

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO
ADOLESCENTE

**ENSAIO CLÍNICO RANDOMIZADO DE UMA
INTERVENÇÃO EDUCACIONAL NO EXERCÍCIO
FÍSICO E NA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

TESE DE DOUTORADO

PATRÍCIA XAVIER HOMMERDING

Porto Alegre, Brasil

2011

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO
ADOLESCENTE

**ENSAIO CLÍNICO RANDOMIZADO DE UMA
INTERVENÇÃO EDUCACIONAL NO EXERCÍCIO
FÍSICO E NA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

PATRÍCIA XAVIER HOMMERDING

Orientador: Prof Dr. Paulo José Cauduro Marostica

A apresentação desta tese é exigência do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Universidade Federal do Rio Grande do Sul para obtenção do título de Doutor.

Porto Alegre, Brasil
2011

CIP - Catalogação na Publicação

Xavier Hommerding, Patrícia

Ensaio clínico randomizado de uma intervenção educacional no exercício físico e na qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística / Patrícia Xavier Hommerding. -- 2011. 140 f.

Orientador: Paulo José Cauduro Marostica.

Tese (Doutorado) -- Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Porto Alegre, BR-RS, 2011.

1. Fibrose cística. 2. Teste de esforço máximo. 3. Exercício aeróbico. 4. Qualidade de vida. I. Cauduro Marostica, Paulo José, orient. II. Título.

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO
ADOLESCENTE

ESTA DISSERTAÇÃO FOI DEFENDIDA PUBLICAMENTE EM:

16 de dezembro de 2011

E, FOI AVALIADA PELA BANCA EXAMINADORA COMPOSTA POR:

Prof. Dra. Janice Luisa Lukrafka

Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre - UFCSPA

Prof. Dr. Leonardo Araujo Pinto

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul - PUCRS

Prof. Dr Gilberto Bueno Fischer

Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre - UFCSPA

DEDICATÓRIA

Aos meus pais, Alceu Ademar Hommerding e Tânia Maria Alves Xavier por terem me ensinado, entre outras coisas o real sentido das palavras amor e dedicação, sempre depositando confiança e estímulo em meus estudos.

Ao Fefê, Felipe Frasson pelo amor, cumplicidade e carinho a mim dispensados, pelo apoio sempre, mesmo em meus momentos de ausência.

AGRADECIMENTOS

Ao Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente e a Universidade Federal do Rio Grande do Sul, pela possibilidade de obtenção deste título.

Ao meu orientador, professor Dr. Paulo José Cauduro Marostica pelo exemplo de dedicação profissional a esses pacientes. Obrigado pela confiança, valiosos conhecimentos transmitidos e, principalmente por acreditar no meu trabalho e no meu crescimento profissional.

Aos professores Dr. Márcio Vinícius Fagundes Donadio e Dr. Rafael Reimann Baptista pelas sugestões na qualificação deste trabalho, pela paciência, e amizade conquistada.

As minhas irmãs Josiane e Naiane Xavier Hommerding pelo constante incentivo e apoio dos rumos que decidi tomar.

À minha tia Lisiane Xavier Panazollo e minha avó Iracema de Almeida Alves Xavier que me ensinaram apesar de todos os desafios a nunca desistir e sempre acreditar em meus ideais.

À Franceliane Jobim Bendetti, amiga conquistada ao longo destes anos que sempre esteve disponível e disposta a me auxiliar.

Aos acadêmicos Gabriel Tocchetto Makarewicz, Diego Gheno, Patrícia Oliveira Silveira, Valquíria Souza Gomes, Dariana Vale de Ávila e à fisioterapeuta Cláudia Silva Schindel pela amizade de vocês, dedicação e auxílio nas coletas dos dados.

Ao grupo da fibrose cística do HSL-PUCRS pelo companheirismo e busca de conhecimentos.

Aos professores, ao coordenador do curso Dr. Paulo Roberto Antonacci Carvalho e à secretária Rosane Blanguer do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, pelo auxílio e disposição.

À Vânia Naomi Hirakata pela disponibilidade e apoio na análise estatística.

Por fim, quero agradecer a todas as pessoas que contribuíram intelectual ou emocionalmente para o cumprimento de mais esta etapa importante em minha vida e que por ventura não foram citados aqui.

À todos, o meu MUITO OBRIGADO!

RESUMO 1

Objetivos: O exercício físico regular em pacientes com fibrose cística (FC) auxilia no condicionamento aeróbico e diminui a progressão da doença, proporcionando melhor qualidade de vida. O objetivo desse estudo foi avaliar os efeitos de um programa de exercício físico aeróbico baseado na orientação verbal e instrumental na capacidade funcional e na qualidade de vida.

Métodos: O Estudo constituiu-se de um ensaio clínico, randomizado, de orientações para o exercício físico realizado em um centro de FC. Os pacientes foram alocados em dois grupos, intervenção e controle, sendo 17 pacientes no grupo intervenção (G1) e 17 para o grupo controle (G2). A coleta de dados ocorreu durante o período de outubro de 2010 a outubro de 2011, e a população em estudo consistiu em crianças e adolescentes com FC e idade entre sete e 20 anos. A intervenção foi um manual de orientações com exercícios físicos aeróbicos e reforço das orientações por meio de contato telefônico a cada duas semanas.

Resultados: Foram estudados 34 pacientes com FC, sendo que 20 pacientes (58,8)% eram do sexo masculino. Os grupos eram semelhantes no momento basal, sendo que no G1 seis pacientes (35,2%) referiram praticar exercício físico regularmente, a média de idade foi de $13,40 \pm 2,81$ anos, do percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo ($VEF_1\%$) foi de $95,53 \pm 17,94$ % e do consumo de oxigênio de pico relativo a massa corporal (VO_{2pico}) foi de $34,93 \pm 9,09$ $ml/kg^{-1}.min^{-1}$. No G2, quatro pacientes (23,5%) referiram praticar exercício físico regularmente, a média de idade foi de $12,76 \pm 3,37$ anos, do VEF_1 foi de $100,13 \pm 21,27$ % e do VO_{2pico} foi de $33,21 \pm 8,26$ $ml/kg^{-1}.min$. Houve aumento significativo do G1 na prática de exercício físico relatada pelos pacientes após os três meses de intervenção comparado ao G2 ($p=0,013$). Nas demais variáveis não foram observadas diferenças estatisticamente significativas.

Conclusão: Esse estudo demonstrou que a orientação verbal e instrumental para o exercício aeróbico, acoplado com supervisão telefônica teve impacto positivo no relato das crianças e adolescentes quanto a prática do exercício físico regular. Porém, não foram observados melhora nos parâmetros fisiológicos, nem nos domínios do questionário de qualidade de vida.

Palavras-chave: Fibrose cística, exercício aeróbico, teste de esforço máximo, qualidade de vida.

ABSTRACT 1

Objectives: Regular physical activity in patients with cystic fibrosis (CF) improves aerobic conditioning and delays disease progression, which results in better quality of life. This study evaluated the effect on functional capacity and quality of life of an aerobic physical activity program based on verbal and written guidelines.

Methods: This randomized clinical trial used guidelines for physical exercise in a CF center. Patients were assigned to two groups: intervention (G1), with 17 patients; and control (G2), also with 17 patients. Data were collected from October 2010 to October 2011, and the study population comprised children and adolescents with CF aged 7 to 20 years. The intervention consisted of handing out a manual with guidelines for aerobic physical exercises and reinforcing recommendations in contacts by phone every two weeks.

Results: Thirty-four patients were included in the study, 20 of whom were boys (58.5%). The groups were similar at baseline. In G1, 6 patients (35.2%) reported practicing physical exercises regularly; mean age was 13.40 ± 2.81 years, mean percent predicted forced expiratory flow at one second (FEV₁%) was $95.53 \pm 17.94\%$ and mean peak oxygen uptake (VO₂peak) relative to body mass was 34.93 ± 9.09 ml/kg-1.min-1. In G2, four patients (23.5%) reported practicing physical exercises regularly. Mean age was 12.76 ± 3.37 years, mean FEV₁ was $100.13 \pm 21.27\%$ and mean VO₂peak was 33.21 ± 8.26 ml/kg-1.min. In G1, there was a significant increase of physical exercise practice as reported by patients after three months of intervention when compared with G2 ($p=0.013$). No statistically significant differences were found for the other variables.

