UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

INVESTIGAÇÃO DE HIPERINSUFLAÇÃO DINÂMICA E SUA RELAÇÃO COM DESFECHOS CLÍNICOS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Porto Alegre, 2021

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

INVESTIGAÇÃO DE HIPERINSUFLAÇÃO DINÂMICA E SUA RELAÇÃO COM DESFECHOS CLÍNICOS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Gabriela Bretos Zanella

Dissertação apresentada ao Programa de Pós Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, como requisito parcial para o título de mestre.

Orientadora: Profa. Dra. Paula Maria Eidt Rovedder

Porto Alegre, 2021

FICHA CATALOGRÁFICA

CIP - Catalogação na Publicação

Zanella, Gabriela Bretos
INVESTIGAÇÃO DE HIPERINSUFLAÇÃO DINÂMICA E SUA RELAÇÃO COM DESFECHOS CLÍNICOS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA / Gabriela Bretos Zanella. -- 2021.
67 f.
Orientadora: Paula Maria Eidt Rovedder.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Porto Alegre, BR-RS, 2021.

1. Fibrose Cística. 2. Teste de esforço cardiopulmonar. 3. Hiperinsuflação dinâmica. I. Rovedder, Paula Maria Eidt, orient. II. Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da UFRGS com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

AGRADECIMENTOS

À Prof. Dra. Paula Maria Edit Rovedder por ter me estendido a mão e acreditado no meu potencial, pelo apoio e estimulo, pelos ensinamentos e pelo carinho.

Agradeço aos meus pais Gelso e Janete por serem a minha base e meus alicerces, por sempre acreditarem em mim e apoiarem todos os meus sonhos.

Obrigada ao meu Marido Giovani, pelo apoio não apenas emocional, mas prático, por ter abraçado comigo de corpo e alma esse desafio, pela ajuda imensurável e incansável em prol do meu bem estar e da realização desse trabalho.

À minha amiga e colega Maiara, por dividir cada momento dessa trajetória, apoiando, ajudando e alegrando todos os meus dias.

Às minhas líderes Claudia Franceschetti e Gabriela Cavion pela compreensão e disponibilidade em ajudar e viabilizar a realização desse trabalho e a toda equipe do HCSA.

Ao Dr. Claudio Ricachinevsky pelo empenho e parceria e pela generosidade em abraçar todas as fases desse projeto.

À toda equipe do ambulatório de pneumologia infantil e do serviço de pneumologia do HCPA.

SUMÁRIO

LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS 6
LISTA DE TABELAS 8
LISTA DE FIGURAS 9
LISTA DE QUADROS 10
RESUMO 11
ABSTRACT 12
1. INTRODUÇÃO 13
2. REFERENCIAL TEÓRICO 15
2.1 FIBROSE CÍSTICA 15
2.1.1 FISIOPATOLOGIA 15
2.1.2 DIAGNÓSTICO 15
2.1.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS 16
2.1.4 EXERCICIO FÍSICO 16
2.1.5 FUNÇÃO PULMONAR E HIPERINSUFLAÇÃO DINÂMICA 17
2.1.6 FORÇA MUSCULAR PERIFÉRICA 19
2.2 TESTE DE ESFORÇO CARDIOPULMONAR 19
2.3 ESCORE DE SHWACHMAN-KULCZYCKI 21
2.4 ESCORE RADIOLÓGICO DE BRASFIELD 22
2.5 QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA 23
3. JUSTIFICATIVA 24
4. OBJETIVOS 24
4.1 OBJETIVOS GERAIS 24
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS 24
5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 26
6. CONCLUSÕES 29
7. CONSIDERAÇÕES FINAIS 29
8. ANEXOS 30
ANEXO A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para os Pais ou Responsável 30
ANEXO B – Escala de Borg 32
ANEXO C – Questionário de qualidade de vida para crianças de 6 a 11 anos 33
ANEXO D - Questionário de fibrose cística – Crianças de 12 a 13 anos 38
ANEXO E - Questionário de fibrose cística – adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos) 42

LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

AI: Amplitude Interquartílica

CFTR: Cystic Fibrosis Transmembrane Condutance Regulator

CFQ-R: Cystic Fibrosis Questionaire Revised

cm: centímetros

CI: Capacidade Inspiratória

CO_2: Dióxido de Carbono

CPT: Capacidade Pulmonar Total

CRF: Capacidade Residual Funcional

CVF: Capacidade Vital Forçada

CVI: Capacidade Vital Inspiratória

DP: Desvio Padrão

DPOC: Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica

EUA: Estados Unidos da América

FC: Fibrose Cística

$FECO_2$: Fração Expirada de Gás Carbônico

FEO_2: Fração Expirada de Oxigênio

FEF25-75: Fluxo Expiratório Forçado entre 25 e 75% da CVF

FPP: Força de Preensão Palmar

HCPA Hospital de Clinicas de Porto Alegre

HD: Hiperinsuflação Dinâmica

IMC: Índice de Massa Corporal

LA: Limiar de Lactato

O_2: Oxigênio

OMS: Organização Mundial da Saúde

QQV: Questionário de Qualidade de Vida

QV: Qualidade de Vida

RER: Taxa De Troca Respiratória

RQ: Quociente Respiratório

TECP: Teste de Esforço Cardiopulmonar

TLC: Capacidade Pulmonar Total

VCO_2: Produção de Gás Carbônico

VEF_1: Volume Forçado no Primeiro Segundo

VE/VCO_2: Equivalentes Ventilatórios de Gás Carbônico

VE/VO_2: Equivalentes Ventilatórios de Oxigênio

VE/VVM: Ventilação Minuto/Ventilação Voluntária Máxima

VO_2: Consumo de Oxigênio

VO_2 máx: Consumo Máximo de Oxigênio

VO_2 pico: Consumo de Oxigênio no Pico do Exercício

VO_2\FC: Pulso de Oxigênio

VR: Volume Residual

VR\CPT: Volume Residual\Capacidade Pulmonar Total

VRE: Volume Residual Expiratório

W: Watts

Wpico: Taxa Máxima de Trabalho

%: Porcentagem

≥: Maior ou igual

LISTA DE TABELAS

LISTA DE FIGURAS

LISTA DE QUADROS

QUADROS DA DISSERTAÇÃO

Quadro 1 - Escore Clínico de Shwachman-Kulczycki[54] 22
Quadro 2 - Escore Radiológico de Brasfield[53]..... 23

RESUMO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva multissistêmica. Suas principais manifestações clinicas são o comprometimento respiratório e o digestivo, podendo haver casos de desnutrição, levando a um baixo desenvolvimento do organismo e afetando o sistema muscular. Quanto ao acometimento respiratório, sabemos que devido as alterações eletrolíticas que tornam as secreções mais espessas, aumenta-se a susceptibilidade às infecções, prejudicando a força muscular respiratória e contribuindo a manifestações de fadiga e intolerância ao exercício.

Sabemos que a redução da capacidade de exercício e da aptidão aeróbica, por meio do consumo máximo de oxigênio (VO_2 max), está associada à baixa expectativa de vida. Podemos avaliar esses dados através do teste de esforço cardiopulmonar (TECP) que atualmente recomenda-se como rotina em avaliações anuais dos pacientes com FC.

