J, Martínez Rodríguez. Intervención nutricional en niños y adolescentes com fibrosis quística. Relación con la función pulmonar. *Nutr Hosp* 2005;3:182-188.
49. McCrory MA, Gomez TD, Bernauer EM, Mole PA. Evaluation of a new air displacement plethysmograph for measuring human body composition. *Med Sci Sports Exerc* 1995;27:1686-1691.
50. McGavin C R, Gupta S P, McHardy G J R. Twelve-minute walking test for assessing disability in chronic bronchitis. *BMJ* 1976;1:822-823.
51. McKone EF, Barry SC, FitzGerald MX, Gallagher CG. The role of supplemental oxygen during submaximal exercise in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2002;20:134-142.
52. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A. et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005;26(2):319-338.
53. Nixon PA, Orestein DM, Kelsey SF. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33:30-35.
54. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: A 2002 Update. *J Pediatr* 2002;140:156-164.
55. Orenstein DM. Exercise testing in cystic fibrosis [editorial]. *Pediatr Pulmonol* 1998;25:223-225.
56. Orenstein DM. Exercise. Cystic fibrosis. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000:117-190.
57. Palange PSA, Forte S. Recommendations on the use of exercise testing in clinical practice. *Eur Respir J* 2007;29(1):185-209.
58. Pereira CAC. Espirometria. *J Pneumol* 2002;28 (Supl 3):S1-S82.

59. Pereira CAC, Moreira MAF . Pletismografia - resistência das vias aéreas. *J Pneumol* 2002;28 (Supl 3):S130-S50.
60. Pianosi P, LeBlanc J, Almudevar. Relationship between FEV1 and peak oxygen uptake in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2005;40(4):324-329.
61. Proesmans M, Vermeulen F, de Boeck K. What's new in cystic fibrosis? From treating symptoms to correction of the basic defect. *Eur J Pediatr* 2008;168(8):839-849.
62. Quinton PM. Physiological basis of cistic fibrosis: a historical perspective. *Physiol Rev* 1999;79(Supl 1):1S-39S.
63. Ramsey BW, Boat TF. Outcome measures for clinical trials in cystic fibrosis. Summary of a Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. *J Pediatr* 1994;124:177-192.
64. Ratjen F, Doring G. Cystic fibrosis. *Lancet* 2003;361:681-689.
65. Reis FJC, Damaceno N. Fibrose Cística. *J Pediatr* 1998;74 (supl 1):S76-S94.
66. Ribeiro JD, Ribeiro M, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística - do pediatra ao especialista. *J Pediatr* 2002;78 (Supl 2):171-186.
67. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B Alon N,Rozmahel R,Grzelczak Z et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 1989;245(4922):1066-1073.
68. Roca J, Rabinovich R. Clinical exercise testing. *Eur Respir J* 2005;31:146-165.
69. Rogers D, Prasad AS, Doull I. Exercise testing in children with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2003;96(Supl43)S23:S9.
70. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr* 1998;132(4):589-595.
71. Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2005;325(19):1992-2001.

72. Scott RB, O'Loughlin EV, Gall DG. Gastroesophageal reflux in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1985;106(2):223-227.
73. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five-to fourteen- year period. *Am J Dis Child* 1958;96(1):6-15.
74. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisologia: Diretrizes para testes de função pulmonar. *J Pneumol* 2002;28(3):2-81.
75. Stallings VA, Fung EB, Hofley PM, Scanlin TF. Acute pulmonary exacerbation is not associated with increased energy expenditure in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1998; 132:493-499.
76. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic Fibrosis: A review of epidemiology and pathobiology. *Clin Chest Med* 2007;28:279-288.
77. Sueblinvong V, Whittaker LA. Fertility and pregnancy: common concerns of the aging cystic fibrosis population. *Clin Chest Med* 2007;28(2):433-443.
78. Winklhofer-Roob BM, Eliemunter H, Fruhwirth M, Schlegel-Haueter SE, Khoschorur G, van't Hof MA et al. Plasma vitamin C concentrations in patients with cystic fibrosis: evidence of association with lung inflammation. *Am J Clin Nutr* 1997;65:1858-66.
79. World Health Organization (WHO). Physical status: The use and interpretation of antropometry. Geneva: WHO.1995. 452 (Tecnical Report Series, 854).
80. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest* 2004;125:1S-39S.
81. Zhang Z, Lai H. Comparison of the use of body mass index percentiles and percentage of ideal body weight to screen for malnutrition in children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2004;80:982-991.

ARTIGO EM PORTUGUÊS

ARTIGO EM PORTUGUÊS

A escala de Borg é acurada em crianças e adolescentes com idade superior a nove anos com fibrose cística

Patrícia Xavier Hommerding⁽¹⁾, Márcio Vinícius Fagundes Donadio⁽²⁾, Taisa Frescura Paim⁽³⁾,
Paulo José Cauduro Marostica⁽⁴⁾

(1)Especialista em Fisioterapia Pediátrica UGF-RJ; Mestranda em Ciências Médicas:
Pediatria- UFRGS.patixh@yahoo.com.br

(2)Professor Adjunto da Faculdade de Enfermagem, Nutrição e Fisioterapia da PUCRS.
Doutor em Fisiologia pela UFRGS.mdonadio@pucrs.br

(3)Médica do grupo de pneumologia pediátrica do HSL-PUCRS. Especialista em Pneumologia
Pediátrica pela PUCRS.taisapaim@gmail.com

(4)Professor Adjunto do Departamento de Pediatria e Puericultura da UFRGS. Doutor em
Medicina: Pneumologia pela UFRGS. Coordenador do Grupo de Atendimento a pacientes
com Fibrose Cística do Hospital São Lucas da PUCRS.pmarostica@hcpa.ufrgs.br

Endereço para correspondência e contato:

Patrícia Xavier Hommerding
Ambulatório de Fibrose Cística/Hospital São Lucas da PUCRS
Avenida Ipiranga, 6690
Porto Alegre/RS-Brasil
Fone: (51)3320-3000-Ramal:2578

RESUMO

Objetivos: Verificar a acurácia da escala de Borg modificada após o exercício na estimativa do comprometimento pulmonar medido pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), em crianças e adolescentes com fibrose cística.

Métodos: Estudo transversal e prospectivo em pacientes com FC (6 a 18 anos) em acompanhamento ambulatorial. Os parâmetros avaliados foram a percepção subjetiva da dispnéia (escala de Borg modificada) antes e após o exercício correlacionando-a com a função pulmonar (espirometria) e secundariamente, com o teste de caminhada de 6 minutos (TC6) e com o estado nutricional pelo índice de massa corporal (IMC).

Resultados: Foram incluídos 41 pacientes com a média de idade $11,1 \pm 4,1$ anos. A mediana da escala de Borg modificada após o TC6 foi 2(1-3). A média de percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1%) foi de $96,6 \pm 31,9\%$. Sessenta e um por cento dos pacientes apresentaram escore Z da distância percorrida (ZTC6) igual ou menor que -2. A escala de Borg modificada apresentou correlações fracas com as demais variáveis, quando toda a amostra foi avaliada. Houve correlação significativa e maior da escala com o VEF1 ($r=-0,59$; $p=0,003$) e com o ZTC6 ($r=0,46$; $p=0,026$), avaliando-se separadamente os pacientes com idade superior a 9 anos. Ao analisar os pacientes em diferentes níveis de corte de acordo com a idade pela curva ROC, obteve-se a partir do ponto de corte da escala de Borg modificada de 2,5 uma área de 0,80 proporcionando uma sensibilidade de 80% , especificidade de 77% e acurácia de 0,78 na faixa etária superior a 9 anos para prever o VEF1% menor de 80%.

Conclusão: A percepção subjetiva da dispnéia avaliada através da escala de Borg modificada apresenta acurácia em crianças com idade superior a 9 anos e adolescentes com fibrose cística.

Palavras-chave: fibrose cística, escala de Borg modificada, teste de função pulmonar, teste de caminhada de seis minutos.

INTRODUÇÃO

A Fibrose cística (FC) é uma doença genética, de herança autossômica recessiva e evolução crônica, associada a deterioração da função pulmonar, desnutrição e limitação progressiva ao exercício¹. É causada pelas mutações no gene que codifica uma proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR) que regula o transporte do cloro na membrana apical das células exócrinas².

Entre as principais manifestações clínicas, encontram-se a presença de suor salgado, infecção respiratória recorrente, tosse produtiva crônica, insuficiência pancreática exócrina e endócrina, fezes esteatorréia, diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício, além de outras manifestações como polipose nasal e prolapso retal, estas com menor frequência^{3,4}.