Conclusion: Verbal and written guidelines for aerobic exercise, together with supervision over the phone, had a positive impact on the report of regular physical exercise practice by children and adolescents. However, no improvement was found in physiological parameters or domains of the quality of life questionnaire.

Key words: Cystic fibrosis, aerobic exercise, maximal exercise test, quality of life.

RESUMO 2

Objetivos: O nível da atividade física e da tolerância ao exercício podem ser usados para identificar limitações funcionais, bem como quantificar o reflexo de doenças cardiopulmonares sobre as atividades de vida diária e a qualidade de vida. O Objetivo desse estudo foi descrever o consumo de oxigênio de pico (VO_{2pico}) em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) e correlacionar com testes de função pulmonar, variáveis antropométricas e de qualidade de vida.

Métodos: Estudo transversal e prospectivo, em pacientes com FC e idade de sete a 20 anos. Os parâmetros avaliados foram o VO_{2pico} pelo teste de esforço máximo, o percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo ($VEF_1\%$) pela espirometria, os dados antropométricos como a dobra cutânea do tríceps (DCT), circunferência muscular do braço (CMB), índice de massa corporal (IMC) e os domínios do questionário de qualidade de vida.

Resultados: Foram estudados 34 pacientes com FC, sendo que 20 pacientes (58,8)% eram do sexo masculino. A média de idade foi de $13,08 \pm 3,07$ anos, do VEF_1 de $95,11 \pm 18,15\%$ e do VO_{2pico} de $34,12 \pm 8,47$ $ml/kg^{-1} \cdot min^{-1}$. Houve uma correlação estatisticamente significativa do VO_{2pico} com o tempo de percurso na esteira ($r=0,77; p<0,001$) e com a dispnéia pela escala de Borg modificada ($r=0,42; p=0,014$). Também houve uma correlação negativa estatisticamente significativa com o VO_{2pico} e a dobra cutânea do tríceps (DCT) ($r=-0,35; p=0,038$) e entre o VO_{2pico} e o escore Z do índice de massa corporal (IMCZ) ($r=-0,37; p=0,041$). Não houve correlação significativa do VEF_1 com os parâmetros fisiológicos obtidos na ergoespirometria. No questionário de qualidade de vida, houve uma correlação estatisticamente significativa no domínio papel social com o tempo de percurso na esteira ($r=0,73; p=0,010$) e a velocidade de corrida ($r=0,76; p=0,007$).

Conclusão: A ergoespirometria fornece informações objetivas da capacidade e limitação ao exercício físico que não se correlacionam com outros parâmetros avaliados. Identifica fenômenos fisiológicos diferentes, uma vez que o VO_{2pico} representa uma expressão de componentes mais abrangentes do comprometimento cardiopulmonar.

Palavras-chave: Fibrose cística, teste de função pulmonar, consumo de oxigênio de pico, qualidade de vida.

ABSTRACT 2

Objectives: Physical activity and physical exercise tolerance can be used to estimate functional limitation, as well as to quantify the impact of cardiopulmonary diseases on daily activities and quality of life. The aim of this study was to describe peak oxygen uptake of the cardiopulmonary test in children and adolescents with cystic fibrosis (CF) and to correlate this parameter with pulmonary function tests, anthropometric variables and quality of life.

Methods: This cross-sectional prospective study was conducted with CF patients aged 7 to 20 years followed. Parameters measured were peak oxygen uptake (VO_{2peak}) by maximal exercise test, percent predicted forced expiratory flow at one second ($FEV_1\%$) by spirometry, anthropometric variables like skin fold thickness (TSF), arm muscle circumference (AMC), body mass index (BMI) and domain of quality of life.

Results: Thirty-four CF patients were evaluated. Twenty were males (58.8%). Mean age was 13.08 ± 3.07 , mean $FEV_1\%$ was $95.11\pm 18.15\%$ and mean VO_{2peak} was 34.12 ± 8.47 . There was a significant correlation of the VO_{2peak} with time on treadmill ($r=0.77;p<0.001$) and with dyspnea of modified Borg scale ($r=0.42;p=0,014$). There was also a significant negative correlation between VO_{2peak} and triceps skinfold (DCT) ($r=-0.35;p=0.038$) and between VO_{2peak} and body mass index z-score (BMIZ) score. There was no significant correlation between FEV_1 and physiologic parameters of the maximal exercise test. There was a significantly correlation between the role domain and time ($r=0.73;p=0.010$) and speed on treadmill ($r=0.76;p=0.007$).

Conclusion: The maximal exercise test gives objective information on exercise capacity and limitation, not correlated with other evaluated parameters. The maximal exercise test identifies different physiologic phenomena, since VO_{2peak} represents a more comprehensive expression of cardiopulmonary compromise.

Keywords: Cystic fibrosis, lung function testing, peak oxygen uptake, quality of life.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Quadro 1	Classe de Mutações.....	23
Quadro 2	Achados Fenótipos consistentes com o diagnóstico de fibrose cística	26
Quadro 3	Testes para o diagnóstico de fibrose cística.....	27
Quadro 4	Variáveis metabólicas e ventilatórias da ergoespirometria.....	32
Figura 1	Fluxograma da randomização.....	50
Figura 2	Fluxograma da coleta de dados.....	53

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Avaliação do IMC para a idade em crianças de 5 a 19 anos	56
-----------------	-----------------------------------------------------------------------	-----------

TABELAS DO ARTIGO 1

Tabela 1	Características gerais entre o grupo intervenção e controle.....	82
Tabela 2	Comparação dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre os grupos intervenção e controle no momento basal.....	83
Tabela 3	Comparação da variação entre os grupos intervenção e controle após três meses de acompanhamento.....	84

TABLES ARTICLE 1

Table 1	General characteristics of the intervention and control groups.....	99
Table 2	Comparison of the domains of the Cystic Fibrosis Questionnaire of quality of life between the intervention and control groups at baseline.....	100
Table 3	Comparison of variations between the intervention and control groups after the 3-month follow-up.....	101

TABELA DO ARTIGO 2

Tabela 1	Características gerais das crianças e adolescentes com fibrose cística.....	116
-----------------	------------------------------------------------------------------------------------	------------

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Correlação do consumo de oxigênio de pico com o tempo de percurso na esteira.....	117
Figura 2	Correlação do consumo de oxigênio de pico com a dispnéia pela escala de Borg modificada.....	118

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

AF	Aptidão física
ACMS	<i>American College of Sports Medicine</i>
ATS	<i>American Thoracic Society</i>
bpm	Batimentos por minuto
CB	Circunferência do braço
CFQ	<i>Cystic Fibrosis Questionnaire</i>
CFTR	<i>Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator</i>
cm	Centímetros
cmH ₂ O	Centímetros de água
CMB	Circunferência muscular do braço
CVF	Capacidade vital forçada
DCT	Dobra cutânea do tríceps
FC	Fibrose cística
fc	Frequência cardíaca
fcmax	Frequência cardíaca máxima
FEF ₂₅₋₇₅	Fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital
fr	Frequência respiratória
HSL	Hospital São Lucas
G1	Grupo intervenção
G2	Grupo controle
IMC	Índice de massa corporal
IP	Insuficiência pancreática
LAPAFI	Laboratório de Avaliação de Pesquisa em Atividade Física
l/min	Litros por minuto
mm	Milímetros
min	Minutos
ml/kg ⁻¹ .min ⁻¹	Mililitros por quilograma de peso corporal por minuto
OMS	Organização Mundial de Saúde
PA	Pressão arterial
PUCRS	Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul

s	Segundos
SpO ₂	Saturação periférica de oxigênio
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido
TE	Teste ergométrico
VEF ₁ %	Percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo
VEF ₁	Volume expiratório forçado no primeiro segundo
VO ₂	Consumo de oxigênio
VO ₂ max	Consumo de oxigênio máximo
VO ₂ pico	Consumo de oxigênio de pico