Dentre os mecanismos que podem promover a intolerância ao exercício temos a hiperinsuflação dinâmica (HD), já que, durante a atividade física, o incremento da demanda ventilatória em pacientes com limitação do fluxo aéreo gera também aumento progressivo do aprisionamento aéreo estando assim acima dos valores já eventualmente elevados. Outras consequências importantes associadas a HD incluem o aumento do trabalho respiratório, limitação ventilatória mecânica precoce, fraqueza muscular inspiratória e possível fadiga, retenção de CO_2, dessaturação e efeitos adversos na função cardíaca. Estudos indicam, que uma eficiente maneira de obter valores de HD induzida pelo exercício, seria através da capacidade inspiratória (CI).

Tendo em vista a necessidade de monitorar esses valores, é de extrema importância a investigação do comportamento desse componente com a função pulmonar e tolerância ao exercício, devido à escassez de estudos relacionados a este assunto na literatura em pacientes pediátricos ou adolescentes com FC.

ABSTRACT

Cystic Fibrosis (CF) is a multisystemic autosomal recessive genetic disease. Its main clinical manifestations are respiratory and digestive impairment, and there may be cases of malnutrition, leading to a low development of the organism and affecting the muscular system. As for respiratory impairment, it is known that due to electrolyte changes that make secretions thicker, susceptibility to infections is increased, impairing respiratory muscle strength and contributing to manifestations of fatigue and exercise intolerance.

We know that the reduction in exercise capacity and aerobic fitness, through maximum oxygen consumption (VO_2 max), is associated with low life expectancy. We can evaluate these data through the cardiopulmonary exercise test (CPET), which is currently recommended as a routine in annual evaluations of CF patients.

Among the mechanisms that can promote exercise intolerance are dynamic hyperinflation (DH), since, during physical activity, the increase in ventilatory demand in patients with limited airflow also generates a progressive increase in air trapping, thus being above the already high values. Other important consequences associated with DH include increased respiratory work, early mechanical ventilatory limitation, inspiratory muscle weakness and possible fatigue, CO_2 retention, desaturation and adverse effects on cardiac function. Studies indicate that an efficient way to obtain exercise-induced DH values would be through inspiratory capacity (IC).

Considering the necessity of monitoring these values, it is extremely important to investigate the behavior of this component with pulmonary function and exercise tolerance, due to the scarcity of studies related to this subject in the literature in pediatric or adolescent CF patients.

1. INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva multissistêmica. A doença é causada por uma mutação no braço longo do cromossomo 7, que se caracteriza pelo transporte anormal de íons através da membrana epitelial por um defeito na proteína reguladora de condutância transmembrana da FC (CFTR). A CFTR está presente nas células epiteliais das vias aéreas, no trato gastrointestinal, nas glândulas sudoríparas e no sistema geniturinário. (1, 2)

Apesar da CFTR estar relacionada principalmente a um distúrbio funcional das glândulas exócrinas, afetando os pulmões, pâncreas, intestino, fígado, glândulas sudoríparas e sistema reprodutor, suas principais manifestações clinicas são o comprometimento respiratório e digestivo, podendo haver casos de desnutrição, levando a um baixo desenvolvimento do organismo e afetando o sistema muscular. (3)

Quanto ao acometimento respiratório, sabemos que devido às alterações eletrolíticas que tornam as secreções mais espessas, aumenta-se a susceptibilidade às infecções, prejudicando a força muscular respiratória e contribuindo para a manifestação de fadiga e à intolerância ao exercício.

Sabemos que a redução da capacidade de exercício e da aptidão aeróbica, por meio do consumo máximo de oxigênio (VO_2máx), está associada à baixa expectativa de vida e maiores índices de hospitalizações em indivíduos com FC. (4, 5)

O teste de esforço cardiopulmonar (TECP) é capaz de avaliar a capacidade de resposta cardiorrespiratória e muscular de qualquer indivíduo, seja doente crônico ou saudável. (6) Podendo predizer mortalidade, hospitalizações e também está associado à qualidade de vida (QV). (7)

Atualmente recomenda-se o uso do TECP como rotina em avaliações anuais dos pacientes com FC. Ele permite discriminar os mecanismos que limitam o exercício, podendo também determinar efeitos de intervenções e programas de reabilitação além de avaliar alterações fisiológicas relacionadas à progressão da doença. (8-11)

Deste modo, a equipe poderá obter resultados relacionados a limitações físicas ocasionadas pelo exercício físico, efeitos adversos na parte muscular, cardíaca e respiratória e a sintomatologia associado ao exercício. (12)

Dentre os mecanismos que podem promover intolerância ao exercício, como por exemplo o fornecimento anormal de oxigênio e troca gasosa, anormalidades musculoesqueléticas, mal condicionamento físico, função pulmonar e força muscular, temos a hiperinsuflação dinâmica (HD) que é outro mecanismo em potencial, no entanto, os dados na FC são limitados. Poucos estudos que já analisaram uma população de crianças e adolescentes relatam relação entre HD e desempenho no exercício, ela também está relacionada à sensação de dispnéia durante o exercício e pode estar presente mesmo em doenças leves. (13)

Em várias outras doenças como a doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), a HD é considerada uma grande limitação ao exercício, devido a restrições ventilatórias, no entanto, será necessário maiores estudos para entender melhor essa relação na FC. (14)

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 FIBROSE CÍSTICA

A FC é um transtorno genético autossômico recessivo comum em caucasianos, com maior prevalência na Europa, América do Norte e Austrália. Nos EUA, ela afeta 1 em cada 4000 recém-nascidos. (15) Estima-se que 70.000 pessoas em todo mundo estão vivendo com FC, e que aproximadamente 1.000 novos casos são diagnosticados a cada ano.

No Brasil a incidência de FC é de 1:7.576 nascidos vivos. (16) Dados apontam uma sobrevida média de 40,7 anos, sendo que 90% da mortalidade é resultado de complicações pulmonares. (17) A FC ainda não possui cura, porém há tratamentos que visam melhorar e aumentar a sobrevida desses pacientes.

2.1.1 FISIOPATOLOGIA

A FC é uma doença causada por uma mutação no braço longo do cromossomo 7, que se caracteriza pelo transporte anormal de íons através da membrana epitelial por um defeito na proteína CFTR. A CFTR está presente nas células epiteliais das vias aéreas, ductos sudoríparos, pancreáticos, árvore biliar, intestino entre outras. A disfunção da CFTR afeta principalmente células epiteliais, embora haja evidência de um papel nas células imunes. A mutação no gene da FC provoca ausência ou mal funcionamento da CFTR, causando diminuição da excreção de cloro e aumento da eletronegatividade intracelular, resultando em maior fluxo de sódio e água. Promovendo desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, como consequência acontece uma reação inflamatória e posteriormente o processo de fibrose. As manifestações clínicas podem ser muito variáveis, as alterações respiratórias são descritas como as de maior morbidade, porém as manifestações digestivas e nutricionais, manifestações hepatobiliares e insuficiência pancreática também são consequências da doença. (1, 15)

2.1.2 DIAGNÓSTICO

O algoritmo de triagem neonatal para FC usado no Brasil baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens, sendo a segunda feita em até 30 dias de vida. Frente a duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da FC. A dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor ≥ 60 mmol/l, em duas amostras, confirma o diagnóstico. Alternativas para o diagnóstico são a identificação de duas mutações relacionadas à FC e os testes de função da proteína CFTR. (18, 19)

Imediatamente após o diagnóstico, é necessário encaminhar o indivíduo a um centro de referência, pois este necessitará de um manejo multidisciplinar precoce, visando manter o estado nutricional normal e tratar as infecções respiratórias em tempo oportuno. (20)