O paciente com FC apresenta intolerância ao exercício físico devido a hiperinsuflação dinâmica, com conseqüente diminuição da capacidade ventilatória, contribuindo assim para a limitação física e aeróbica desses indivíduos, evidenciada por sintomas relatados durante e após o exercício como dispnéia, fadiga e limitação ventilatória⁵. A diminuição progressiva do condicionamento físico aliado à inatividade, inicia um ciclo vicioso no qual a piora da dispnéia se associa a menor rendimento físico, com grave comprometimento da qualidade de vida⁶.

Dessa forma, a avaliação da tolerância e aptidão ao exercício nas crianças com FC é uma medida útil do impacto da doença no paciente. Além disso, a medida do nível da atividade e da tolerância ao exercício pode ser usada para identificar limitações funcionais, bem como quantificar o reflexo da doença sobre as atividades da vida diária e a subseqüente qualidade de vida⁷.

Nesse contexto, o teste de caminhada de seis minutos (TC6) tem sido usado em programas de reabilitação pulmonar auxiliando na aquisição de informações gerais sobre as respostas dos vários sistemas envolvidos no exercício, incluindo o sistema cardiovascular e neuromuscular⁸⁻¹⁰. Como auxiliar na obtenção dos dados funcionais, a escala de Borg modificada é um instrumento utilizado no TC6 para verificar o grau de desconforto

ventilatório em repouso e após o exercício, sendo reprodutível e válida na percepção subjetiva da dispnéia, ao menos em adultos, proporcionando diretamente uma medida individualizada da intensidade do exercício¹¹.

Além disso, o conhecimento da intensidade da dispnéia do paciente fornece dados importantes da evolução do quadro clínico durante o tratamento, sendo que essa mensuração é fundamental na prática clínica, permitindo ao técnico adequar sua conduta a fim de alcançar seus objetivos terapêuticos¹². Estudos com adultos demonstram sua aplicabilidade^{8,13,14}, porém a literatura é escassa em relação a seu uso em crianças e adolescentes. É sujeita a subjetividade e a capacidade de compreensão da escala e de sua pontuação.

Portanto, o presente estudo teve como objetivo verificar a acurácia da escala de Borg modificada após o exercício na estimativa do comprometimento pulmonar medido pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), em crianças e adolescentes com fibrose cística.

MATERIAIS E MÉTODOS

Estudo transversal e prospectivo, em pacientes acompanhados no ambulatório de pneumologia pediátrica do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS) e no ambulatório de pneumologia de adultos do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

O protocolo de pesquisa foi iniciado após aprovação pelo Comitê de Ética em pesquisa da PUCRS e a Comissão Científica e a Comissão de Pesquisa e Ética em saúde do HCPA e o termo de consentimento livre e esclarecido obtido por escrito de todos os pacientes ou responsáveis pelo mesmo, quando menor de dezoito anos.

A coleta de dados ocorreu durante o período de março de 2006 a dezembro de 2007. A população em estudo consistiu nos pacientes com FC e idade de seis a dezoito anos, estabilidade clínica da doença e com capacidade cognitiva para realizar os testes e compreender a escala de Borg modificada. Foram critérios de exclusão do estudo pacientes

que apresentavam sinais de exacerbação dos sintomas respiratórios nos últimos 15 dias¹⁵, instabilidade hemodinâmica, alterações osteomusculares e portadores de doenças cardíacas.

Medidas

Os pacientes selecionados foram submetidos a uma avaliação clínica, interdisciplinar e posteriormente ao teste de função pulmonar conforme rotina do atendimento ambulatorial. A seguir, eram encaminhados para o Centro de Reabilitação (CR) da PUCRS localizado ao lado do HSL-PUCRS. Na chegada ao CR, permaneciam em repouso sentados em uma cadeira por 15 minutos, e após iniciavam o TC6 com a aplicação da escala de Borg modificada. Os pacientes arrolados no HCPA foram conduzidos para o CR da PUCRS, com o intuito de manter o mesmo procedimento e local de coleta de dados.

Espirometria

A espirometria foi executada por um médico residente treinado, utilizando-se o espirômetro da marca Koko (*Koko Spirometer*). Os dados avaliados foram a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) e o índice de Tiffeneau (VEF1/CVF). Foram medidos os valores absolutos e calculados os percentuais previstos para sexo, idade e altura^{16,17}.

Teste de caminhada de seis minutos

O TC6 foi executado de acordo com as normas da *American Thoracic Society* (ATS) que publicou diretrizes para padronização do mesmo. A aplicação do teste ocorreu em lugar fechado, num corredor com superfície firme e plana, com 30 metros de comprimento e marcas de distância no solo a cada 3 metros¹⁸. Em repouso e após o TC6, verificaram-se a frequência cardíaca (fc) e a saturação periférica de oxigênio (SpO2) com auxílio de um oxímetro de

pulso portátil (*Nonin*[®]), a pressão arterial (PA) com esfigmomanômetro (*Tycos*[®]), a frequência respiratória (fr) contada em incursões ventilatórias por minuto (irpm) e a escala de Borg modificada. Os valores absolutos obtidos para a distância percorrida em metros foram normalizados de acordo com as equações de Geiger *et al.*,¹⁹ e expressos em escore Z.

Escala de Borg modificada

As diretrizes da ATS 2002, sugerem essa escala como auxiliar no TC6, permitindo avaliar o grau de desconforto respiratório em termos de determinações de índices subjetivos, conforme a percepção do indivíduo. Esta é uma escala vertical quantificada de 0 a 10, onde 0 representa nenhum sintoma e 10 representa sintoma máximo, proporcionando diretamente uma medida individualizada da intensidade do exercício^{18,20}. Todos os pacientes receberam orientações quanto a finalidade da escala, como seria executada, e tiveram tempo suficiente para observá-la e se adaptar com as expressões e amplitudes dos números. No início e no final do TC6, a escala foi mostrada ao paciente, sendo solicitado que graduasse a percepção da intensidade de sua dispnéia¹⁸.

Parâmetros antropométricos

A massa corporal (peso) em kg foi obtida com o paciente vestindo o mínimo de roupa possível e descalço, em uma balança mecânica (*Filizola*[®]) com carga máxima de 150 kg e com variação de 100g²¹. A estatura foi aferida utilizando-se o estadiômetro fixo na parede.²¹ Os parâmetros utilizados para a classificação do estado nutricional foram a distribuição em percentis do índice de massa corporal (IMC) ($\text{peso}/\text{altura}^2$)²². Utilizou-se o programa Epi Info versão 3.4.3 de 08 de novembro de 2007, para obtenção dos valores de percentis do IMC.

Amostragem

O tamanho amostral foi calculado levando-se em consideração possíveis correlações entre a gravidade da doença obstrutiva e a limitação ao exercício submáximo. Para esse estudo foi estimado 41 crianças e adolescentes com FC, considerando-se um erro alfa de 5%, um erro beta de 20% e coeficiente de correlação mínimo esperado de 0,35.

Análise estatística

As análises dos dados foram realizadas no programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) versão 14.0. Os resultados foram descritos e expressos em média e desvio padrão quando sua distribuição foi simétrica, e mediana e amplitude interquartil quando a distribuição foi assimétrica. As variáveis categóricas são apresentadas em frequências absolutas e percentuais. Foi utilizado o teste de correlação linear de Pearson (r) para avaliar as associações entre as variáveis quantitativas e, para determinação dos pontos de corte para sensibilidade e especificidade da escala de Borg modificada, foi utilizada a curva ROC (*Receiver Operator Characteristic Curve*).

RESULTADOS

Foram estudados 41 pacientes com FC, sendo 28 do sexo masculino, e média de idade de $11,1 \pm 4,1$ anos. Utilizou-se o VEF1% como desfecho para avaliar a acurácia da escala de Borg modificada. O comprometimento pulmonar avaliado pela espirometria foi considerado leve para a maioria, sendo que 68,3% apresentavam VEF1 maior que 80% e apenas 14,6%, menor que 60% do previsto. A **Tabela 1** descreve as características gerais desses pacientes.

Nessa amostra, a mediana de Borg-Pós TC6 foi de 2(1-3). Houve uma correlação negativa estatisticamente significativa da escala de Borg modificada com o VEF1% ($r=-0,35$; $p=0,025$) e o escore Z do TC6 (ZTC6) ($r=-0,4$; $p=0,009$) (**Figura 1**). O VEF1% também se

correlacionou com o ZTC6 ($r=0,5$; $p=0,001$) e com a SpO2 ($r=0,53$; $p<0,001$). Sessenta e um por cento dos pacientes apresentaram ZTC6 igual ou menor que -2. Não houve correlação significativa da escala de Borg modificada com o IMC.