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	18
2 REVISÃO DA LITERATURA	21
2.1 FIBROSE CÍSTICA	21
2.1.1 Definição	21
2.1.2 Epidemiologia	21
2.1.3 Genética	22
2.1.4 Fisiopatologia	23
2.1.5 Manifestações clínicas	24
2.1.6 Diagnóstico	25
2.1.7 Tratamento.....	27
2.2 FUNÇÃO PULMONAR	28
2.2.1 Espirometria	28
2.3 TESTE DE EXERCÍCIO.....	28
2.3.1 Teste de esforço máximo	28
2.3.2 Ergoespirometria	30
2.3.3 Valores de consumo de oxigênio máximo	33
2.3.4 Protocolos para teste de exercício	34
2.4. EXERCÍCIO FÍSICO NA FIBROSE CÍSTICA	36
2.4.1 Aptidão física	36
2.4.2 Atividade física e exercício físico	37
2.4.3 Exercício aeróbico.....	39
2.4.4 Nutrição e atividade física.....	41
2.5 QUALIDADE DE VIDA	42
2.5.1 Questionários aplicativos	42
3 JUSTIFICATIVA	45
4 OBJETIVOS	46
4.1 OBJETIVO GERAL.....	46
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS PRIMÁRIO	46
4.3 OBJETIVOS ESPECÍFICOS SECUNDÁRIO	46
5 MÉTODOS	48

5.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA.....	48
5.2 POPULAÇÃO E AMOSTRA	48
5.2.1 Critérios de inclusão.....	49
5.2.2 Critérios de exclusão	49
5.3 LOGÍSTICA.....	49
5.3.1 Randomização e cegamento.....	49
5.3.2 Protocolo experimental	51
5.4 TÉCNICAS E INSTRUMENTOS PARA COLETA DE DADOS.....	54
5.4.1 Espirometria	54
5.4.2 Avaliação Antropométrica.....	54
5.4.3 Questionário de qualidade de vida.....	57
5.4.4 Ergoespirometria e protocolo em rampa.....	57
5.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	59
5.6 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	59
REFERÊNCIAS	60
ARTIGO 1.....	68
ARTICLE 1.....	85
ARTIGO 2.....	102
APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	117
APÊNDICE B - FICHA DE AVALIAÇÃO	121
APÊNDICE C - MANUAL DE ORIENTAÇÕES PARA O EXERCÍCIO FÍSICO.....	122
APÊNDICE D - RELATÓRIO POR CONTATO TELEFÔNICO	124
ANEXO A - QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA	125
ANEXO B - ESCALA DE BORG MODIFICADA	140

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença hereditária, autossômica recessiva, multissistêmica, caracterizada por doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática (IP), desnutrição com má digestão e níveis elevados de eletrólitos no suor (CASTELLANI *et al.*, 2010; KEREM *et al.*, 2005; DAFTARY *et al.*, 2006). A disfunção primária é o transporte anormal de íons através da membrana epitelial e como resposta há uma perda da função da 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 abordagens para o tratamento desses pacientes, muitos estudos vêm sendo realizados avaliando a interferência da atividade física na vida de crianças e adolescentes com FC sugerindo que a regularidade e a adesão ao programa de exercícios sejam fundamentais (ORENSTEIN *et al.*, 2004; SEXAUER *et al.*, 2003; SHAH *et al.*, 1998).

Alguns autores analisaram a qualidade de vida desses indivíduos avaliando domínios como a condição da doença, sintomas físicos, psicológicos, emocionais, estado funcional e social, contribuindo para uma melhor percepção da doença e aderência ao tratamento (COHEN *et al.*, 2011; KOSCIK *et al.*, 2005; MODI e QUITTNER, 2003; ABBOTT *et al.*, 1997).

No entanto, poucos estudos esclarecem se as orientações para a atividade física regular proposta pelos profissionais da saúde podem interferir num maior otimismo, satisfação e inclusão dessas atividades a suas rotinas diárias, bem como a participação do paciente em um programa incluindo as suas preferências para atividades aeróbicas, podendo

propiciar o interesse e a motivação à prática do exercício, melhorando a sua percepção e autoestima (ORENSTEIN *et al.*, 2004; BARKER *et al.*, 2004; SHAH *et al.*, 1998).

É evidente na literatura que o exercício físico tem o potencial de provocar melhora da capacidade funcional, aumento na depuração mucociliar, restauração da diferença de potencial transmembrana nas células epiteliais, incremento da densidade mineral óssea e estimulação a liberação de mediadores anabólicos, podendo, assim, melhorar o seu prognóstico (ORENSTEIN *et al.*, 2004; BARKER *et al.*, 2004).

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) sendo que os principais motivos da falta de capacidade de manter o exercício incluem fatores isolados ou associados.

Entre esses fatores, a diminuição da capacidade ventilatória 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, levando à limitação física e aeróbica desses indivíduos (PALANGE e FORTE, 2007).

O mecanismo da intolerância ao exercício em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica tem sido investigado em diversos estudos através do teste de esforço máximo denominado ergoespirometria. Esses estudos têm demonstrado que há uma alteração no metabolismo energético e na demanda ventilatória, determinando a redução da habilidade desses pacientes para tolerar o esforço físico (PALANGE *et al.*, 2000).

Na avaliação funcional de pacientes com FC, a adaptação cardiorrespiratória ao exercício permite avaliar de maneira global e integrada o sistema respiratório, cardiovascular, neuromuscular e metabólico. A determinação do consumo de oxigênio máximo (VO_{2max})

tem sido amplamente utilizada na literatura como um dos principais indicadores da capacidade para realização de exercícios físicos de longa duração (PALANGE *et al.*, 2000).

Como o consumo de oxigênio cresce proporcionalmente com a carga de trabalho e, sendo o $VO_2\text{max}$ o limite deste aumento, existe uma relação direta entre este parâmetro e a capacidade de desempenho para atividades com duração acima de 2 a 3 minutos, quando a produção energética aeróbia passa a predominar (PATE *et al.*, 1995). Alguns indivíduos que apresentam limitação ao prosseguimento do teste devido à dispnéia, fadiga, comprometimento pulmonar e cardíaco considera-se o consumo de oxigênio de pico ($VO_2\text{pico}$) e não necessariamente o máximo que poderia ser obtido quando se atinge um platô (FERRAZA *et al.*, 2009).

Dessa forma, a avaliação da aptidão física (AF) e do estado clínico mostram se esses pacientes encontram-se aptos para o exercício físico regular. Nesse sentido, algumas recomendações para a prática de exercícios são elaboradas ou reformuladas ao longo dos anos, no intuito de auxiliar os indivíduos ou profissionais a iniciar um programa apropriado de exercícios preventivos ou terapêuticos (KARILA *et al.*, 2001; PATE *et al.*, 1995).

Poucos estudos randomizados com desenho adequado têm sido conduzidos avaliando se as orientações dos profissionais da saúde quanto ao exercício físico, modalidade, frequência, intensidade e alongamentos, são efetivos e adotados regularmente pelos pacientes (LANNEFORS *et al.*, 2004; BRADLEY *et al.*, 2001).

Comprovada a eficácia deste tipo de intervenção, poderia se proporcionar em um acréscimo importante na melhora da capacidade funcional, com conseqüente repercussão nas atividades de vida diária, e na qualidade de vida destes indivíduos. Esses aspectos tornam pertinente a realização dessa pesquisa.