2.1.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

2.1.3.1 RESPIRATÓRIAS

Em relação ao comprometimento respiratório, estudos relatam sua manifestação responsável por 90% dos casos de morbidade e mortalidade. As bronquiectasias, frequentes em pacientes com FC, favorecem o colapso das vias aéreas e o aprisionamento aéreo. O sintoma respiratório mais frequente relatado é a tosse crônica persistente, além disso a alteração imunológica torna os pacientes mais predisponentes a infecções respiratórias recorrentes e a evolução da doença acarreta em uma diminuição progressiva a tolerância ao exercício.(1, 21)

2.1.4 EXERCICIO FÍSICO

O exercício físico é definido como a realização regular de atividades físicas vigorosas e planejadas, para melhorar o desempenho físico, função cardiovascular e força muscular. (22, 23)

O exercício físico é um componente importante dos programas de tratamento e reabilitação para pacientes com FC. A atividade física contribui consideravelmente para retardar o declínio da função pulmonar, bem como, melhorar o condicionamento físico, densidade óssea e QV. (24)

O exercício exige uma resposta integrada dos sistemas cardiovascular, respiratório, musculoesquelético e imunológico que estão ligadas com o prognóstico desses pacientes. Assim, a avaliação regular da condição física e do estado da doença por meio de testes de exercício, deve ser implementada e estimulada, para que se possa ajudar na identificação dos fatores que limitam a capacidade de exercício, podendo também auxiliar na elaboração e prescrição do mesmo (25-27). Sabemos que a atividade física auxilia na manutenção da função pulmonar, melhorando a depuração das secreções através da combinação de hiperventilação, vibração e tosse, facilitando a expectoração e o condicionamento dos músculos respiratórios. (28)

Apesar dos benefícios físicos e psicológicos bem reconhecidos do exercício na manutenção da saúde na FC, a prática de exercício costuma estar abaixo dos níveis

recomendados. Alguns estudos demonstram que os níveis de atividade na vida diária correlacionam-se significativamente com a tolerância ao exercício em pacientes com FC. É importante identificar fatores relacionados à capacidade aeróbica pois sabemos que o Pico de captação de oxigênio (VO_2 de pico) é um fator prognóstico na FC. Manter altos níveis de atividade física é um objetivo importante no gerenciamento da FC. (29)

A capacidade máxima ao exercício em FC é influenciada por vários fatores, incluindo idade, sexo, estado nutricional, função pulmonar, massa muscular esquelética, resistência e força muscular respiratória, sendo a capacidade máxima ao exercício um dos marcadores de prognóstico mais confiáveis em FC. (24)

2.1.5 FUNÇÃO PULMONAR E HIPERINSUFLAÇÃO DINÂMICA

A avaliação da função pulmonar já é rotina para os indivíduos com FC (30), pois a evolução do comprometimento pulmonar é monitorada pelas variáveis da espirometria. (31, 32) Sabemos que as variáveis da função pulmonar sofrem um declínio ao longo da progressão da doença (33) e a variável espirométrica de volume expiratório forçado no 1º segundo (VEF_1) é descrita como um preditor de morbidade e mortalidade. (34)

A função pulmonar é avaliada através da espirometria ou pletismografia. Sabe-se que nesta população precocemente ocorre alçaponamento de ar, que é evidenciado pelo aumento na relação volume residual/capacidade pulmonar total (VR/CPT) e diminuição dos fluxos expiratórios dos pequenos volumes pulmonares. A progressão da doença é avaliada pelo estudo da função pulmonar através da capacidade vital forçada (CVF), do VEF_1 e do fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da CVF (FEF25-75). Nas exacerbações pulmonares, o VEF_1 e/ ou CVF podem estar diminuídos refletindo no declínio da capacidade funcional, podendo ou não ser persistentes, e também no declínio da qualidade de vida do paciente. (30)

A HD é um dos fatores ventilatórios que pode gerar prejuízos ou incapacidades na realização de exercícios físicos, já que, durante a atividade física, o incremento da demanda ventilatória em pacientes com limitação do fluxo aéreo gera também aumento progressivo do aprisionamento aéreo, tornando assim a HD acima dos valores já eventualmente elevados. Outras consequências importantes associadas à HD incluem o aumento da carga elástica e limiar muscular inspiratório resultando no aumento do trabalho respiratório, limitação ventilatória mecânica precoce, fraqueza muscular inspiratória funcional e possível fadiga, retenção de CO_2, dessaturação e efeitos adversos na função cardíaca. Devido a isso dá-se a importância de monitorar esses valores. Neste contexto, estudos indicam que uma eficiente

maneira de obter valores de HD induzida pelo exercício, seria através da capacidade inspiratória (CI). (35, 36)

Sabemos que a hiperinsuflação pulmonar reduz a CI de tal forma que aumenta a capacidade residual funcional (CRF) durante o exercício, promovendo aumento da dispneia e limitação à capacidade de exercício, sendo associada como um dos principais mecanismos causadores de esforço respiratório.

Estudos realizados em populações com fisiopatologia semelhante à da FC relatam associação direta de exercício físico com desenvolvimento de HD, neste caso, devido ao aumento da CRF, a carga elástica imposta para respirar aumenta e contribui para a intolerância ao exercício, desta forma, a CI pode ser calculada a partir da diferença entre a CPT e a CRF, ou seja, um aumento da CRF irá provocar diminuição da CI, o que pode comprometer a tolerância ao exercício nos pacientes. (37)

A obstrução do fluxo de ar e o aprisionamento aéreo causam hiperinsuflação estática. A hiperinsuflação estática pode influenciar a taxa máxima de trabalho (Wpico) e o VO_2 de pico em adolescentes com FC. Um índice de reserva respiratória elevada pode distinguir os pacientes com FC com limitação ao exercício. (38)

A fadiga muscular inspiratória também pode ser induzida pelo desenvolvimento de HD, aumentando assim o trabalho ventilatório, podendo causar alterações na ventilação perfusão e aprisionamento intrapulmonar, tornando um paciente com FC mais suscetível à limitação ventilatória durante o exercício.

Estudos relatam que devido à obstrução do fluxo aéreo, refletida na diminuição do VEF_1 e na HD, crianças com FC desenvolvem um padrão respiratório rápido durante o exercício, aumentando assim, o trabalho de respiração e custo de oxigênio. Uma função muscular inspiratória diminuída observada em pacientes com FC levará a uma fadiga muscular inspiratória mais rápida, o que contribui para a capacidade reduzida de exercício. (39)

Além disso, em algumas doenças crônicas respiratórias o desenvolvimento da HD é um importante fator limitante da capacidade de exercício. Devido à HD pode haver diminuição do comprimento muscular inspiratória, o que reduz a capacidade de geração de força desses músculos. Resultando em maior sensação de esforço respiratório, aumento da demanda energética e uma maior fadigabilidade muscular inspiratória. (40-42)

Estudos realizados em populações de pacientes jovens com doenças na qual a sua fisiopatologia é semelhante à da FC mostram significativa relação da HD com baixa tolerância ao exercício e declínio da função pulmonar, porém há escassez de estudos relacionados a este assunto na literatura em pacientes pediátricos ou adolescentes com FC, fazendo-se necessário a investigação do comportamento desse componente com a função pulmonar, tolerância ao exercício e suas manifestações clínicas.

2.1.6 FORÇA MUSCULAR PERIFÉRICA

O desenvolvimento da força muscular periférica está associado a fatores como idade, sexo, maturação sexual, nível de atividade física, altura e índice de massa corporal (IMC). Entre esses fatores, a estatura costuma ter uma forte correlação positiva com o desenvolvimento de força, seguido pelo IMC. Além do fato, de estudos demonstrarem relação entre a diminuição da força muscular periférica em crianças com FC com alterações na sua função pulmonar (43), tornando esses dados muito importantes para compor o prognóstico desse paciente e poder entender a sua relação com o seu condicionamento aeróbico.