Aventou-se a possibilidade de a idade ou o grau de comprometimento pulmonar de nossos pacientes poder influenciar no desempenho da escala de Borg modificada e passamos a avaliá-los em diferentes níveis de corte de acordo com a idade e o VEF1%.

Utilizando-se a curva ROC para prever pacientes com VEF1% menor de 80% obteve-se a partir do ponto de corte da escala de Borg modificada de 2,5 uma área de 0,75 em pacientes com mais de 8 anos de idade podendo-se encontrar correlações significativas negativas da escala de Borg modificada com o VEF1% ($r=-0,41$; $p=0,022$) e com o ZTC6 ($r=-0,4$; $p=0,027$).

Em outra análise, o desempenho do teste foi melhor ainda em pacientes com mais de 9 anos de idade através da curva ROC, cuja área obtida a partir do ponto de corte da escala de Borg modificada de 2,5 foi de 0,80, proporcionando uma sensibilidade de 80% e especificidade de 77%. A curva está representada na **Figura 2**. Nessa faixa etária, a acurácia da escala de Borg foi de 0,78. Houve correlações significativas negativas da escala de Borg modificada com o VEF1% ($r=-0,59$; $p=0,003$) e com o ZTC6 ($r=-0,46$; $p=0,026$) (**Figura 3**). Para as demais variáveis o grau de significância estabelecido não foi atingido.

No entanto, observou-se que avaliando somente os pacientes maiores de 10 anos, houve uma queda do desempenho da escala. Embora, obtendo-se com os mesmos pontos de corte um área de 0,82 da curva ROC, encontrou-se coeficientes de correlação significativos da escala de Borg modificada somente com o VEF1% ($r=-0,54$; $p=0,014$) e não mais com outras variáveis.

Estratificando-se os pacientes com diferentes graus de acometimento, de acordo com o VEF1, não se logrou melhor desempenho da escala de Borg modificada após o TC6.

DISCUSSÃO

No presente estudo, foi avaliada uma população jovem de pacientes fibrocísticos, acompanhados em dois centros de referência para o tratamento da doença. Utilizamos o VEF1 que representa um importante marcador em termos de evolução da doença, como desfecho para avaliar a acurácia da escala de Borg modificada. Houve correlação inversa da escala com o VEF1% e com o ZTC6, sendo observado que 61% dos pacientes apresentaram ZTC6 abaixo do limite inferior da normalidade embora 68,3% apresentavam VEF1 maior que 80%. Isso pode estar atribuído ao fato do VEF1 e do TC6 avaliarem componentes distintos, o que justifica pacientes com função pulmonar normal e distância percorrida menor de 2 DP da média no TC6. Uma explicação é que talvez a capacidade funcional decline antes da função pulmonar, ou o VEF1 não seja o parâmetro mais sensível para avaliar o comprometimento pulmonar. Judge e colaboradores²³, demonstraram que lesões estruturais do pulmão apresentam-se antes de qualquer alteração dos parâmetros espirométricos.

Em relação à percepção de esforço, pontuada pela escala de Borg modificada, a mesma deve ser percebida e interpretada pelo indivíduo¹⁸. Diferentes faixas etárias poderiam ser um importante fator capaz de causar variações na resposta perceptiva à escala. A Curva ROC apresentou desempenho variável da escala na predição do VEF1%, segundo a idade, sugerindo que crianças com idade superior a nove anos apresentam melhor adequação para sua aplicação.

Em um estudo, Cunha et al²⁴, encontraram uma moderada correlação positiva da distância percorrida no TC6 e a percepção da dispnéia ($r=0,55$; $p<0,03$) em crianças e adolescentes com FC (idade de $11,0\pm 1,9$ anos e VEF1% de $63,1\pm 21,1$). Em contraste, nossos resultados, apresentaram correlação inversa da escala de Borg modificada com o ZTC6 ($r=-0,46$; $p=0,05$) e o VEF1% ($r=-0,58$; $p=0,01$). Nossos achados sugerem que as crianças com maior comprometimento funcional tenham mais dispnéia. No primeiro estudo, não foi normalizada a distância percorrida no TC6 em relação aos valores previstos, pois não haviam ainda sido publicados valores de referência para a distância percorrida em crianças com idade inferior a doze anos, que leva em consideração altura e sexo. É possível que os indivíduos mais velhos, e que normalmente caminham maiores distâncias, mas que poderiam ter um ZTC6 menor se realizada a normalização da distância percorrida, tenham sido aqueles que

perceberam melhor a dispnéia. Se normalizarmos os dados naquele estudo, há a possibilidade de se invertermos os achados.

Muitos fatores podem interferir na resposta subjetiva da escala, como as instruções gerais dadas, compreensão do método e de sua finalidade, sendo que o responsável pela aplicação deve fornecer todas as informações que sejam relevantes e necessárias ao indivíduo¹⁸. É provável que a capacidade cognitiva e a compreensão para a percepção subjetiva da dispnéia nessas crianças maiores de nove anos estejam adequadas, quando comparadas a crianças menores que apresentam dificuldade na interpretação da referida escala.

Em nossos achados, incluídos crianças e adolescentes com média de idade de $11,1 \pm 4,1$ anos, a média da distância percorrida foi semelhante a de outros^{24,25}. Entretanto, um estudo¹⁰, encontrou distâncias muito superiores (737 ± 85 m) à por nós encontrada. Na execução desse estudo, ainda não haviam sido publicadas as normas e diretrizes da ATS para padronização do TC6, sendo que um dos motivos que podem explicar esta contradição é o uso de protocolos diferentes, tamanhos variados de corredores, acompanhamento ou não durante a realização do teste, e a possibilidade do mesmo ter sido realizado sob grande incentivo verbal. A padronização da metodologia é essencial para que haja reprodutibilidade dos resultados¹⁸. Outra hipótese a se considerar, é o fato dessas crianças advindas de outra população fossem mais altas ou realizassem alguma atividade física prévia e já estivessem adaptadas quanto às alterações pulmonares decorrentes da patologia, apresentando um melhor desempenho na distância percorrida.

Em suma, a escala de Borg modificada, mostrou-se um instrumento útil e adequado para quantificar a sensação subjetiva da dispnéia após atividade física, podendo-se observar uma boa acurácia da escala nas crianças com idade superior a nove anos e adolescentes com FC. Por ser um instrumento simples, de baixo custo e fácil aplicabilidade, pode trazer benefícios para centros com poucos recursos. Sugerimos acrescentar o uso da escala regularmente na avaliação desses indivíduos, tanto para seguimento como facilitando ao terapeuta quanto à intensidade do treinamento proposto.

AGRADECIMENTOS

À Daniela Benzano, pelo imprescindível auxílio durante a análise estatística; ao Dr. Paulo Dalcin, chefe do serviço de adultos com fibrose cística do HCPA, por ter encaminhado alguns pacientes para participarem do estudo.

REFERÊNCIAS

1. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:918-951.
2. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. *Clin Chest Med* 2007;28:279-288.
3. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr* 1998;132:589-595.
4. Daftary A, Acton J, Heubi J, Amin R. Fecal elastase-1: utility in pancreatic function in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006;5:71-76.
5. Orenstein DM. 2000. Exercise. Cystic fibrosis. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000.117-90.
6. Orenstein DM. Exercise testing in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1998;25:223-225.
7. Rogers D, Prasad SA, Doull I. Exercise testing in children with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2003;96:S23-S9.
8. Chetta A, Pisi G, Zanini A, Foresi A, Grzincich GL, Aiello M, Battistini A, Olivieri D. Six-minute walking test in cystic fibrosis adults with mild to moderate lung disease: comparison to healthy subjects. *Respir Med* 2001;95:986-991.
9. de Jong W, van der Schans CP, Mannes GP, van Aalderen WM, Grevink RG, Koëter GH. Relationship between dyspnoea, pulmonary function and exercise capacity in patients with cystic fibrosis. *Respir Med* 1997;91:41-46.
10. Gulmans VA, van Veldhoven NH, de Meer K, Helders PJ. The six-minute walking test in children with cystic fibrosis: reliability and validity. *Pediatr Pulmonol* 1996;22:85-89.
11. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982;4:377-381.

12. American Thoracic Society. Dyspnea. Mechanisms, assessment, and management: a consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:321-340.
13. McKone EF, Barry SC, FitzGerald MX, Gallagher CG. The role of supplemental oxygen during submaximal exercise in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2002;20:134-142.
14. Mador MJ, Rodis A, Magalang UJ. Reproducibility of Borg scale measurements of dyspnea during exercise in patients with COPD. *Chest* 1995;107:1590-1597.
15. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr* 2002;140:156-164.
16. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, Crapo R, Enright P, van der Grinten CP, Gustafsson P, Jensen R, Johnson DC, MacIntyre N, McKay R, Navajas D, Pedersen OF, Pellegrino R, Viegi G, Wanger J; ATS/ERS Task Force. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005;26:319-338.
17. Pereira CAC. Espirometria. *J Bras Pneumol* 2002;28:S1-S82.
18. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:111-117.
19. Geiger R, Strasak A, Treml B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JI. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr* 2007;150:395-399.
20. Borg G. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982;14:377-381.
21. Jelliffe D.B. Evaluacion del estado de nutrición de la comunidad. Geneva: OMS 1968;53:291.
22. WHO Expert Committee. Physical status: the use and interpretation of anthropometry. *World Health Organ Tech Rep Ser* 1995;854:1-452.