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 frequente na população caucasóide, de evolução crônica e progressiva. O paciente portador dessa doença apresenta secreções mucosas espessas e viscosas, obstruindo os ductos das glândulas exócrinas, que contribuem para o aparecimento de três características básicas: doença pulmonar obstrutiva crônica com alterações das secreções pulmonares, níveis elevados de eletrólitos no suor, IP com má digestão, má absorção e desnutrição secundária (DAVIS, 2006; RATJEN, 2003; BENTLEY, 1999).

2.1.2 Epidemiologia

A FC afeta crianças, adolescentes e adultos numa frequência aproximada de um para cada 2.500 a 5.000 nascimentos na maioria das populações caucasoides. A principal causa de morte dos pacientes ocorre devido à progressão da doença pulmonar. No Brasil, estima-se que a prevalência da doença seja de 1:10.000 nascidos vivos, embora haja variação na frequência da doença e das mutações em diferentes regiões geográficas (RODRIGUES *et al.*, 2009; REIS e DAMACENO, 1998). Incidências menores têm sido documentadas nas populações asiática (1/31.000) e afro-americana (1/15.000). (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).

Dados do registro norte-americano mostram que a idade mediana de sobrevida 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). Estima-se que os doentes nascidos vivos no ano de 2.000 tenham uma expectativa de vida em torno de 35-40 anos (HAVERMANS *et al.*, 2009). Não há publicações precisando a sobrevida de pacientes com FC no Brasil.

2.1.3 Genética

O gene da FC localiza-se no braço longo do cromossomo 7 e codifica uma proteína de 1480 aminoácidos denominada CFTR, que funciona como um canal de cloro, responsável pelo transporte de íons através dos epitélios acarretando uma desidratação das superfícies mucosas com a formação do muco espesso o que caracteriza a doença (DAVIS, 2006; RATJEN e DORING, 2003). 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 e esta presente em aproximadamente 70% a 80% dos cromossomos de fibrocísticos brancos europeus (HUANG e PAN, 2007; GASPAR *et al.*, 2002).

Entretanto, a frequência relativa da mutação $\Delta F508$ tem uma variabilidade muito grande entre diferentes regiões geográficas e distintos grupos étnicos. No Brasil, foi encontrada a frequência média de 47%, sendo 49% no Rio Grande do Sul, 27% em Santa Catarina, 52% em São Paulo, 9% em Minas Gerais e 44 % no Paraná (ROSA *et al.*, 2008). As

mutações são categorizadas funcionalmente em cinco classes, conforme o comprometimento (Quadro 1).

Classe de Mutações	
Classe I	A proteína não é sintetizada
Classe II	Há um defeito no processamento da proteína
Classe III	Alteração na regulação da proteína
Classe IV	Redução da atividade da condutância de íons através do canal de cloro
Classe V	Redução no número de proteínas

Quadro 1 - Classe de Mutações

Fonte: Modificado de 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 parcialmente funcional e resultam em fenótipos mais leves.

2.1.4 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 de incremento 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. 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).

2.1.5 Manifestações clínicas

Como a FC é de caráter multissistêmico, existe grande variedade de manifestações clínicas de acordo com os órgãos ou glândulas envolvidas. Entre eles o sistema respiratório, é considerado o mais crítico tanto em gravidade como em letalidade. No aparelho digestivo, ocorre o envolvimento do pâncreas exócrino, má absorção com esteatorréia e o íleo meconial. A secreção anormal de eletrólitos no suor e a depleção eletrolítica resultam na desidratação aguda pelo calor. Também ocorre o comprometimento do aparelho reprodutor masculino e feminino (KEREM *et al.*, 2005; YANKASKAS *et al.*, 2004).

A apresentação fenotípica, tanto respiratória, quanto gastrintestinal, pode ser diferente em cada paciente. O aumento da viscosidade das secreções e a consequente dificuldade de drenagem levam à inflamação e à infecção que se tornam crônicas, com perda gradual da função pulmonar e evolução para insuficiência respiratória (CHMIEL e KONSTAN, 2007).

Nas manifestações respiratórias a retenção de muco propicia a infecção do sistema respiratório e prejudica a função pulmonar ocasionando sintomas respiratórios como tosse e dispnéia (DE JONG *et al.*, 1994). 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).

Os microrganismos mais freqüentemente 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). Entre outras manifestações encontram-se a pansinusite crônica, congestão nasal e polipose nasal (RIBEIRO *et al.*, 2002).

A maioria das manifestações gastrintestinais ocorre devido à IP que está presente em cerca de 75% dos fibrocísticos ao nascimento, em 80-85% até o final do primeiro ano, e em 90% na idade adulta (BRENNAN *et al.*, 2004).

A doença hepática crônica manifesta-se por hepatomegalia, sendo sintomática em 5% dos pacientes adultos. O acometimento do epitélio hepatobiliar leva ao aumento da viscosidade devido à secreção anormal de íons, com diminuição do fluxo biliar (HODSON, 2000). Como outras manifestações digestivas, o paciente com FC pode apresentar pancreatite, diarreia crônica, esteatorreia, ascite, fibrose pancreática, cirrose, colecistite, colelitíase e colestase (RIBEIRO *et al.*, 2002).

2.1.6 Diagnóstico

A FC é diagnosticada pela presença de pelo menos um achado fenotípico ou história familiar de irmão com FC ou triagem neonatal positiva, acompanhados de evidência laboratorial de disfunção da CFTR (dosagem de eletrólitos no suor ou diferença de potencial nasal) ou pela identificação de duas mutações conhecidas como causadoras de FC nos genes

da CFTR (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998). O quadro abaixo apresenta os achados fenótipos consistentes com a doença (Quadro 2).

Doença sinopulmonar Crônica	<ul style="list-style-type: none"> • Colonização e 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	<ul style="list-style-type: none"> • Intestinal: íleo meconial, síndrome da obstrução intestinal distal, prolapso retal • Pancreática: Insuficiência pancreática e pancreatite • Hepática: doença hepática crônica • Nutricional: desnutrição protéico-calórica, hipoproteinemia e edema
Síndromes perdedoras de sal	<ul style="list-style-type: none"> • Depleção aguda de sal • Alcalose metabólica crônica
Anormalidades urogenitais masculinas	<ul style="list-style-type: none"> • 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 de FC é realizado através da dosagem de sódio e cloreto no suor (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998). A diferença de potencial nasal é uma técnica que requer padronização rigorosa, e só esta disponível em centros especializados (YANKASKAS *et al.*, 2004). As análises de mutação para confirmar o diagnóstico de FC tem alta especificidade, porém baixa sensibilidade (ROSENSTEIN e CUTTING, 1998). O quadro a seguir apresenta meios diagnósticos para confirmar a FC (Quadro 3).

Teste do suor	<ul style="list-style-type: none"> • É realizada a análise quantitativa e ou qualitativa do suor para determinar a concentração eletrolítica, condutividade ou osmolaridade. • Consiste na estimulação da produção de suor pela poliacarpina, que é colocada sobre a pele, usando um gradiente potencial (iontoforese) e análise da concentração dos íons sódio(Na) e cloreto (Cl). • A quantidade de suor deve ter no mínimo entre 50 mg e 100 mg e a concentração de Cl no suor maior do que 60 mmol/l.
Diferença de potencial nasal	<ul style="list-style-type: none"> • Comparar o Cl intra e extracelular, medido através da diferença de potencial, que estará elevada; em segundo lugar, uma inalterada mudança de potencial na presença de solução livre de Cl com o uso do isoproterenol, e, em terceiro, uma inibição exagerada na presença de amiloride.
Análise de mutações genéticas	<ul style="list-style-type: none"> • A identificação de duas mutações conhecidas confirma o diagnóstico de FC, sendo decisivo naquele paciente que apresenta quadro clínico compatível e teste do suor não conclusivo.

Quadro 3 - Testes para o diagnóstico de fibrose cística

Fonte: Baumer, 2003.