Para a realização do teste de força de preensão palmar (FPP), através da dinamometria, o avaliado ficará confortavelmente sentado em uma cadeira sem apoio de braços, com os pés apoiados no chão e a coluna ereta, mantendo o ângulo de flexão do joelho em 90º, o ombro posicionado em adução e rotação neutra, cotovelo em flexão de 90 graus, antebraço na posição neutra e com o punho podendo variar da posição de 0º a 30º de extensão e entre 0 a 15 graus de adução, a mão do membro não testado ficará em repouso sobre a coxa do mesmo lado. (44-46)

Após o posicionamento correto do participante, será orientado a apertar o dinamômetro com o esforço isométrico máximo, tendo que manter por 3 segundos. Serão realizadas 3 aferições em cada mão com o tempo de descanso de 30 segundos entre uma medida e outra, bilateralmente. O valor considerado será a média entre os testes. Os dados coletados serão comparados com medidas de crianças e adolescentes saudáveis, já verificados em outros estudos. (44-46)

2.2 TESTE DE ESFORÇO CARDIOPULMONAR

O TECP cada vez mais vem sendo implementado na rotina de check-up dos pacientes com FC, tendo em vista que ele é considerado padrão ouro para avaliar a capacidade

cardiorrespiratória, tolerância ao exercício, respostas a intervenções e para avaliar o prognóstico e evolução da doença. (14)

A aptidão cardiorrespiratória reflete a capacidade geral do sistema cardiovascular e respiratório e também a capacidade de realizar exercícios prolongados, dinâmicos ou que envolvam grande músculos do corpo, ela é uma medida direta da capacidade funcional aeróbica. (47)

O protocolo de ciclo incremental para fadiga volitiva foi baseado no protocolo de Godfrey. Este é o protocolo mais utilizado para a realização deste teste e o mesmo foi adaptado para comtemplar as características dos pacientes da nossa amostra. Ele baseia-se em incrementos ajustados conforme a altura do indivíduo, aonde a taxa de trabalho começava em 5W para indivíduos com altura até 120cm, 10W para altura entre 120-150cm ou 15W/min para aqueles indivíduos com altura igual ou superior a 150cm. (12)

O aquecimento consistiu em 3 minutos de pedalada sem carga e após com o incremento da carga ao longo do resto da duração do teste. O teste foi encerrado quando o paciente não conseguiu mais manter uma cadência acima de 60 rpm. (48)

O exame foi realizado em sala ampla, adequadamente iluminada, limpa e com controle da temperatura ambiente e umidade relativa do ar. A sala dispôs de espaço adequado para acomodar todo o equipamento necessário para a realização dos testes bem como espaço para a circulação de pelo menos três pessoas, caso houvesse necessidade de acesso as situações emergenciais. O teste foi agendado previamente e realizado em um único momento na presença de um fisioterapeuta e um médio devidamente treinados.

Os pacientes estavam usando roupas e sapatos adequados para a prática de exercícios. Durante a realização do teste os pacientes não puderam comunicar-se com o examinador. O paciente foi monitorado através de um eletrocardiógrafo e um traçado foi registrado continuamente durante o teste. Ao iniciar o exercício o indivíduo estava com uma máscara oronasal que não permitiu qualquer escape de ar. A escala de Borg foi apresentada ao paciente em formato de poster e o paciente indicou manualmente a sensação subjetiva de cansaço em membros inferiores e dispneia. Foram observados e anotados sinais e sintomas do paciente, tais como palidez, tontura, sudorese, fadiga e dispneia, relacionando-as à condição hemodinâmica e à resposta eletrocardiográfica ao esforço. (49)

Um computador central controlou o funcionamento do ergômetro (bicicleta) e demais equipamentos periféricos (oxímetro, monitor de pressão). O ergômetro ligado à interface de comunicação com o computador central, enviou dados de velocidade, ciclos e comandos de variação de carga. (49) As medidas da ventilação durante o exercício foram realizadas através de um fluxômetro que registrou as medidas das trocas gasosas a cada ciclo respiratório.

As informações relativas à ventilação e às frações expiradas de oxigênio (FEO_2) e de gás carbônico ($FECO_2$) foram enviadas ao computador durante a realização do teste ergoespirométrico. Além destas variáveis foram registradas o consumo de oxigênio (VO_2); produção de gás carbônico (VCO_2), equivalentes ventilatórios do oxigênio (VE/ VO_2) e do gás carbônico (VE/ VCO_2), pulso de oxigênio (VO_2/FC), quociente respiratório (RQ). (49)

Durante a fase inicial do TECP o paciente foi solicitado a fazer uma inspiração profunda sustentada para que pudéssemos identificar a presença de hiperinflação estática, feito isso o paciente foi instruído a seguir o teste de maneira convencional. A cada 2 minutos do TECP o paciente foi solicitado a realizar a mesma manobra de inspiração profunda sustentada para avaliar a HD. Os indivíduos foram instruídos a inspirar no final da expiração normal, até que seus pulmões estivessem cheios. A manobra terminou com a expiração não forçada. Os indivíduos receberam incentivo verbal durante a manobra de CI para inspirar ao máximo. A CI representa o volume inalado do final da expiração normal até a inspiração máxima (CPT). Para a medida da HD a média de pelo menos três manobras foram relatas e a mudança da CI do repouso para o pico do exercício foi avaliada e os valores obtidos foram comparados e analisados posteriormente (14, 50, 51). Uma diminuição da CI reflete um aumento no volume de ar presente no pulmão (retenção de ar) durante o exercício (HD). (13)

2.3 ESCORE DE SHWACHMAN-KULCZYCKI

O escore Clinico de Shwachman-Kulczycki tem como objetivo avaliar a gravidade da doença e detectar os efeitos dos possíveis tratamentos propostos. Este sistema de avaliação clínica considera quatro diferentes características (atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos do tórax), sendo cada uma delas pontuadas em uma escala de 5 a 25 pontos (melhor desempenho, maior pontuação), sendo que um escore final de 100 pontos representaria o paciente em ótima condição clínica. (52)

Quadro 1 - Escore Clínico de Shwachman-Kulczycki[54]

Graduação	Pontos	Atividade Geral	Exame Físico	Nutrição	Achados radiológicos
Excelente (86-100)	25	Atividade íntegra. Brinca, joga bola. Vai à escola regularmente, etc.	Normal. Não tosse. FC e FR normais. Pulmões livres. Boa postura.	Mantém peso e altura acima do percentil 25. Fezes bem formadas. Boa musculatura e tônus.	Campos pulmonares limpos.
Bom (71-85)	20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa freqüência na escola.	FC e FR normais em repouso. Tosse rara. Pulmões livres. Pouco enfisema.	Peso e altura entre percentis 15-20. Fezes discretamente alteradas.	Pequena acentuação da trama vasobrônquica. Enfisema discreto.
Médio (56-70)	15	Necessita repousar durante o dia. Cansaço fácil após exercícios. Diminui a freqüência à escola.	Tosse ocasional, às vezes de manhã. FR levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento de dedos.	Peso e altura acima do 3º percentil. Fezes anormais, pouco formadas. Distensão abdominal. Hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade. Aumento da trama vasobrônquica.
Moderado (41-55)	10	Dispnéia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte.	Tosse freqüente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidades do tórax. Baqueteamento 2 a 3+.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquiectasia.
Grave (≤40)	5	Ortopnéia.	Tosse intensa.	Desnutrição intensa.	Extensas alterações.
	5	Confinado ao leito.	Períodos de taquipnéia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Pode mostrar sinais de falência cardíaca direita. Baqueteamento 3 a 4+.	Distensão abdominal. Prolapso retal.	Fenômenos obstrutivos. Infecção, atelectasia, bronquiectasia.