23. Judge EP, Dodd JD, Masterson JB, Gallagher CG. Pulmonary abnormalities on high-resolution CT demonstrate more rapid decline than FEV1 in adults with cystic fibrosis. *Chest* 2006;130:1424-1432.
24. Cunha MT, Rozov T, de Oliveira RC, Jardim JR. Six-minute walking test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:618-622.
25. Guillén MAJ, Posadas AS, Asensi JRV, Moreno RMG, Rodríguez MAN, González AS. Reproductibilidad del test de la marcha (walking test) en pacientes afectos de fibrosis quística. *An Esp Ped* 1999;51:475-478.

Tabela 1. Características das crianças e adolescentes com fibrose cística

Variáveis	FC
	(n=41)
Idade (anos)*	11,19±4,13
Sexo (masculino)**	28(68,2)
Peso (kg)*	40,15±16,80
Altura (m)*	1,42±0,20
VEF1 (% previsto)*	96,66±31,92
CVF (% previsto)*	108±1,48
VEF1/CVF (%)*	86±17,6
Borg-Pré TC6***	0(0-1)
Borg-Pós TC6***	2(1-3)
DTC6 (m)*	476,14±105,3
Escore ZTC6*	-2,48 ±1,55
SpO ₂ -Pós TC6(%)*	96,04±3,8
fc-Pós TC6(bpm)*	111,5±18,23
fr-Pós TC6(irpm)*	24,48±5,07
IMC (kg/cm ²)*	18,8±3,4

* média ± desvio padrão; ** n(%); *** mediana (1° - 3° quartil)

VEF1, Volume expiratório forçado no primeiro segundo percentual do previsto; CVF, Capacidade vital forçada; VEF1/CVF, Índice de *Tiffeneau*; Borg-Pré TC6, Escala de Borg modificada em repouso do teste de caminhada de seis minutos; Borg-Pós TC6, Escala de Borg modificada após teste de caminhada de seis minutos; DTC6, Distância percorrida do teste de caminhada de seis minutos em metros; ZTC6, Escore Z do teste de caminhada de seis minutos; SpO₂-Pós TC6, Saturação periférica de oxigênio após teste de caminhada de seis minutos; fc-Pós TC6, Frequência cardíaca após teste de caminhada de seis minutos; FR-Pós TC6, Frequência respiratória após teste de caminhada de seis minutos; IMC, Índice de massa corporal.

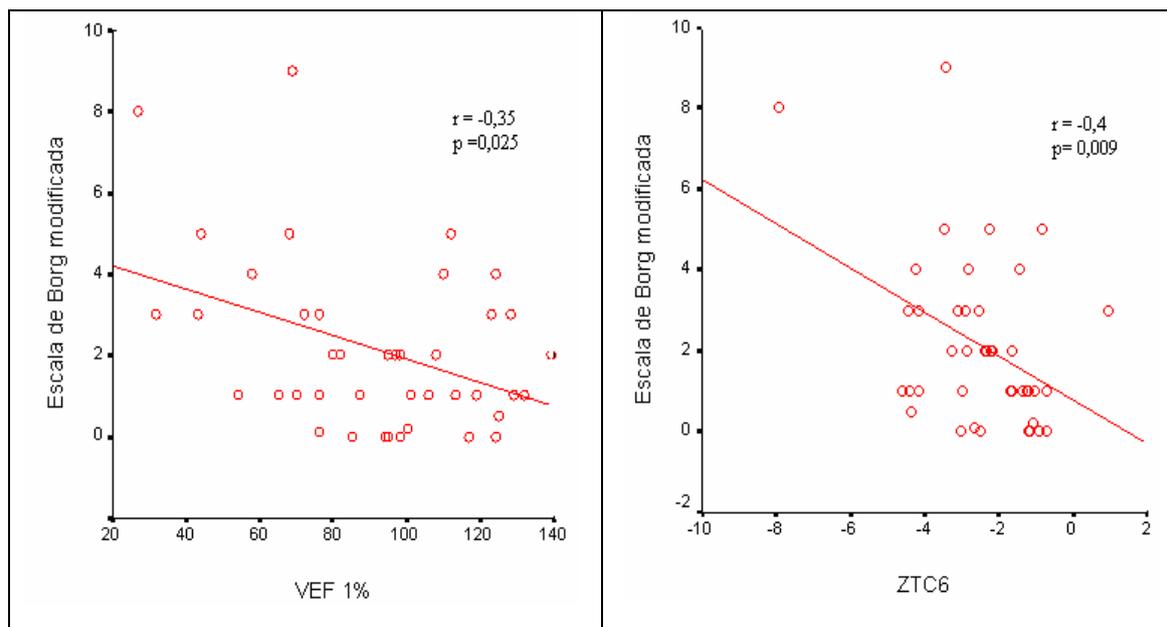


Figura 1. Correlações entre a escala de Borg modificada com o VEF1% e o ZTC6 em crianças e adolescentes com fibrose cística.

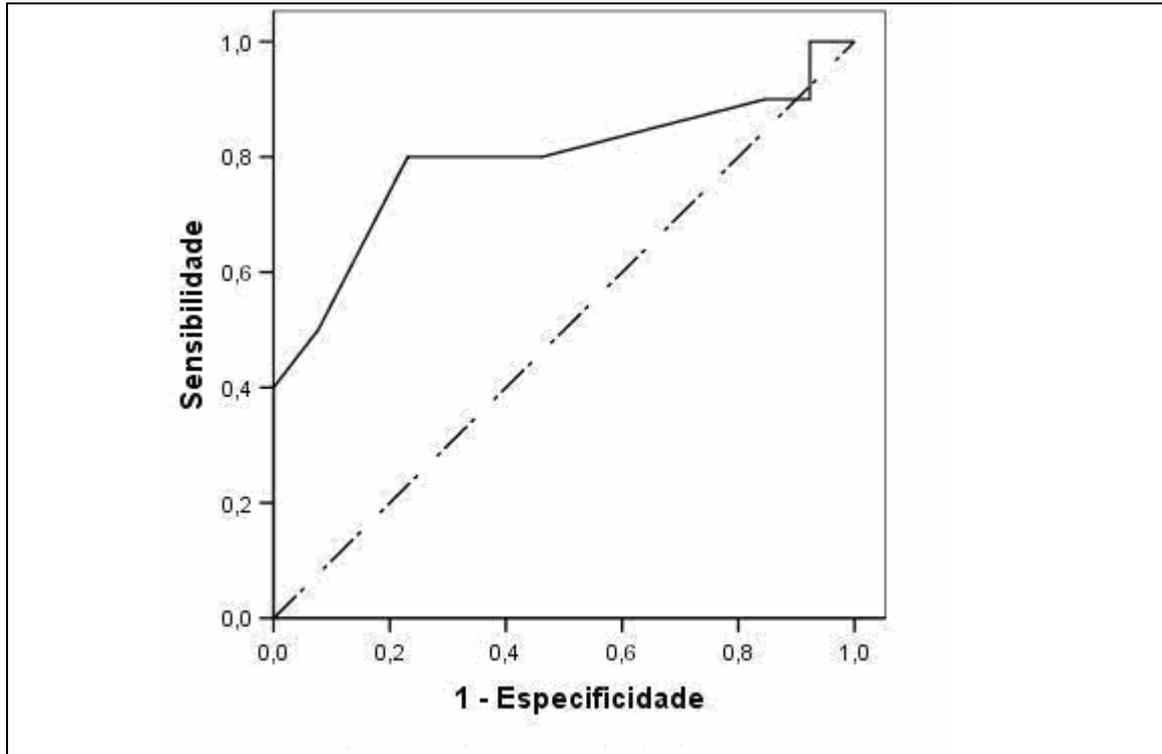


Figura 2. Curva ROC relacionando a escala de Borg modificada com o VEF1% em pacientes acima de 9 anos com fibrose cística.