2.1.7 Tratamento

O controle das infecções pulmonares, a melhora da depuração das secreções brônquicas, a monitorização no desenvolvimento (YANKASKAS *et al.*, 2004), a reposição enzimática, o adequado aporte energético e de demais nutrientes e a intervenção nutricional precoce, se tornam imprescindíveis no tratamento, por ter sido evidenciada a sua influência na função pulmonar e, conseqüentemente, na qualidade de vida desta população (MARTÍNEZ-COSTA *et al.*, 2005), contribuindo para a diminuição da morbidade e mortalidade da doença (KEREM *et al.*, 2005; YANKASKAS *et al.*, 2004).

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 (VEF_1), o fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital (FEF_{25-75}) e o pico de fluxo expiratório (MILLER *et al.*, 2005). A relação VEF_1/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 VEF_1/CVF e por aumento da relação entre volume residual e capacidade pulmonar total (KEREM *et al.*, 2005).

2.3 TESTE DE EXERCÍCIO

2.3.1 Teste de esforço máximo

A expressão teste de esforço máximo corresponde à inclusão de medidas ventilatórias com análise dos gases (ergoespirometria) durante o teste de esforço convencional de laboratório, ou seja, o teste ergométrico (TE). Existem outras terminologias alternativas também relatadas na literatura referentes ao mesmo teste, o teste de esforço com análise de gases expirados, o teste de esforço utilizando análise de gases ventilatórios, teste cardiopulmonar de exercício, teste de esforço cardiopulmonar e teste de exercício máximo (ARAÚJO, 2000).

Esse teste é um método de avaliação diagnóstica, prognóstica e funcional com aplicabilidade em diversas situações citadas a seguir (WASHINGTON *et al.*, 1994; GIBBONS *et al.*, 1997):

- Avaliar a tolerância ao esforço e identificar os mecanismos que limitam a capacidade física em pacientes com doenças cardíacas ou outras doenças;
- Avaliar sintomas ou sinais que podem ser induzidos ou agravados pelo exercício;
- Identificar a adaptação anormal ao exercício em pacientes com cardiopatias ou outras doenças;
- Avaliar a efetividade de tratamento clínico ou cirúrgico;
- Estimar a capacidade funcional e a segurança para a participação em atividades recreativas ou atléticas;
- Avaliação prognóstica;
- Estabelecer limites e acompanhamento da efetividade da reabilitação cardíaca.

Para a execução do teste, os conhecimentos de fisiologia do exercício, diferenças de comportamento da frequência cardíaca (fc) e pressão arterial são pré-requisitos ao responsável pela realização e avaliação do mesmo (SILVA *et al.*, 2007).

2.3.2 Ergoespirometria

A ergoespirometria é realizada simultaneamente ao TE, independente do ergômetro ou protocolo utilizado. É uma metodologia não invasiva que associado às medidas dos gases e da ventilação mede a capacidade do corpo de realizar as trocas gasosas, dando uma avaliação objetiva da capacidade e limitação ao exercício físico, sendo recomendada pela melhor identificação do limiar anaeróbio e por avaliar os níveis do VO_2 max, o qual é considerado o índice que melhor representa quantitativamente e qualitativamente, a capacidade funcional do sistema cardiorrespiratório durante a atividade física (SERRA, 1997; FOSTER *et al.*, 1996).

Para a execução do teste, um sistema de máscara ou bucal é interligado a um equipamento eletrônico, previamente calibrado que irá permitir a passagem de gases expirados, os quais serão analisados e registrados pelo computador, podendo ser representados em tabelas ou gráficos identificando os índices e limiares observados durante o exercício (SERRA, 1997).

Esse teste é considerado padrão ouro para avaliação da AF de pacientes com FC e também de pessoas saudáveis e com outras patologias, sendo usado para avaliar a tolerância ao esforço e a resposta ao tratamento em programas de treinamento físico aeróbico e de resistência (SELVADURAI *et al.*, 2002; BABA *et al.*, 1997). Determina a causa da limitação ao exercício como fadiga muscular periférica, possibilita prognóstico individualizado, avalia a capacidade funcional, a saturação da hemoglobina e os resultados da intervenção terapêutica (BALFOUR-LYNN *et al.*, 1998; ORENSTEIN, 1998), sendo que a avaliação do VO_2 max tem forte relação com a sobrevida dos fibrocísticos, o qual é determinada pelo limite superior da entrega de oxigênio para a musculatura respiratória (MATHUR *et al.*, 1995).

A ergoespirometria pode ser realizada em esteira ou bicicleta ergométrica, sendo que ambas as formas de exame encontram resultados equivalentes quando o paciente apresenta comprometimento leve e moderado do VEF₁. Na bicicleta ergométrica, o estado metabólico é mais estável o que facilita para aferir a carga de trabalho. Já a esteira, por ser uma forma familiar de exercício, pode gerar um VO₂ max 7% maior do que o obtido pela bicicleta (CHAVES *et al.*, 2007; MATHUR *et al.*, 1995).

São várias as indicações precisas para aplicação do teste conforme citado anteriormente, mas que resumidamente, podem ser descritas na determinação da capacidade de trabalho físico, na identificação e análise de características fisiopatológicas como arritmias, no auxílio para indicação de procedimentos cirúrgicos e na avaliação funcional do pós-operatório (STEPHEN *et al.*, 2006). É também considerada uma metodologia importante na avaliação da dispnéia causada por problemas circulatórios ou ventilatórios e estabelece de forma segura a orientação para a prescrição do exercício físico (FERRAZA *et al.*, 2009).

Esta análise por sistemas computadorizados e precisos é realizada através de registros de importantes variáveis tanto metabólicas quanto ventilatórias. (Quadro 4).

VARIÁVES	MEDIDAS
Consumo de oxigênio de pico (VO_2 pico)	$ml/kg^{-1}.min^{-1}$ ou l/min
Consumo de oxigênio máximo (VO_2 max)	$ml/kg^{-1}.min^{-1}$ ou l/min
Produção de dióxido de carbono (VCO_2)	$ml.min^{-1}$
Ventilação pulmonar (VE)	$l.min^{-1}$
Frequência respiratória	Irpm
Equivalente ventilatório de oxigênio (VE/ VO_2)	
Equivalente ventilatório de dióxido de carbono (VE/ VCO_2)	
Razão de troca respiratória entre a produção de dióxido de carbono e o consumo de oxigênio (VCO_2/VO_2)	
Pressão parcial de oxigênio ao final da expiração ($PetO_2$)	MmH
Pressão parcial de dióxido de carbono ao final da expiração ($PetCO_2$)	MmHg
Fração expirada de oxigênio (FEO_2)	%
Fração expirada de dióxido de carbono ($FECO_2$)	%
Razão entre o espaço morto funcional estimado e o volume corrente	Vd/Vt

Quadro 4 - Variáveis metabólicas e ventilatórias da ergoespirometria

Fonte: Modificado de Ferraza *et al.*, 2009.

Cabe ressaltar que a monitorização durante o teste, com auxílio de um oxímetro, poderá em caso de simultânea queda da saturação de oxigênio, enfatizar a presença de doença pulmonar, facilitando no diagnóstico diferencial de dispnéia ao esforço (FERRAZA *et al.*, 2009).

Deve-se também, concomitantemente à ergoespirometria verificar os fatores subjetivos como a percepção da dispnéia e a fadiga em membros inferiores, avaliados pela escala de Borg modificada, e os fatores objetivos, como a mobilização adequada da reserva de f_c , indentificando assim, a não significativa elevação do consumo de oxigênio durante o esforço e, também caracterizar o real VO_2 max do indivíduo avaliado, ou seja, o consumo de oxigênio de pico (VO_2 pico) (SERRA, 1997).

O VO_2 pico é definido como a maior taxa de consumo de oxigênio no momento do teste de avaliação, e não necessariamente o máximo que poderia ser obtido quando se atinge um platô. É considerado em indivíduos que apresentam limitação ao prosseguimento do teste de esforço máximo devido à dispneia, fadiga, doença cardíaca, comprometimento pulmonar, principalmente quando associado a reduzida reserva ventilatória, a qual relaciona a ventilação voluntária máxima em repouso com a do pico de esforço (FERRAZZA *et al.*, 2009; SERRA, 1997).