FC: frequência cardíaca; e FR: frequência respiratória.

2.4 ESCORE RADIOLÓGICO DE BRASFIELD

O escore radiológico de Brasfield foi criado em 1979 por Brasfield no Alabama, Estados Unidos. E tem por objetivo quantificar as alterações pulmonares com base na radiografia de tórax. Ele tem como base as principais alterações radiológicas associadas à FC e as suas

categorias consistem em: aprisionamento aéreo, opacidades lineares (acentuação das imagens brônquicas), lesões cístico-nodulares, grandes lesões e gravidade geral das lesões.

As três primeiras são classificadas de 0 a 4 pontos e as duas últimas de 0 a 5 pontos. O resultado de cada uma delas é somado e subtraído de 25, a fim de se adequar ao escore de Shwachaman-Kulzycki.

O escore de Brasfield possui ampla aplicabilidade e reprodutibilidade pois está correlacionado com as provas de função pulmonar (CVF e VEF_1) e outros marcados importante na FC. (53, 54)

Quadro 2 - Escore Radiológico de Brasfield[53]

Aprisionamento aéreo	Distensão pulmonar generalizada com convexidade esternal, depressão do diafragma e/ou cifose torácica	0 ausente 1 a 4, conforme a intensidade
Acentuação das imagens brônquicas	Densidades lineares em decorrência da dilatação brônquica, paralelas ou entrecruzadas Opacidades circulares com espessamento da parede brônquica	0 ausente 1 a 4, conforme a intensidade
Lesões cístico-nodulares	Opacidades arredondadas, pequenas e múltiplas = ou > 0,5 cm, com centros radiopacos ou radiolucentes	0 ausente 1 a 4, conforme a intensidade
Grandes lesões	Atelectasias lobares ou segmentares; ou consolidação; inclui pneumonia	0 ausente 3 atelectasia lobar/segmentar 5 atelectasias múltiplas
Gravidade geral	Impressão da completa gravidade das alterações radiológicas	0 ausente 1 a 4, conforme a intensidade 5 complicações cardiomegalia/pneumotórax

2.5 QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), QV representa ‘’a percepção do indivíduo, tanto de sua posição na vida, no contexto cultural e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações’’. Dessa forma, para ter boa QV é preciso que o indivíduo estabeleça uma boa relação entre os domínios social, psicológico e físico, inserindo suas expectativas no contexto em que vive (55, 56).

A importância de mensurar QV em FC foi descrita pela primeira vez em 1986 por um grupo de especialistas e, desde então, a QV nesse grupo de pacientes passou a ser avaliada, tendo em vista o modelo de outras doenças crônicas, pelo fato de essa também demandar um tratamento tão complexo quanto o da FC (55, 56).

O Questionário de qualidade de vida foi descrito pela primeira vez em 1996 na França, e foi denominado *Cystic Fibrosis Questionaire Revised (CFQ-R)*. Em 2005, Quittner *at al*. Realizaram sua tradução para língua inglesa, com vantagens adicionais, como possibilidade de sua aplicação em crianças menores (6 a 11 anos). Em 2006, o CFQ foi traduzido e validado para língua portuguesa. A tradução foi feita do questionário em inglês. (55, 56)

Inicialmente, todos os pacientes que preencherem os critérios de inclusão para o estudo responderão o questionário de qualidade de vida (Anexos C, D e E). Este instrumento permite avaliar o impacto da doença quanto ao aspecto físico, emocional e social do tratamento do doente e seus familiares, e é apresentado em quatro versões, sendo elas: para população de 6 a 11 anos, de 12 a 13 anos e maior de 14 anos. Uma última versão é destinada aos pais das crianças menores de 13 anos. (57)

3. JUSTIFICATIVA

Devido à escassez de estudos relacionados a este assunto na literatura em pacientes pediátricos ou adolescentes com FC, faz-se necessário a investigação do comportamento desse componente e sua relação com a função pulmonar, tolerância ao exercício e manifestações clinicas.

4. OBJETIVOS

4.1 OBJETIVOS GERAIS

Investigar a presença de HD em crianças e adolescentes com FC e relacionar com desfechos clínicos e funcionais.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar a correlação entre CI e demais variáveis metabólicas do TECP com os volumes e capacidades pulmonares, avaliada por espirometria e pletismografia.

- Determinar a correlação entre CI e demais variáveis metabólicas do TECP com as variáveis clínicas e radiológicas, avaliadas com o uso dos escores de Shwachman-Kulczycki e radiológico de Brasfield, em crianças com FC.

- Determinar a correlação entre CI e demais variáveis metabólicas do TECP e o questionário de qualidade de vida específico para FC.

- Determinar a correlação entre a CI, dispneia e sensação de fadiga em membros inferiores através da escala de Borg durante o TECP.

- Determinar a correlação entre HD e força muscular periférica.

- Determinar a correlação entre a HD e frequência de internações hospitalares no período de um ano.

5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ribeiro JD, Ribeiro MA, Ribeiro AF. Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. Jornal de Pediatria. 2002;78:171-86.
2. Elborn JS. Cystic fibrosis. The Lancet. 2016;388(10059):2519-31.
3. Santos RCd, Mucha FC, Almeida ACS, Itaborahy BDH, Schivinski CIS. Respiratory muscle strength and Modified Shuttle Walk Test performance in schoolers with cystic fibrosis. Fisioterapia e Pesquisa. 2019;26:196-201.
4. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The Prognostic Value of Exercise Testing in Patients with Cystic Fibrosis. 1992;327(25):1785-8.
5. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. 2014;49(7):641-9.
6. Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Whipp BJ, Froelicher VF. Principles of Exercise Testing and Interpretation. 1987;7(4):189.
7. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. BMC Pulm Med. 2014;14:26-.
8. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. 1997;52(3):291-3.
9. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. Journal of Cystic Fibrosis. 2013;12(6):714-20.
10. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. 2010;35(3):578-83.
11. Smith L, Reilly CC, MacBean V, Jolley CJ, Elston C, Moxham J, et al. Physiological markers of exercise capacity and lung disease severity in cystic fibrosis. 2017;22(4):714-20.
12. Hebestreit H, Arets H, Aurora P, Boas S, Dwyer T, Cerny F, et al. Statement on Exercise Testing in Cystic Fibrosis. Respiration. 2015.
13. Stevens D. Static hyperinflation is associated with ventilatory limitation and exercise tolerance in adult cystic fibrosis. 2018;12(5):1949-57.
14. Stevens D, Stephenson A, Faughnan ME, Leek E, Tullis E. Prognostic relevance of dynamic hyperinflation during cardiopulmonary exercise testing in adult patients with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2013;12(6):655-61.
15. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. The Journal of Pediatrics. 2017;181:S4-S15.e1.
16. Athanazio RA, Silva Filho LV, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EF, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2017;43(3):219-45.
17. Konstan MW, Hilliard KA, Norvell TM, Berger M. Bronchoalveolar lavage findings in cystic fibrosis patients with stable, clinically mild lung disease suggest ongoing infection and inflammation. 1994;150(2):448-54.
18. Bhattacharya K, Wotton T, Wiley V. The evolution of blood-spot newborn screening. Transl Pediatr. 2014;3(2):63-70.
19. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. The Journal of Pediatrics. 2008;153(2):S4-S14.
20. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. Journal of Cystic Fibrosis. 2014;13:S23-S42.