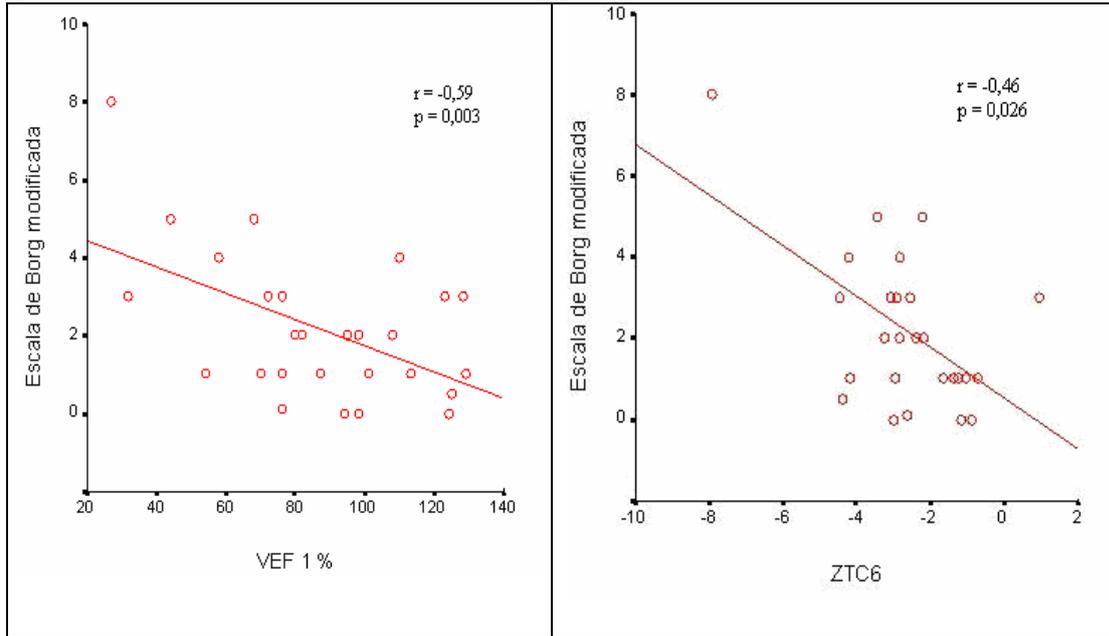


Figura 3. Correlações entre a escala de Borg modificada com o VEF1% e o ZTC6 em crianças com idade acima de nove anos e adolescentes com fibrose cística.

ARTIGO EM INGLÊS

ARTIGO EM INGLÊS

The Borg scale is accurate in children and adolescents older than nine years with cystic fibrosis

Patrícia Xavier Hommerding, MD,¹ * Márcio Vinícius Fagundes Donadio, PhD,² Taisa Frescura Paim, MD,³ Paulo José Cauduro Marostica, PhD^{4,5}

¹Graduate Program, School of Medicine, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brazil

²School of Nursing, Nutrition and Physiotherapy, Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Porto Alegre, RS, Brazil

³Pediatric Pulmonology Group, Hospital São Lucas da PUCRS (HSL-PUCRS), Porto Alegre, RS, Brazil

⁴School of Medicine, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brazil

⁵ Group for Assistance for Cystic Fibrosis Patients, Hospital São Lucas da PUCRS (HSL-PUCRS), Porto Alegre, RS, Brazil

* Correspondence to Patrícia Xavier Hommerding, Ambulatório de Fibrose Cística / Hospital São Lucas da PUCRS, Avenida Ipiranga, 6690 – CEP 90610-000 - Porto Alegre, RS, Brazil. Tel./Fax: +55 51 3320 3000 / Ext.: 2578. email: patixh@yahoo.com.br

Abbreviated title: Modified Borg scale in cystic fibrosis patients

ABSTRACT

Objectives: To evaluate the accuracy of the modified Borg scale to estimate lung impairment measured by forced expiratory volume in one second (FEV1) in children and adolescents with cystic fibrosis (CF).

Methods: This cross-sectional prospective study was conducted with CF patients (6 to 18 years of age). Subjective perception of dyspnea, (modified Borg scale) before and after submaximal exercises, as well as its correlation with lung function (spirometry) and, secondarily, with the 6-minute walk test (6MWT) results and the nutritional status according to body mass index (BMI) were evaluated.

Results: Forty-one patients aged 11.1 ± 4.1 years were included in the study. Median score in the modified Borg scale after 6MWT was 2 (1-3). Mean percent predicted of forced expiratory volume in one second (FEV1%) was $96.6 \pm 31.9\%$. The z score of walked distance (Z6MWT) for 61% of the patients was equal to or lower than -2. The modified Borg scale correlated weakly with the other variables when all patients in the sample were analyzed. There was a significantly greater correlation of the scale with FEV1% ($r=-0.59$; $P=0.003$) and with 6MWTZ ($r=0.46$; $P=0.026$) when patients older than 9 years were evaluated separately. The ROC curve analysis revealed that a cut-off point of 2.5 in the modified Borg scale generated an area of 0.80, had a sensitivity of 80%, a specificity of 77% and accuracy of 0.78 to predict FEV1% lower than 80% in the group of patients older than 9 years.

Conclusion: The modified Borg scale is accurate to assess the subjective perception of dyspnea of children older than 9 years and adolescents with cystic fibrosis.

Keywords: Cystic fibrosis, Modified Borg scale, Lung function testing, Six-minute walk test.

INTRODUCTION

Cystic fibrosis (CF) is an inherited genetic condition, of autosomal recessive heritage and chronic evolution, associated with the deterioration of the pulmonary function, undernutrition and progressive limitation of exercise.¹ It is caused by mutations in the gene that codifies a protein called cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) that regulates the transportation of chloride in the apical membrane of exocrine cells.²

Among its main clinical manifestations are the presence of salty sweat, recurring pulmonary infection, chronic productive cough, exocrine and endocrine pancreatic insufficiency, steatorrhea, progressive deterioration of the pulmonary function and the functional capacity of exercise, besides other manifestations such as nasal polyposis and rectal prolapse, these being less frequent.^{3,4}

CF patients show intolerance to physical exercise due to a dynamic hyperinflation, with a consequent decrease of the ventilatory capacity, contributing to the physical and aerobic limitation of these individuals, evidenced by symptoms reported during and after exercise, such as dyspnea, fatigue, and ventilatory limitation.⁵ The progressive limitation of physical conditioning, allied to inactivity, begins a vicious cycle in which a worsening of dyspnea is associated with a weaker physical performance, with a severe compromise of the quality of life.⁶

Therefore, the assessment of the tolerance and aptitude to exercise in children with CF is a useful measure of the impact of the disease on the patient. Moreover, the measurement of the level of activity and the tolerance to exercise may be used to identify functional limitations, as well as quantify the reflex of the disease on daily life activities and, therefore, quality of life.⁷

In this context, the six-minute walk test (6MWT) has been used in pulmonary rehabilitation programs assisting the acquisition of general information about the responses of several systems involved in exercise, including the cardiovascular and neuromuscular systems.⁸⁻¹⁰ As an aid to obtain functional data, the modified Borg scale is tool used in 6MWT to verify the degree of ventilatory discomfort at rest and after exercise, being reproducible and

valid in the subjective perception of dyspnea, at least in adults, providing directly an individual measurement of the intensity of exercise.¹¹

Also, the knowledge of the intensity of the patient's dyspnea provides important data about the evolution of the clinical picture during treatment, being this measurement fundamental in clinical practice, enabling the technicians to suit their conduct in order to achieve their therapeutic aims.¹² Studies with adults showed its applicability,^{8,13,14} however, literature is scarce in relation to its use in children and adolescents. Subjectivity and the incapacity of understanding the scale are possible limitations of this age group, which demands that further studies be carried out.

Thus, the present study intended to verify the accuracy of the modified Borg scale after exercise in estimating the pulmonary compromise measured by the forced expiratory volume in the one second (FEV1), in children and adolescents with CF.

MATERIALS AND METHODS

Cross-sectional and prospective study in patients assisted in the pediatric pulmonology outpatient clinic of Hospital São Lucas of the Pontifícia Universidade Católica of Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS) and in the adult pulmonology outpatient clinic of Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

The research protocol was started after approval by the Ethics in Research Committee of PUCRS and the Scientific Commission and the Health Research and Ethics of HCPA and the written informed consent form obtained from all the patients or family members of patients younger than 18 years of age.

Data collection took place from March of 2006 to December of 2007. The population studied consisted in patients with CF and age between six and eighteen years, clinical stability and with cognitive capacity to do the tests and understand the modified Borg scale. Patients that showed exacerbation signs of the respiratory symptoms in the last 15 days,¹⁵

hemodynamic instability, osteomuscular alterations, and those with cardiac diseases were excluded.