2.3.3 Valores de consumo de oxigênio máximo

A literatura descreve diferenças existentes quando comparamos as respostas de VO_2 max obtidas em crianças, adolescentes e adultos. Algumas considerações têm sido apresentadas sobre a maneira como o VO_2 max tem sido expresso, em valores absolutos em litros por minuto (l/min) ou relativos a massa corporal em mililitros por quilograma de peso corporal por minuto ($ml/kg^{-1}.min^{-1}$) (PARADIS *et al.*, 2004; HOWLEY *et al.*, 1995; ARMSTRONG *et al.*, 1991).

Quando expresso em valores absolutos, o VO_2 max aumenta progressivamente dos oito aos 16 anos em meninos, podendo chegar a 11% de incremento ao ano e dos oito aos 13 anos nas meninas. Isso se deve a fatores relacionados ao próprio crescimento e desenvolvimento, como o aumento nas dimensões das estruturas corporais e, também, ao grande envolvimento em atividades físicas nesse período da vida (ROWLAND, 1989).

Como o VO_2 max é dependente da massa muscular envolvida na atividade, existe aumento proporcional à idade nos meninos e estabilização, ou mesmo declínio de seus valores nas meninas (HOWLEY *et al.*, 1995). Os estudos internacionais geralmente apontam valores

de VO₂max relativos a massa corporal, semelhantes ou superiores entre adolescentes quando comparados com adultos (PARADIS *et al.*, 2004).

Quando o VO₂max é expresso relativo à massa corporal, proporciona normalização dos resultados e a influência da massa corporal é devidamente removida (ARMSTRONG *et al.*, 1994; ARMSTRONG *et al.*, 1991; ROWLAND, 1989).

Howley *et al.*, observaram diferenças nos valores de VO₂max obtidos em meninos e meninas da mesma faixa etária e, consideraram que por volta dos 13 anos de idade os meninos demonstram aumento da massa muscular, enquanto as meninas apresentam aumento do tecido adiposo (HOWLEY *et al.*, 1995). Estudos semelhantes indicam valores esperados de 47,7 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para meninas de 12 a 14 anos e entre 49 e 52,1 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para meninos de 13 a 14 anos (WILLIAMS *et al.*, 2001; ALLOR *et al.*, 2000). Para uma faixa etária dos 6 a 12 anos Mahon *et al.*, verificaram valores entre 44,2 e 58 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para meninas e meninos (MAHON *et al.*, 1998).

Um estudo brasileiro realizado por Rodrigues *et al.*, procurou estabelecer valores de VO₂max de uma amostra regional de crianças e adolescentes saudáveis da população brasileira (n=380 escolares), com idade entre 10 a 14 anos e, encontrou resultados semelhantes aos apresentados na literatura internacional quanto ao comportamento dessa variável ao longo da adolescência, ou seja, ascendente para os meninos e descendente para as meninas. Observou que o maior valor de VO₂max categorizado como excelente foi de 42,5 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para as meninas e 52,3 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para os meninos, e que os valores médios por faixa etária e gênero foi de 36,7 a 38,2 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para as meninas e 42,9 a 49,5 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para os meninos (RODRIGUES *et al.*, 2006).

2.3.4 Protocolos para teste de exercício

O protocolo a ser executado deve ser individualizado de forma que a velocidade e a inclinação da esteira possam ser aplicadas de acordo com a capacidade do paciente (SILVA *et al.*, 2007).

Estudos demonstram que o protocolo em rampa tem sido utilizado pela melhor identificação do limiar anaeróbio e por permitir maiores níveis de VO₂max (SILVA *et al.*, 2007; RODRIGUES *et al.*, 2007; KARILA *et al.*, 2001). Esse protocolo caracteriza-se pela duração total do exercício entre oito e 12 minutos, incrementos de carga em reduzido intervalo de tempo com aumentos pequenos e constantes de velocidade e inclinação, individualizado para o sexo e a idade do paciente, tomando como base o VO₂max previsto (KARILA *et al.*, 2001; SERRA, 1997).

Segundo Silva *et al.*, a utilização desse protocolo durante todo o período do exercício, proporciona maior conforto que o súbito aumento da carga de trabalho, principalmente nos pacientes mais jovens ou do sexo feminino. Em seu estudo, ao comparar os protocolos de Bruce e em rampa, demonstrou que os parâmetros de VO₂max, velocidade e inclinação alcançados com o segundo protocolo podem ser utilizados como referência para auxiliar na prescrição de exercícios, que demonstrou tolerância ao esforço superior ao protocolo de Bruce (SILVA *et al.*, 2007).

Segundo Silva *et al.*, o método de aplicabilidade do protocolo em rampa pode auxiliar na prescrição do exercício com as seguintes recomendações (SILVA *et al.*, 2007):

- O tempo previsto de exercício deve ser de dez minutos (min), sendo que os dois min para mais ou para menos devem acomodar a maioria dos pacientes examinados, dentro do tempo ideal de oito a 12 min de exercício;
- A velocidade e a inclinação, a serem atingidas aos dez min de exercício, devem ser escolhidas inicialmente;
- A velocidade inicial deve equivaler a 50% ou menos da velocidade máxima prevista,

para permitir aumento de 0,1 km/h a cada dez ou 15 segundos (s);

- A inclinação inicial, em valores absolutos, deve ser 10% menor que a inclinação máxima, para permitir aumento da inclinação de 0,5% a cada 30s;
- O período de aquecimento e adaptação ao ergômetro deve ser realizado durante cerca de dois min, com velocidade e inclinação de 50% dos valores iniciais;
- A recuperação após o exercício pode ser realizada sem inclinação (0%) e a velocidade inicial equivalente a 50% da máxima alcançada, com redução de 10% a cada 30s.

Dessa forma, o protocolo a ser utilizado deve levar em consideração a avaliação da tolerância ao exercício e os efeitos de diferentes tipos de intensidade conforme a capacidade individual e funcional do indivíduo.

2.4. EXERCÍCIO FÍSICO NA FIBROSE CÍSTICA

2.4.1 Aptidão física

A AF significa a capacidade do indivíduo em realizar as suas atividades diárias, bem como ocupar ativamente as horas de lazer sem enfrentar fadiga excessiva, além da capacidade de manter essa habilidade por toda a vida. O desenvolvimento da AF ocorre por meio da realização de atividades físicas, ocorrendo essa de maneira não estruturada ou sistematizada como em brincadeiras e jogos infantis ou na forma de exercícios físicos, como a prática de modalidades esportivas (ACMS, 2011).

Estudos têm indicado que níveis satisfatórios de AF relacionada à saúde podem favorecer a prevenção, manutenção e melhora da capacidade funcional, reduzir a probabilidade do desenvolvimento de inúmeras disfunções de caráter crônico-degenerativas,

entre outras e, melhorar as condições de saúde e da qualidade de vida de crianças e adolescentes (STRONG *et al.*, 2005; BOREHAM e RIDDOCH, 2001).

A aferição da AF compreende variáveis como força, resistência muscular, capacidade aeróbia, flexibilidade e composição corporal (ACSM, 1998). Ainda assim, os testes para aferi-la demandam especificidades para execução. Nesse sentido, frequência, intensidade e duração das atividades físicas, habitualmente executadas têm sido cogitadas como determinantes da AF. Em termos gerais, a AF apresenta duas dimensões, uma relacionada ao desempenho desportivo e outra à saúde (SHEPHARD e BOUCHARD, 1994).

De acordo com o *American College of Sports Medicine* (ACMS), a primeira é a AF relacionada à capacidade atlética, que possui como componentes o equilíbrio, o tempo de reação, a coordenação, a agilidade, a velocidade e a potência. A segunda é relacionada à saúde, que é composta de cinco componentes igualmente importantes, a aptidão cardiorrespiratória, a composição corporal, a flexibilidade, a força muscular e a resistência muscular. Esses dois últimos podem ser analisados de maneira integrada, formando um único componente chamado de aptidão muscular (ACSM, 2011).