21. Ziegler B, Rovedder PME, Dalcin PT, Menna-Barreto SS. Respiratory patterns in spirometric tests of adolescents and adults with cystic fibrosis. Jornal Brasileiro de Pneumologia. 2009;35:854-9.
22. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. Int J Pediatr. 2010;2010:670640.
23. Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. 2014;43(3):817-23.
24. Sovtic AD, Minic PB, Kosutic J, Markovic-Sovtic GP, Gajic MB. Static Hyperinflation Is Associated With Decreased Peak Exercise Performance in Children With Cystic Fibrosis. 2013;58(2):291-7.
25. Cerny F. Exercise and Cystic Fibrosis (CF) 2.0. 2013;25(4):616.
26. ATS/ACCP Statement on Cardiopulmonary Exercise Testing. 2003;167(2):211-77.
27. Bell SC, Morris NR. Exercise testing in patients with cystic fibrosis: Why and which? Journal of Cystic Fibrosis. 2010;9(5):299-301.
28. Franco CB, Ribeiro AF, Morcillo AM, Zambon MP, Almeida MB, Rozov T. Air stacking: effects of Pilates mat exercises on muscle strength and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2014;40(5):521-7.
29. Savi D, Di Paolo M, Simmonds NJ, Pascucci C, Quattrucci S, Palange P. Is daily physical activity affected by dynamic hyperinflation in adults with cystic fibrosis? BMC Pulm Med. 2018;18(1):60.
30. Andrade E, Fonseca D, Silva A, Menna-Barreto S. Spirometry evolution assessment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2001;27(3):130-6.
31. Beydon N, Davis SD, Lombardi E, Allen JL, Arets HGM, Aurora P, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Pulmonary Function Testing in Preschool Children. 2007;175(12):1304-45.
32. Lesnick BL, Davis SD. Infant pulmonary function testing: overview of technology and practical considerations--new current procedural terminology codes effective 2010. Chest. 2011;139(5):1197-202.
33. Sanders DB, Bittner RCL, Rosenfeld M, Hoffman LR, Redding GJ, Goss CH. Failure to recover to baseline pulmonary function after cystic fibrosis pulmonary exacerbation. Am J Respir Crit Care Med. 2010;182(5):627-32.
34. Szczesniak R, Heltshe SL, Stanojevic S, Mayer-Hamblett N. Use of FEV(1) in cystic fibrosis epidemiologic studies and clinical trials: A statistical perspective for the clinical researcher. Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society. 2017;16(3):318-26.
35. Sclauser Pessoa I, Parreira V, Lorenzo V, Reis M, Costa D. Analysis of dynamic pulmonary hyperinflation (DH) following activities of daily living in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Brazilian journal of physical therapy. 2007;11:469-74.
36. Guenette JA, Chin RC, Cory JM, Webb KA, O'Donnell DE. Inspiratory Capacity during Exercise: Measurement, Analysis, and Interpretation. Pulm Med. 2013;2013:956081.
37. Murariu C, Ghezzo H, Milic-Emili J, Gautier H. Exercise limitation in obstructive lung disease. Chest. 1998;114:965-8.
38. Karapanagiotis S, Gambazza S, Brivio A, D'Abrosca F, Colombo C. Ventilatory limitation and dynamic hyperinflation during exercise testing in Cystic Fibrosis. 2017;52(1):29-33.
39. Werkman MS, Hulzebos HJ, Arets HGM, van der Net J, Helders PJM, Takken T. Is static hyperinflation a limiting factor during exercise in adolescents with cystic fibrosis? 2011;46(2):119-24.
40. O'Donnell DE, Revill SM, Webb KA. Dynamic Hyperinflation and Exercise Intolerance in Chronic Obstructive Pulmonary Disease. 2001;164(5):770-7.

41. O'Donnell DE. Hyperinflation, dyspnea, and exercise intolerance in chronic obstructive pulmonary disease. Proc Am Thorac Soc. 2006;3(2):180-4.
42. Troyer AD, Wilson TA. Effect of acute inflation on the mechanics of the inspiratory muscles. 2009;107(1):315-23.
43. Daloia LMT, Leonardi-Figueiredo MM, Martinez EZ, Mattiello-Sverzut AC. Isometric muscle strength in children and adolescents using Handheld dynamometry: reliability and normative data for the Brazilian population. Brazilian journal of physical therapy. 2018;22(6):474-83.
44. Dias JA, Ovando AC, Külkamp W, Borges Junior NG. Hand grip strength: evaluation methods and factors influencing this measure. Revista Brasileira de Cineantropometria & Desempenho Humano. 2010;12:209-16.
45. Reis MM, Arantes PMM. Assessment of hand grip strength - validity and reliability of the saehan dynamometer. Fisioterapia e Pesquisa. 2011;18:176-81.
46. Molenaar HM, Zuidam JM, Selles RW, Stam HJ, Hovius SER. Age-Specific Reliability of Two Grip-Strength Dynamometers When Used by Children. 2008;90(5):1053-9.
47. Ruiz J, Cavero-Redondo I, Ortega F, Welk G, Andersen L, Martinez Vizcaino V. Cardiorespiratory fitness cut points to avoid cardiovascular disease risk in children and adolescents; What level of fitness should raise a red flag? A systematic review and meta-analysis. British Journal of Sports Medicine. 2016;50.
48. Gambazza S, Guarise R, Carta F, Ambrogi F, Mirabella M, Brivio A, et al. Exercise capacity and ventilation inhomogeneity in cystic fibrosis: A cross-sectional study. 2020;55(2):394-400.
49. Normatização de técnicas e equipamentos para realização de exames em ergometria e ergoespirometria Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 2003;80:457-64.
50. Lammi MR, Marchetti N, Criner GJ. Reduced dynamic hyperinflation after LVRS is associated with improved exercise tolerance. Respir Med. 2014;108(10):1491-7.
51. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. 2005;26(2):319-38.
52. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-Term Study of One Hundred Five Patients with Cystic Fibrosis: Studies Made Over a Five- to Fourteen-Year Period. AMA Journal of Diseases of Children. 1958;96(1):6-15.
53. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new scoring system. Pediatrics. 1979;63(1):24-9.
54. Pereira FFL, Figueiredo R, Pedrosa JF, Alvim CG, Camargos PAM, Ibiapina CdC. Clinical Scores and Diagnostic Imaging in Cystic Fibrosis. Rev Med Minas Gerais. 2012; 22 S32-S9.
55. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and Validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: A Health-Related Quality-of-Life Measure for Cystic Fibrosis. Chest. 2005;128(4):2347-54.
56. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. Jornal de Pediatria. 2006;82:151-6.
57. Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, Munzenberger P, Bearss K, Nitza AG, et al. Translation and Linguistic Validation of a Disease-Specific Quality of Life Measure for Cystic Fibrosis. Journal of Pediatric Psychology. 2000;25(6):403-14.

6. CONCLUSÕES

Este trabalho teve como objetivos principal investigar a presença de HD em crianças e adolescentes com FC e relacionar com desfechos clínicos e funcionais.

Os resultados demonstraram que há prevalência de pacientes com HD de 42,4%, medida durante o TECP em crianças e adolescentes com FC. Na comparação entre os grupos de pacientes com HD e sem HD com as variáveis clínicas e funcionais, não foi encontrada diferenças significativas. Entretanto, a CI média correlacionou-se positivamente com VO_2 de pico, Carga, Idade, CVF, VEF_1 e Dinamometria Média.

7. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esse estudo trouxe benefícios para os voluntários envolvidos e para o serviço do ambulatório de pneumologia, pois oportunizou explorarmos um tema pouco conhecido nesta população. Isto viabilizou uma maior compreensão das condições dos indivíduos, o que possibilita o desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas. Os participantes e seus responsáveis demonstraram interesse em participar do estudo e não houve nenhuma desistência no decorrer da coleta.

Houve grande participação da equipe multidisciplinar para realização desse estudo e os resultados de desempenho de cada paciente eram informados aos profissionais da equipe.

A realização desse estudo trouxe grande aprendizado sobre a correlação da HD com as demais variáveis do TECP, teste de função pulmonar, força de preensão palmar e qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC.

Observamos que nesta amostra de pacientes não houve diferenças significativas entre os indivíduos com HD e sem HD.

8. ANEXOS

ANEXO A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para os Pais ou Responsável

Estamos convidando o paciente pelo qual você é responsável a participar do projeto de pesquisa. Esta pesquisa tem por objetivo fazer uma comparação com os achados clínicos e os testes de função pulmonar, e teste cardiopulmonar em paciente com fibrose cística. A pesquisa contará com a participação voluntária das crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) em acompanhamento no ambulatório de Pneumologia Infantil do HCPA. Neste estudo, o paciente realizará os exames de rotina na vinda ao ambulatório como a espirometria (exame em que ele assopra com o bocal num aparelho). Será realizado também o teste de esforço cardiopulmonar que avalia o consumo de oxigênio (teste de pedalar com uma máscara presa no rosto). Assim como a pletismografia que avaliará o volume de gás torácico e a resistência da via aérea, neste teste o paciente ficará sentado em uma cabine e receberá orientações do terapeuta. O Paciente será submetido a medição da força de preensão palmar através de um dinamômetro palmar, neste teste o paciente ficara confortavelmente sentando em uma cadeira sem braços e ao comando do avaliador será solicitado a fazer uma contração isométrica sustentada por 3 segundos, o teste será repetido três vezes para cada braço. também responderá algumas perguntas sobre como ele se sente em casa realizando algumas tarefas, para que possamos avaliar a qualidade de vida dele em relação à fibrose cística. Os testes que o paciente fará neste estudo podem apresentar cansaço físico e dores nas pernas, mas todos os testes também podem ser interrompidos caso o paciente não se sinta confortável no momento. O estudo não prevê pagamento de nenhum valor a seus voluntários por sua participação e também não trará nenhum custo financeiro aos seus voluntários. Caso seja necessário, poderá haver ressarcimento para transporte por parte dos pesquisadores. Os benefícios desse estudo são de conhecer melhor a evolução da doença dos pacientes com FC do ambulatório de Pneumologia Infantil do HCPA e assim poder estabelecer protocolos de tratamentos que sejam adequados aos pacientes. Os pesquisadores se comprometem a manter a confidencialidade dos dados de identificação pessoal dos participantes e os resultados serão divulgados de maneira agrupada, sem a identificação dos pacientes que participarão.

O consentimento poderá ser retirado, a qualquer momento, sem comprometer o acompanhamento do paciente com a instituição.

Em caso de quaisquer dúvidas poderão entrar em contato a qualquer momento com as pesquisadoras: Paula Rovedder, telefone 51 - 98418290 ou Gabriela Bretos, telefone 51-998892772. No Ambulatório de Pneumologia Infantil do HCPA – Zona 4 todas as quartas-feiras e sextas-feiras das 8h às 12h. Também no Comitê de Ética e Pesquisa poderá ser contatado para esclarecimentos e dúvidas, no 2º andar do HCPA, sala 2227 ou pelo telefone 51 33597640, das 8h às 17h, de segunda a sexta.

Este termo será elaborado em duas vias, sendo que uma ficará com os pesquisadores e a outra com o responsável pelo paciente voluntário.

Nome do paciente:_____ Assinatura:_____

Nome do responsável:_____ Assinatura:_____

Nome do pesquisador:_____ Assinatura:_____

Local e data: _____

ANEXO B – Escala de Borg

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 intensa
10	Máxima

ANEXO C – Questionário de qualidade de vida para crianças de 6 a 11 anos

Este questionário é formatado para uso do entrevistador. Por favor, use esse formato para crianças mais jovens. Para crianças mais velhas, que parecem ser capazes de ler e responder aos questionários sozinhas, como as de 12 a 13 anos, use este questionário na forma de auto-avaliação.

Para cada seção do questionário, há instruções para o entrevistador. Estas instruções que você deve ler para a criança estão assinaladas entre aspas. As instruções que você deve seguir estão sublinhadas e colocadas em itálico.

Entrevistador: *Por favor faça as seguintes perguntas:*

A) Qual a data de seu nascimento?
Dia Mês Ano

B) Você é?
Menino Menina

C) Durante as **últimas duas semanas** você esteve de férias, faltou à escola por razões NÃO relacionadas à sua saúde?
Sim Não

D) Qual das seguintes descreve de melhor maneira a sua origem?
1 Branca 2 Negra 3 Mulata
4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?)_____
7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?
1 Infantil (jardim de infância) 2 1ºsérie 3 2ºsérie 4 3ºsérie
5 4º série 6 5º série 7 6º série 8 7ºsérie 9 Não está na escola

Entrevistador: *Por favor leia o seguinte para a criança*:

"Estas questões são feitas para as crianças que, como você, têm fibrose cística. Suas respostas vão nos ajudar a entender como esta doença é e como seu tratamento lhe ajuda. Responder estas questões vai ajudar você e a outros como você, no futuro. Para cada questão que eu pergunto, escolha uma resposta no cartão que vou mostrar para você."

**Apresente o cartão laranja para a criança.*

Olhe para este cartão e leia comigo o que ele diz: **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**

“Aqui está um exemplo: Se eu perguntasse a você se **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade** que os elefantes voam, qual das 4 respostas do cartão você escolheria?”

**Apresente o cartão azul para a criança.*

“Agora olhe para este cartão e leia comigo o que diz: **Sempre / Frequentemente / Às vezes / Nunca.**

“Aqui está um outro exemplo: Se eu perguntasse se você vai para a lua **Sempre / Frequentemente / Às vezes / Nunca**, qual das respostas do cartão você escolheria?”

**Apresente o cartão laranja para a criança.*

“Agora eu vou fazer algumas perguntas sobre sua vida de todos os dias.”

“Fale-me se você acha que o que eu vou ler para você.” *Por*

favor assinale o quadrado da resposta da criança.

“Durante as **últimas duas semanas**.”

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1.Você conseguiu andar tão depressa quanto os outros				
2.Você conseguiu subir as escadas tão depressa quanto os outros				
3.Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				
4.Você conseguiu correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5.Você conseguiu participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6.Você teve dificuldade de carregar ou levantar coisas pesadas como livros, mochilas e maleta da escola				

Entrevistador: *Mostre o cartão azul para à criança.*

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"E durante as **últimas duas semanas**, diga-me com que frequência:"

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
7.Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você se sentiu triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				
15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi forçado(a) a comer				

Entrevistador: *Apresente o cartão laranja à criança.*

"Agora diga se você acha que o que estou lendo para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade**."