Measures

The patients selected were submitted to clinical and interdisciplinary evaluations and, later, to the pulmonary function test in accordance with the routine of the ambulatory care. Next, they were sent to the Rehabilitation Center (RC) of PUCRS located next to HSL-PUCRS. At their arrival at the RC, they remained at rest sitting on a chair for 15 minutes, and, after that, they started the 6MWT with the application of the Borg scale. The patients enrolled at the HCPA were taken to the RC of PUCRS, with the aim of keeping the same procedure and location for the data collection.

Spirometry

Spirometry was performed by a trained resident physician, using a Koko Spirometer. Data evaluated were the Forced Vital Capacity (FVC), the forced expiratory volume in the one second (FEV1) and the Tiffeneau index (FEV1/FVC). Absolute values and the rates predicted for sex, age, and height were calculated.^{16,17}

Six-minute walk test

The 6MWT was conducted in accordance with the norms of the *American Thoracic Society* (ATS) that published guidelines for the standardization of the test. The application of the test occurred in a closed place, in a corridor with a flat and hard surface, with 30 meters of length and marked every 3 meters.¹⁸ At rest and after the 6MWT, the heart rate (HR) and the peripheral oxygen saturation (SpO₂) with the aid of a portable wrist oximeter (*Nonin*[®]), the blood pressure (BP) with a sfigmomanometer (*Tycos*[®]), respiratory frequency (rf) counted as

ventilatory incursions per minute (vipm) and the modified Borg scale were checked. Absolute values obtained for the distance walked in meters were normalized in accordance with the equations proposed by Geiger et al.,¹⁹ and expressed in Z-scores.

Modified Borg scale

The guidelines of ATS 2002 suggest this scale as an aid for the 6MWT, enabling the evaluation of the degree of respiratory discomfort in terms of determinations of subjective rates, according to the perception of the individual. This is a vertical scale quantified from 0 to 10, in which 0 represents no symptom and 10 represents maximum symptoms, providing an individual measurement of the intensity of the exercise.^{18,20} All the patients received instructions as to the purpose of the scale, how it would be applied, and had time to observe it and adapt to the expressions and with of the figures. At the beginning and at the end of 6MWT, the scale was showed to the patient, and the patient was asked to measure the perception of the intensity of the dyspnea.¹⁸

Anthropometric Parameters

Body mass (weight) in kg was obtained with the patient wearing as little clothing as possible and bare-footed, on a mechanical scale (*Filizola*[®]) with a maximum load of 150 kg and with a variation of 100g.²¹ The height was measured using the stadiometer placed on the scale.²¹ The parameters used for the classification of the nutritional status were distributed in percentile of body mass index (BMI) ($\text{weight}/\text{height}^2$).²² The program Epi Info version 4.3 from 08 of November of 2007 was used to obtain the values of percentiles of BMI.

Sample

Sample size was calculated taking into consideration possible correlations between the severity of the obstructive disease (FEV1) and the limitation to submaximal exercise (Borg scale after exercise). For this study, it was estimated 41 children and adolescents with CF, considering an alpha error of 5%, a beta error of 20% and a minimum coefficient of correlation of 0.35.

Statistical Analysis

The data were analyzed with the use of *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) version 14.0. The results were described and expressed in mean and standard deviation when the distribution was symmetric, and median and interquartile width when the distribution was asymmetric. The categorical variables are presented in absolute frequencies and rates. The Pearson's linear correlation test (r) was used to evaluate the associations between the quantitative variables and to determine the cut-off points for sensitivity and specificity of the modified Borg scale was used the Receiver Operator Characteristic Curve (ROC).

RESULTS

Forty-one patients with CF were studied, 28 of them being male, and the age mean was 11.1 ± 4.1 years. FEV1% was used as an outcome to evaluate the accuracy of the modified Borg scale. Pulmonary compromise assessed by spirometry was considered mild for most of the patients, and 68.3% presented FEV1 higher than 80% and only 14.6%, lower than 60% of predicted values. Table 1 describes the general characteristics of these patients.

In this sample, the median of the modified Borg scale values after 6MWT was 2(1-3). There was a statistically significant negative correlation of the modified Borg scale with FEV1% ($r = -0.35$; $P = 0.025$) and 6MWTZ ($r = -0.4$; $P = 0.009$) (**Figure 1**). FEV1% also

correlated with the 6MWTZ ($r=0.5$; $P=0.001$) and with the SpO₂ ($r=0.53$; $P<0.001$). Sixty-one per cent of the patients presented 6MWTZ equal or lower than -2. There was no significant correlation of the modified Borg scale with the BMI.

The possibility that the age or the degree of pulmonary compromise of our patients might influence the performance of the modified Borg scale was considered and additional analysis with different subsets of patients according to the age and the FEV₁% were done.

Using the ROC curve analysis in patients older than the age of eight years, the greatest area of the curve (0.75) to predict a FEV₁% lower than 80% was obtained from the cut-off point of 2.5 of the Borg scale. In this age group, significant correlations of the modified Borg scale with FEV₁% ($r=-0.41$; $P=0.022$) and with the 6MWTZ ($r=-0.4$; $P=0.027$) were obtained.

In another analysis, the performance of the test was even better in patients older than 9 years of age by the ROC curve, whose area obtained from the cut-off point of the modified Borg scale was 2.5 was 0.80, providing a sensitivity of 80% and a specificity of 77% to predict a FEV₁% lower than 80%. The curve is represented in **Figure 2**. In this age group, the accuracy of the modified Borg scale was 0.78. There were significant negative correlations of the modified Borg scale with the FEV₁% ($r=-0.59$; $P=0.003$) and with the 6MWTZ ($r=-0.46$; $P=0.026$) (**Figure 3**). For the other variables, the degree of significance established was not reached.

Nevertheless, it was observed that evaluating only the patients older than 10 years of age, there was a decrease in the performance of the scale. Although an area of 0.82 of the ROC curve was achieved with the same cut-off points, significant correlation coefficients of the modified Borg scale were only found with the FEV₁% ($r=-0.54$; $P=0.014$), but not with other variables.

When the patients were stratified with different degrees of compromise, according to the FEV₁, no better performance of the modified Borg scale after the 6MWT was achieved.

DISCUSSION

In the present study, a population of young patients with CF, assisted in two reference centers for the treatment of the disease, was evaluated. The FEV1, which represents an important marker of the progression of the disease, was used as an outcome to evaluate the accuracy of the modified Borg scale. There was an inverse correlation of the scale with the FEV1% and with the 6MWTZ, and it was observed that 61% of the patients presented 6MWTZ lower than the inferior normality limit, although 68.3% presented FEV1 higher than 80%. This may be attributed to the fact that the FEV1 and the 6MWT evaluated distinct components, which justifies the fact that patients with normal pulmonary function, walked distances less than -2 SD of the mean in the 6MWT. An explanation is that perhaps functional capacity declines before pulmonary function, or the FEV1 is not the most sensitive parameter to evaluate pulmonary compromise. Judge and his collaborators²³ demonstrated that structural lung lesions appeared before any alteration in spirometric parameters.

Regarding the perception of effort, measured by the modified Borg scale, it must be perceived and interpreted by the individual.¹⁸ Different ages could be an important factor in causing variations in the response to the scale. The ROC curve presented a variable performance of the scale in predicting the FEV1%, according to age, suggesting that the scale was more adequate for children older than nine years of age.

In a study, Cunha et al.²⁴ found a moderate positive correlation of the distance walked in the 6MWT and the perception of dyspnea ($r=0.55$; $P<0.03$) in children and adolescents with CF (age from 11.0 ± 1.9 years and FEV1% of 63.1 ± 21.1). In contrast, our results presented inverse correlation of the modified Borg scale with 6MWTZ ($r=-0.46$; $P=0.05$) and the FEV1% ($r=-0.58$; $P=0.01$). Our findings suggest that children with more functional compromise have more dyspnea. In the first study, the distance traveled in the 6MWT in relation to predicted values was not normalized, as reference values for the distance walked in children younger than twelve had not been published yet, which takes into consideration height and sex. It is possible that older individuals, who usually walk longer distances, but who could have a lower 6MWTZ if the distance walked were normalized, might have been those that perceived their dyspnea as more intense. If the data in that study were normalized, there is possibility of inversion of the findings.

Many factors might interfere in the subjective response to the scale, such as the general instructions given, understanding of the method and its purpose, and this is why the one in charge of the application must supply all the information that might be relevant and necessary to the individual.¹⁸ It is probable that the cognitive capacity for the subjective perception of dyspnea in these children older than nine years of age are adequate, when compared to younger children that presented difficulty in the interpretation of the scale.