2.4.2 Atividade física e exercício físico

Os benefícios proporcionados pela prática regular de atividade física na infância e na adolescência são importantes para o processo biológico de crescimento e desenvolvimento humano, justamente por possibilitar incremento das funções cardiovasculares, metabólicas, músculoesqueléticas e auxiliar no controle e redução da adiposidade corporal (STRONG *et al.*, 2005).

Nesse contexto, é importante salientar a diferença entre atividade física e exercício físico. Atividade física representa qualquer movimento corporal, produzido pelos músculos esqueléticos, que resulta em gasto energético maior do que os níveis de repouso. Já exercício físico é toda atividade física planejada, estruturada e repetitiva que tem por objetivo a melhora e a manutenção de um ou mais componentes da AF.

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 (ERS, 1997; SERRA, 1997).

A Sociedade Canadense de Pediatria sugere algumas recomendações para a prática do exercício físico em pacientes com FC (PHILPOTT *et al.*, 2010).

- Encorajar os pacientes a qualquer prática de atividade física, sendo importante a consulta com um médico especialista em medicina desportiva ou pneumologia;
- Incluir programas de exercício individualizado com treinamento de força;
- Requerer supervisão ou não em exercícios domiciliares que elevem a fc em 70 a 80% do máximo para aumentar a tolerância ao exercício aeróbico;
- Se o paciente tossir durante o exercício, não é necessário interromper a atividade;
- Submeter pacientes com FC grave ao teste de esforço a fim de identificar a fc máxima, limites de queda da saturação e ventilação;
- Evitar atividades de mergulho;
- Evitar hiponatremia e desidratação através da ingestão de líquidos;
- Evitar esportes de contato e colisão se o paciente tiver diagnóstico clínico de hepatomegalia ou esplenomegalia.

Dessa forma, pacientes que praticam exercícios físicos regulares aliados à terapia padrão apresentam melhora da depuração mucociliar, diminuição da resistência à insulina, melhora da composição corporal, melhor desenvolvimento ósseo, diminuição da degradação proteica, aumento da autoestima, melhora da função imunológica e diminuição da fc de repouso (SELVADURAI *et al.*, 2002).

2.4.3 Exercício aeróbico

Exercício aeróbico é aquele realizado de maneira contínua que utiliza o oxigênio como principal fonte de energia, sob a forma de adenosina trifosfato para a geração de trabalho muscular. Esse exercício quando realizado de maneira regular, melhora a capacidade cardiopulmonar, os níveis das atividades habituais, a tolerância ao exercício e a sensação de bem-estar de crianças saudáveis ou doentes, incluindo aquelas com FC (BLAU *et al.*, 2002; GULMANS *et al.*, 2001).

Estudos têm evidenciando que correr, caminhar, nadar, andar de bicicleta e jogar futebol são recomendados por no mínimo 20 min, pelo menos três vezes na semana para crianças e adolescentes com FC com comprometimento pulmonar de leve a moderado considerando o VEF₁ maior ou igual a 40% (DWYER *et al.*, 2011; BLAU *et al.*, 2002; GULMANS *et al.*, 2001; SCHNEIDERMAN-WALKER *et al.*, 2000).

Contudo, apesar de existirem correlações entre esses parâmetros, há uma variabilidade na capacidade ao esforço, com, 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 e nível de atividade física (PIANOSI *et al.*, 2005). Segundo Prasad e Cerny, pacientes com prova de

função pulmonar com valores de VEF₁ maiores que 55% do previsto estão aptos para prática de exercícios físicos similares aos de indivíduos saudáveis (PRASAD e CERNY, 2002).

Em comparação com indivíduos saudáveis, as crianças com FC demonstram diminuição da função ventilatória, desnutrição propiciando a fadiga muscular, e prejudicando no desempenho e na capacidade ao exercício máximo (POULIOU *et al.*, 2001; SHAH *et al.*, 1998). No entanto, ao realizarem a atividade física o fazem de forma similar às crianças saudáveis, porém com menos intensidade. Além disso, já foi estabelecido que as crianças e adolescentes com FC que realizam atividade física regular apresentam melhor condicionamento aeróbico, estabilidade do estado nutricional e progressão significativamente menor de doença (SELVADURAI *et al.*, 2002; NIXON *et al.*, 2001).

Nesse contexto, a rotina aos tratamentos é um desafio na FC, especialmente no exercício físico regular. No entanto, a participação do paciente em um programa incluindo as suas preferências para atividades aeróbicas, pode propiciar o interesse e a motivação à prática do exercício, melhorando a sua percepção e autoestima.

Swisher *et al.*, 2008 verificaram a percepção da atividade física em um grupo de adolescentes com FC através de entrevistas semi-estruturadas pelo telefone relacionadas ao exercício, e observaram que os participantes concordavam sobre a importância do mesmo no tratamento e na qualidade de vida, alguns praticavam esportes regularmente, outros relataram não estarem interessados, não aderindo a atividade física e inseguros quanto ao risco de exacerbação da doença (SWISHER e ERICKSON, 2008).

Várias razões podem estar atribuídas na baixa taxa de participação dos indivíduos, incluindo atitudes dos pais e dos adolescentes, falta de oportunidades em participação de esportes e exacerbação clínica da doença (SWISHER e ERICKSON, 2008). Estudos têm evidenciado que a melhora do sistema ventilatório e da função pulmonar são grandes

motivadores na prática de exercícios aeróbicos em pacientes com FC (DWHYER *et al.*, 2011; PARANJAPE *et al.*, 2011; FERRAZA *et al.*, 2009)

Um estudo de revisão sistemática demonstrou evidências nos programas de exercícios para melhorar a função pulmonar e a AF de crianças com FC. Concluiu que os programas de exercícios aeróbicos e de treinamento de força podem ter um impacto positivo sobre a função pulmonar, a capacidade aeróbia e a força muscular de crianças com FC, sugerindo a elaboração de programas de exercício para pacientes com FC utilizando uma combinação de modalidades físicas (VAN DOORN, 2010).

Portanto, praticar atividade física regularmente é um comportamento importante no tratamento e estabilidade da doença e deve ser estimulada durante todo o processo de crescimento e desenvolvimento para que esse comportamento tenha maiores chances de ser transferido para a idade adulta, como já foi demonstrado na literatura (SCHNEIDERMAN *et al.*, 2000; NIXON *et al.*, 1992).

2.4.4 Nutrição e atividade física

O desenvolvimento e o estado nutricional adequados influenciam de forma favorável o curso da doença, bem como a qualidade de vida dos pacientes com FC. O estado nutricional do paciente tem uma forte relação com o comprometimento pulmonar em longo prazo, sendo que a perda de peso e a desnutrição decorrente do aumento do gasto energético juntamente com a diminuição da ingestão proporcionada pela anorexia podem levar à diminuição da massa magra, com consequências 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-ROOB *et al.*, 1997).

São vários os fatores que podem levar a uma ingestão inadequada de alimentos em pacientes com FC, como dificuldades na mastigação e deglutição decorrentes da dispnéia, tosse, secreção e fadiga, ou anorexia por infecção e inflamação crônica, existência de complicações digestivas como a esofagite e a síndrome da obstrução intestinal distal. Essa soma de fatores reflete no paciente através de retardo no crescimento, de emagrecimento acentuado, de deficiências nutricionais específicas, de puberdade retardada e de um grande comprometimento na função pulmonar (ZEMEL *et al.*, 1996).

Klijn *et al.*, 2003, observaram que os fibrocísticos com alteração no estado nutricional e na função pulmonar, apresentam redução do desempenho aeróbico, e subsequente diminuição da distância percorrida no teste submáximo (KLIJN *et al.*, 2003).