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Durante as **últimas duas semanas:**"

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
18. Você conseguiu fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você brincou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para a sua casa				
25. Você foi “gozado(a)” por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				
27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Entrevistador*: Apresente o cartão azul para à criança novamente.*

Assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Diga-me quantas vezes nas **últimas duas semanas**:"

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou à noite por causa da tosse				
33. Você tossiu com catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO D - Questionário de fibrose cística – Crianças de 12 a 13 anos

Este questionário é destinado aos adolescentes que, como você, têm fibrose cística. Suas respostas nos ajudarão a entender esta doença e como os tratamentos podem ajudar você. Assim, respondendo estas questões, você ajudará a você mesmo e a outros com fibrose cística no futuro.

Por favor, responda todas as questões. **Não há respostas erradas ou certas**. Se você não está seguro quanto à resposta, escolha a que parece mais próxima da sua situação.

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?
Dia Mês Ano

B) Você é?
Masculino Feminino

C) Durante as **últimas duas semanas** você esteve de férias, faltou à escola por razões NÃO relacionadas à sua saúde?
Sim Não

D) Qual das seguintes descreve de melhor maneira a sua origem?
1 Branca 2 Negra 3 Mulata

4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?)_____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?
1 5ºsérie 2 6ºsérie 3 7ºsérie 4 8ºsérie

5 1º ano do ensino médio 6 não está na escola

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.

Durante as **últimas duas semanas** em que nível você teve dificuldade para:

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
1. Você é capaz de andar tão depressa quanto os outros				
2. Você foi capaz de subir escadas tão depressa quanto os outros				

3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				
4. Você foi capaz de correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5. Você foi capaz de participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6. Você teve dificuldade carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochilas e maleta da escola				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

*Durante as **últimas duas semanas** indique quantas vezes:*

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
7.Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você se sentiu triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				

15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi obrigado(a) a comer				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

*Durante as **últimas duas semanas**:*

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
18. Você foi capaz de fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você ficou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais tempo do que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para a sua casa				
25. Você foi “gozado(a)” por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				

27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as ***últimas duas semanas****:*

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou a noite por causa da tosse				
33. Você tossiu com catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, verifique se você respondeu a todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO E - Questionário de fibrose cística – adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos)

A compreensão do impacto da doença e dos tratamentos têm na sua vida diária pode ajudar a equipe profissional a acompanhar sua saúde e ajustar os seus tratamentos. Por isso, este questionário foi especificamente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigado por completar o questionário.

Instruções: as questões a seguir se referem ao estado atual da sua saúde e como você a percebe. Essa informação vai permitir que a equipe de saúde entenda melhor como você se sente na sua vida diária.

Por favor, responda todas as questões. Não há respostas erradas ou certas. Se você está em dúvida quanto a resposta, escolha a que estiver mais próxima da sua situação.

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?
Dia Mês Ano

B) Qual seu sexo?
Masculino Feminino

C) Durante as **últimas duas semanas** você esteve de férias, faltou à escola ou ao trabalho por razões NÃO relacionadas à sua saúde?
Sim Não

D) Qual o seu estado civil atual?
1 Solteiro(a) / nunca casou 2 Casado(a) 3 Viúvo(a)
4 Divorciado(a) 5 Separado(a)
6 2º casamento 7 Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?
1.Branca 2 Negra 3 Mulata
4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?)_____
7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

F) Qual foi o grau máximo de escolaridade que você completou?
Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo

Escola Vocacional (Profissionalizante)

Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto

Curso Médio (colegial ou científico) Completo

Faculdade / Curso Superior

Não frequentou a escola

G) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar? Vai à escola
Faz cursos em casa

Procura trabalho

Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)

Faz serviços em casa – período integral

Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde

Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.
Durante as **últimas duas semanas** em que nível você teve dificuldade para:

	Muita Dificuldade	**Pouca dificuldade**	**Alguma dificuldade**	**Nenhuma dificuldade**
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes				
2. Andar tão depressa quanto os outros				
3. Carregar ou levantar coisas pesadas como livros,pacotes ou mochilas				
4. Subir um lance de escadas				
5. Subir tão depressa quanto os outros				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.
Durante as ***últimas duas semanas*** *indique quantas vezes:*

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
6. Você se sentiu bem				
7.Você se sentiu preocupado(a)				
8. Você se sentiu inútil				
9. Você se sentiu cansado(a)				
10. Você se sentiu cheio(a) de energia				
11. Você se sentiu exausto(a)				
12. Você se sentiu triste				

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha, por favor, apenas uma Pensando sobre o seu estado de saúde **nas últimas duas semanas:**

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

1 Você consegue andar por longo período, sem se cansar
2 Você consegue andar por longo período, mas cansa
3 Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4 Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo

14. O que você sente em relação à comida?

1. Só de pensar em comida, você se sente mal.
2. Você nunca gosta de comer.
3. Você às vezes gosta de comer.
4. Você sempre gosta de comer.

15. Até que ponto os tratamentos que você faz tornam sua vida diária difícil?

1. Nem um pouco.
2. Um pouco.
3. Moderadamente.
4. Muito.

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

1 Muito tempo.
2 Algum tempo.
3 Pouco tempo.
4 Não muito tempo

17. O quanto é difícil para você realizar seus tratamentos, inclusive medicações, diariamente?

1 Não é difícil.
2 Um pouco difícil.
3 Moderadamente difícil.
4 Muito difícil.

18. O que você pensa da sua saúde no momento?

1 Excelente
2 Boa
3 Mais ou menos (regular)
4 Ruim

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.
Pensando sobre a sua saúde, durante **as últimas duas semanas**, indique na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são verdadeiras ou não:

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
19. Eu tenho dificuldade de recuperar após esforço físico				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar				
21. Eu tenho que me esforçar para comer				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria				
23.Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros				
24. Eu acho que estou muito magro(a)				

25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade				
26. Eu me sinto mal com a minha				
aparência física				
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)				
28. Eu fico bastante com os meus amigos				
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite				
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência				
32. Eu me sinto saudável				
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo frequentar faculdade, casar, progredir no emprego)				
34. Eu levo uma vida normal				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

Por favor, escolha o número ou selecione o quadrado indicando sua resposta.

35. Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares, trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante as **últimas duas semanas**:

1 Você não teve problemas
2 Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil.
3 Você ficou para trás.
4 Você não conseguiu realizar as atividades, de nenhum modo.

36. Quantas vezes você faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu fazer suas atividades diárias por causa da sua doença ou dos seus tratamentos nas **últimas duas semanas**?

Sempre Frequentemente Às vezes Nunca

37. O quanto a Fibrose Cística atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?

Sempre Frequentemente Às vezes Nunca

38. O quanto a Fibrose Cística interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?

Sempre Frequentemente Às vezes Nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADE NOS SINTOMAS

Por favor assinale a sua resposta.

*Indique como você têm se sentido durante as **últimas duas semanas**.*

	Muito(a)	**Algum(a)**	**Um pouco**	**Nada**
39. Você teve dificuldade para ganhar peso?				
40. Você estava encatarrado(a)?				
41. Você tem tossido durante o dia?				
42. Você teve que expectorar catarro?				*

*Vá para a questão 44

43. O seu catarro (muco) tem sido predominantemente:

Claro Claro para amarelado Amarelo-esverdeado

Verde com traços de sangue Não sei

*Com que frequência nas **últimas duas semanas:***

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
44. Você tem chiado?				
45. Você tem tido falta de ar?				

46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?				
47. Você tem tido problema de gases?				
48. Você tem tido diarréia?				
49. Você tem tido dor abdominal?				
50. Você tem tido problemas alimentares?				

Por favor, verifique se você respondeu a todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!