In our findings, including children and adolescents with a mean age of 11.1 ± 4.1 years, the mean of the distance traveled was similar to other studies.^{24,25} However, a study¹⁰ found distances much longer (737 ± 85 m) to what we found. When this study was performed, the guidelines of ATS for the standardization of 6MWT had not been published yet. For this reason, one possible explanation for this contradiction is the use of different protocols, different corridor lengths, keeping company while doing the test, and the possibility that it might have been performed under great verbal encouragement. The standardization of the methodology is essential so that there is reproducibility of the results.¹⁸ Another hypothesis to be considered is the fact that these children from another population were taller or practiced some physical exercise previously and were adapted as to the pulmonary alterations provoked by the disease, presenting a better performance in the distance traveled.

In short, the modified Borg scale showed to be a useful and adequate instrument to measure the subjective sensation of dyspnea after physical activity and good accuracy of the scale in children older than nine years of age and adolescents with CF was observed. As it is a simple, low-cost instrument, which can be applied easily, it can benefit centers with few resources. We suggest that the scale be used regularly in the assessment of these individuals, both for a follow-up and for treatment as to the intensity of the training proposed.

ACKNOWLEDGEMENTS

To Daniela Benzano, for her valuable assistance during the statistic analysis; to Dr. Paulo Dalcin, head of the service for the adults with cystic fibrosis of HCPA, for having sent some patients to participate in the study.

REFERENCES

1. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:918-951.
2. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. *Clin Chest Med* 2007;28:279-288.
3. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr* 1998;132:589-595.
4. Daftary A, Acton J, Heubi J, Amin R. Fecal elastase-1: utility in pancreatic function in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006;5:71-76.
5. Orenstein DM. 2000. Exercise. Cystic fibrosis. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000. 117-90.
6. Orenstein DM. Exercise testing in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1998;25:223-225.
7. Rogers D, Prasad SA, Doull I. Exercise testing in children with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2003;96:S23-S9.
8. Chetta A, Pisi G, Zanini A, Foresi A, Grzincich GL, Aiello M, Battistini A, Olivieri D. Six-minute walking test in cystic fibrosis adults with mild to moderate lung disease: comparison to healthy subjects. *Respir Med* 2001;95:986-991.
9. de Jong W, van der Schans CP, Mannes GP, van Aalderen WM, Grevink RG, Koëter GH. Relationship between dyspnoea, pulmonary function and exercise capacity in patients with cystic fibrosis. *Respir Med* 1997;91:41-46.
10. Gulmans VA, van Veldhoven NH, de Meer K, Helders PJ. The six-minute walking test in children with cystic fibrosis: reliability and validity. *Pediatr Pulmonol* 1996;22:85-89.
11. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982;4:377-381.
12. American Thoracic Society. Dyspnea. Mechanisms, assessment, and management: a consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:321-340.

13. McKone EF, Barry SC, FitzGerald MX, Gallagher CG. The role of supplemental oxygen during submaximal exercise in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2002;20:134-142.
14. Mador MJ, Rodis A, Magalang UJ. Reproducibility of Borg scale measurements of dyspnea during exercise in patients with COPD. *Chest* 1995;107:1590-1597.
15. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr* 2002;140:156-164.
16. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, Crapo R, Enright P, van der Grinten CP, Gustafsson P, Jensen R, Johnson DC, MacIntyre N, McKay R, Navajas D, Pedersen OF, Pellegrino R, Viegi G, Wanger J; ATS/ERS Task Force. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005;26:319-338.
17. Pereira CAC. Espirometria. *J Bras Pneumol* 2002;28:S1-S82.
18. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:111-117.
19. Geiger R, Strasak A, Treml B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JI. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr* 2007;150:395-399.
20. Borg G. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982;14:377-381.
21. Jelliffe D.B. Evaluacion del estado de nutrición de la comunidad. Geneva: OMS 1968;53:291.
22. WHO Expert Committee. Physical status: the use and interpretation of anthropometry. *World Health Organ Tech Rep Ser* 1995;854:1-452.
23. Judge EP, Dodd JD, Masterson JB, Gallagher CG. Pulmonary abnormalities on high-resolution CT demonstrate more rapid decline than FEV1 in adults with cystic fibrosis. *Chest* 2006;130:1424-1432.

24. Cunha MT, Rozov T, de Oliveira RC, Jardim JR. Six-minute walking test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:618-622.

25. Guillén MAJ, Posadas AS, Asensi JRV, Moreno RMG, Rodríguez MAN, González AS. Reproducibilidad del test de la marcha (walking test) en pacientes afectos de fibrosis quística. *An Esp Ped* 1999;51:475-478.

Table 1. Characteristics of children and adolescents with cystic fibrosis

Variables	CF
	(n=41)
Age (years) ^a	11.19±4.13
Sex (male) ^b	28(68.2)
Weight (kg) ^a	40.15±16.80
Height (m) ^a	1.42±0.20
FEV1 (% predicted) ^a	96.66±31.92
FVC (% predicted) ^a	108±1.48
FEV1/FVC (%) ^a	86±17.6
Pre-Borg 6MWT ^c	0(0-1)
Post-Borg 6MWT ^c	2(1-3)
6MWD (m) ^a	476.14±105.3
6MWT Z ^a	-2.48±1.55
SpO ₂ -Post 6MWT ^a	96.04±3.8
HR-Post 6MWT(bpm) ^a	111.5±18.23
RF -Post 6MWT(vipm) ^a	24.48±5.07
BMI (kg/cm ²) ^a	18.8±3.4

FEV1, Predicted Forced Expiratory Volume in the first second; FVC, Forced Vital Capacity, Pre-Borg 6MWT, Modified Borg scale at rest of the six-minute walk test; Post-Borg 6MWT, Modified Borg scale after the six-minute walk test; 6MWD, Six-minute walk distance in meters; 6MWTZ, Six-minute walk test Z-score; SpO₂-Post 6MWT, Peripheral oxygen saturation after the six-minute walk test; HR-Post 6MWT, Heart rate after the six-minute walk; RF-Post 6MWT, Respiratory frequency after six-minute walk test; BMI, Body Mass Index.

^a means ± standard deviation

^b n(%)

^c median (1st – 3rd quartile)

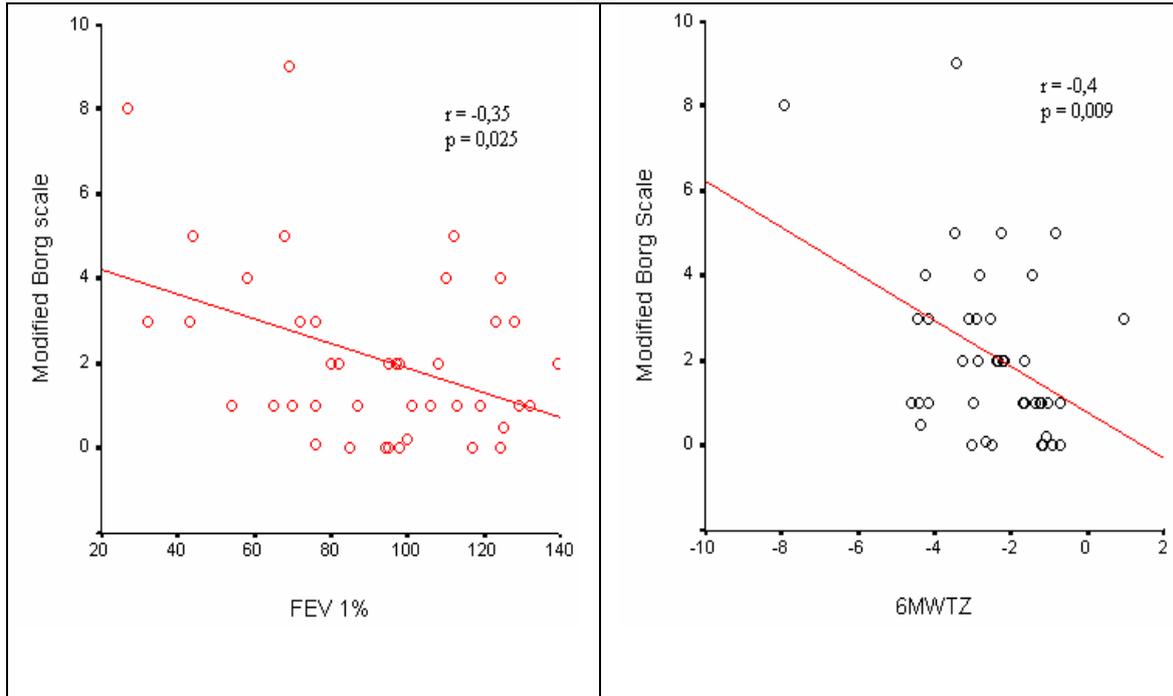


Figure 1. Correlations between the modified Borg scale with the FEV1% and the 6MWTZ in children and adolescents with cystic fibrosis.

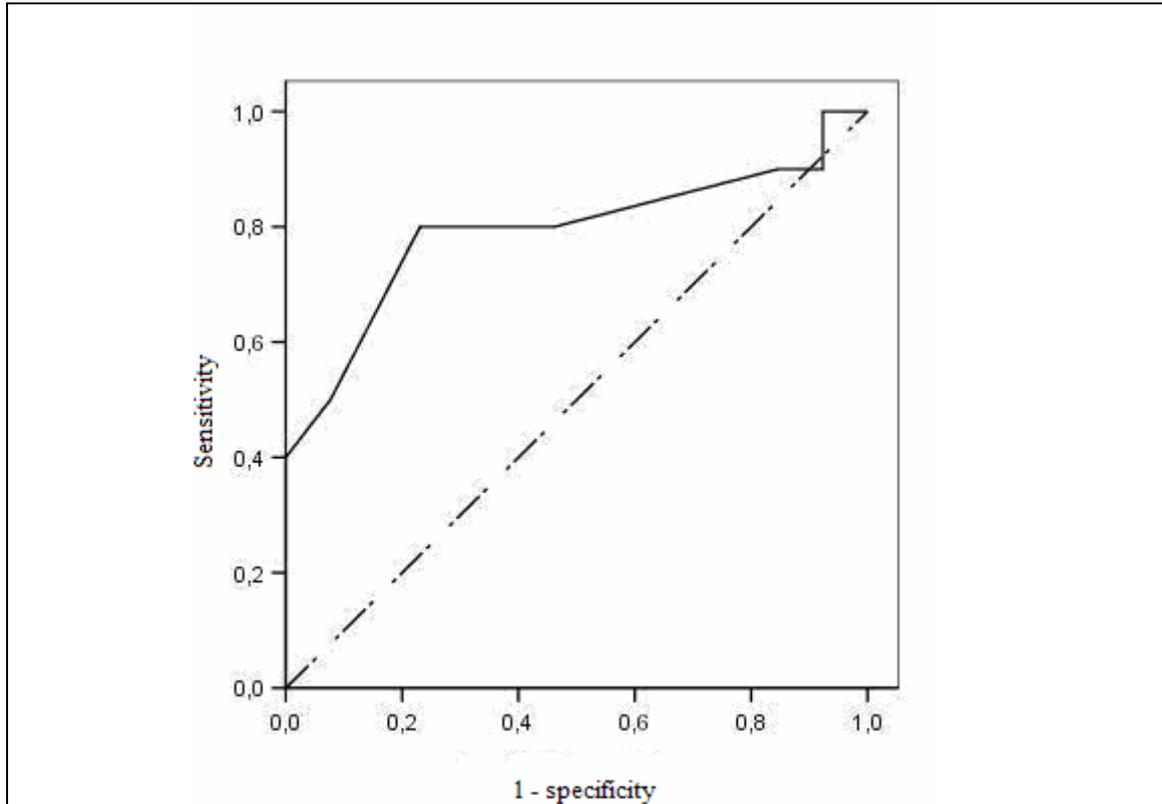


Figure 2. ROC curve relating the modified Borg scale with the FEV1% in patients older than 9 years of age with cystic fibrosis.

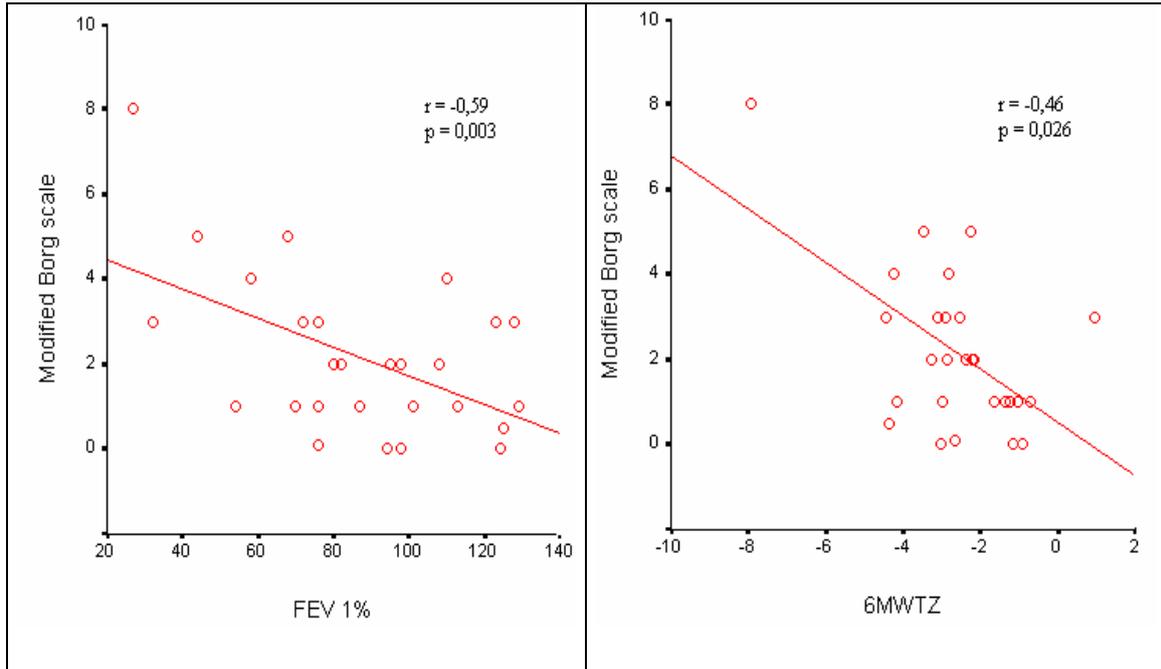


Figure 3. Correlations between the modified Borg scale with the FEV1% and the 6MWTZ in children older than nine years of age and adolescents with cystic fibrosis.

APÊNDICE

APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

“Avaliação da intensidade da dispnéia e do esforço físico de crianças e adolescentes com fibrose cística”

Estou realizando um estudo que tem como objetivo verificar a relação da capacidade submáxima do exercício e a função pulmonar em repouso e durante o exercício de crianças e adolescentes portadores de fibrose cística.

Nesta pesquisa seu(a) filho(a) realizará o teste de caminhada dos seis minutos, sendo avaliado a capacidade ao exercício e a função pulmonar através do teste de espirometria e do manovacuômetro.

É importante ressaltar que riscos existem, embora sejam pequenos, referem-se a queda de saturação de oxigênio e cansaço físico durante e após a caminhada. Essa aplicação do estudo, no entanto é importante, para auxiliar no tratamento da fibrose cística.

Ressalto também que a concordância em participar desse estudo não implica necessariamente em qualquer modificação no tratamento. Da mesma forma, a não concordância em participar deste estudo não irá alterar o tratamento já estabelecido.

Eu, _____ fui informado(a) dos objetivos da pesquisa acima de maneira clara e detalhada. Recebi informação a respeito das condutas e esclareci minhas dúvidas. Sei que em qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão.

A fisioterapeuta Patrícia certificou-me de que todos os dados desta pesquisa serão confidenciais, bem como o tratamento não será modificado em razão deste estudo, e terei liberdade de retirar meu consentimento de participação na pesquisa, face estas informações.

Caso tiver novas dúvidas sobre este estudo, posso entrar em contato no telefone (51) 81871157.

Declaro que recebi cópia do presente termo de consentimento

Paciente

Responsável

Pesquisador

APÊNDICE B - FICHA DE AVALIAÇÃO

Data: ____/____/____

Hora: ____/____/____

1. IDENTIFICAÇÃO

Nome: _____

Registro: _____

Idade: ____ anos ____ meses

DN: ____/____/____ Sexo: F () M ()

Peso: ____ Kg

Altura: ____ cm

2. AVALIAÇÃO CLÍNICA

AP: _____

Dispneia: () Não () Sim

Febre: () Não () Sim

Atividade Física : () Não () Sim

T^a: _____

3. PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS:

() Não () Sim

Quais? _____

Data: _____

4. ESPIROMETRIA:

	PRÉ	PÓS
CVF		
VEF1		
VEF1/CVF		
FEF 25-75		

5. TESTE DA CAMINHADA DOS SEIS MINUTOS

	SAT O2	FC	FR	PA	BORG
RESPOUSO					
FINAL					
Distância					

ANEXO

ANEXO A - ESCALA DE BORG MODIFICADA

- 0 NENHUMA**
- 0,5 MUITO, MUITO LEVE**
- 1 MUITO LEVE**
- 2 LEVE**
- 3 MODERADA**
- 4 POUCO INTENSA**
- 5 INTENSA**
- 6**
- 7 MUITO INTENSA**
- 8**
- 9 MUITO, MUITO INTENSO**
- 10 MÁXIMA**