Dessa forma, manter o peso ideal para a altura, aumentar e equilibrar a ingestão energética e o uso de suplementação de micronutrientes pode contribuir para um estado nutricional adequado favorecendo a qualidade de vida desses pacientes (WOLFE e COLLINS, 2007).

2.5 QUALIDADE DE VIDA

2.5.1 Questionários aplicativos

O conceito de qualidade de vida (QV) segundo grupo de Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde (OMS) 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” (WHO, 1995).

Avaliações de QV são importantes para o planejamento e acompanhamento do tratamento, para a identificação dos fatores preditores e para o desenvolvimento de estratégias de promoção de bem-estar e de prevenção de saúde (HENRY *et al.*, 2003; GEE *et al.*, 2000). Dessa forma, para ter boa QV é preciso que o indivíduo estabeleça uma adequada relação entre o domínio social, psicológico e físico, inserindo suas expectativas no contexto em que vive (COHEN *et al.*, 2011).

Existem basicamente dois tipos de instrumentos para a mensuração da QV que incluem os instrumentos específicos e os genéricos (GOLDBECK *et al.*, 2003). Os instrumentos genéricos podem ser aplicados em diferentes populações e doenças, permitindo a comparação de pessoas doentes com aquelas saudáveis, mas sua sensibilidade é baixa para detectar pequenas mudanças na parte clínica e no tratamento de uma doença específica (MONTI *et al.*, 2008; KOSCIK *et al.*, 2005; CLARKE e EISER, 2004; GOLDBECK *et al.*, 2003).

Em 1996, na França foi desenvolvido o primeiro questionário que avaliou a QV na FC sendo denominado de *Cystic Fibrosis Questionnaire**(CFQ) e, posteriormente, *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised**, (MODI e QUITTNER, 2003) o qual foi traduzido e validado para a língua inglesa, inclusive para aplicabilidade em crianças menores (6-11 anos) (QUITTNER *et al.*, 2005).

A primeira versão traduzida e validada para a língua portuguesa foi em 2006, com tradução feita do questionário em inglês (CFQ) constando de quatro versões segundo faixas etárias: 6 a 12 anos incompletos; 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos; e para os pais

dos pacientes entre 6 a 14 anos incompletos, sendo avaliados os seguintes domínios: físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso (ROZOV *et al.*, 2006).

Na literatura, encontram-se diferentes tipos de questionários de QV com aplicabilidade em várias faixas etárias em indivíduos com FC. No entanto, estudos que utilizaram instrumentos específicos para QV na FC encontraram resultados mais precisos (ARRINGTON-SANDERS *et al.*, 2006; KOSCIK *et al.*, 2005). Um estudo recente avaliou a QV por meio do CFQ e observaram que os pacientes entre 6 e 14 anos apresentam QV satisfatória em todos os domínios, enquanto que os adolescentes e adultos relataram insatisfação em relação ao tratamento, sugerindo que o CFQ quando aplicado periodicamente fornece informações que ampliam a possibilidade de atuação da família e dos profissionais envolvidos no acompanhamento (COHEN *et al.*, 2011).

Por ser um método de baixo custo e fácil aplicação, os questionários de QV devem ser incorporados nas rotinas dos serviços como auxiliar no tratamento, através de informações gerais que propiciam um melhor acompanhamento dos profissionais da saúde.

3 JUSTIFICATIVA

Indivíduos com FC submetidos a programas de treinamento aeróbico regular apresentam aumento da tolerância ao exercício, melhora da capacidade cardiopulmonar e a sensação de bem-estar. Nesse contexto, muitos estudos vêm sendo realizados avaliando a interferência da atividade física na vida de crianças e adolescentes com FC sugerindo que a regularidade e a adesão ao programa de exercícios sejam fundamentais.

Contudo, poucos estudos randomizados com desenho adequado têm sido conduzidos avaliando se as orientações dos profissionais da saúde quanto ao exercício físico, modalidade, frequência, intensidade e alongamentos, são efetivos e adotados regularmente pelos pacientes.

Comprovada a eficácia deste tipo de intervenção, programas de exercício aeróbico, orientados pela equipe assistencial, poderia se proporcionar em um acréscimo importante na melhora da capacidade funcional, com conseqüente repercussão nas atividades de vida diária, e na qualidade de vida destes indivíduos. Esses aspectos tornam pertinente a realização dessa pesquisa.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar os efeitos de um programa de exercício físico aeróbico baseado na orientação verbal e instrumental, alongamentos e a frequência semanal em pacientes com fibrose cística.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS PRIMÁRIOS

- Determinar os efeitos da intervenção do exercício físico aeróbico sobre o teste de esforço máximo (ergoespirometria) em crianças e adolescentes com FC.
- Avaliar os efeitos da intervenção do exercício físico aeróbico sobre o teste de função pulmonar (espirometria) em crianças e adolescentes com FC.
- Avaliar os efeitos da intervenção do exercício físico aeróbico sobre os dados antropométricos de crianças e adolescentes com FC.
- Avaliar os efeitos da intervenção do exercício físico aeróbico na qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC.

4.3 OBJETIVOS ESPECÍFICOS SECUNDÁRIOS

- Avaliar a relação entre o consumo de oxigênio de pico no teste de esforço máximo (ergoespirometria) com o teste de função pulmonar (espirometria) em crianças e adolescentes com FC.

- Avaliar a relação dos dados antropométricos com o teste de esforço máximo (ergoespirometria) e com o teste de função pulmonar (espirometria) em crianças e adolescentes com FC.

- Avaliar a relação entre o questionário de qualidade de vida com os dados antropométricos, com o teste de esforço máximo (ergoespirometria) e com o teste de função pulmonar (espirometria) em crianças e adolescentes com FC.

- Descrever as características gerais dos pacientes com FC.

5 MÉTODOS

5.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA

Trata-se de um ensaio clínico, randomizado, controlado por orientações verbais, instrumentos visuais e acompanhamento por ligações telefônicas, realizado em um centro de fibrose cística. O estudo foi desenhado para avaliar os efeitos de um programa de exercício físico aeróbico baseado na orientação verbal e instrumental, alongamentos e a frequência semanal em pacientes com FC.

5.2 POPULAÇÃO E AMOSTRA

No período de outubro de 2010 a outubro de 2011 foram incluídas crianças e adolescentes com idades entre sete e 20 anos com diagnóstico prévio de FC, baseado em recomendações nacionais e internacionais (ROSENSTEIN e CUTTING 1998), que estavam em acompanhamento no ambulatório de pneumologia do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS).

Para o cálculo amostral foi considerando uma diferença de 18,1 no escore físico do questionário de qualidade de vida e um desvio padrão de 13,8. O tamanho amostral de 15 pacientes para cada grupo foi suficiente para detectar a efetividade das orientações no exercício, com um poder de 95% e um nível de significância de 5%, totalizando 30 pacientes com FC. Devido a possibilidades de perdas acrescentaram-se mais dois pacientes por grupo totalizando 34 pacientes. (Cálculo baseado na diferença encontrada no escore físico do

questionário de qualidade de vida entre os grupos em um estudo realizado por Klijn *et al.*, 2004).

5.2.1 Critérios de inclusão

Foram incluídos indivíduos com FC e idade entre sete e 20 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 (ORENSTEIN *et al.*, 2002).

5.2.2 Critérios de exclusão

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

5.3 LOGÍSTICA

5.3.1 Randomização e cegamento

Para o processo de randomização foi utilizado um programa informatizado (*Random Allocation Software* versão 1.0, desenvolvido por M.Saghaei,MD., *Department of Anesthesia, University of Medical Sciences, Isfahan, Iran*), em blocos de seis pacientes.

Os pacientes foram alocados em dois grupos: grupo intervenção (G1) e grupo controle (G2). Após sua impressão, a ordem sequencial de randomização ficou em sigilo de um único pesquisador (PH), sendo que os outros profissionais envolvidos e responsáveis pelos dados coletados eram cegos durante todo o período do estudo.

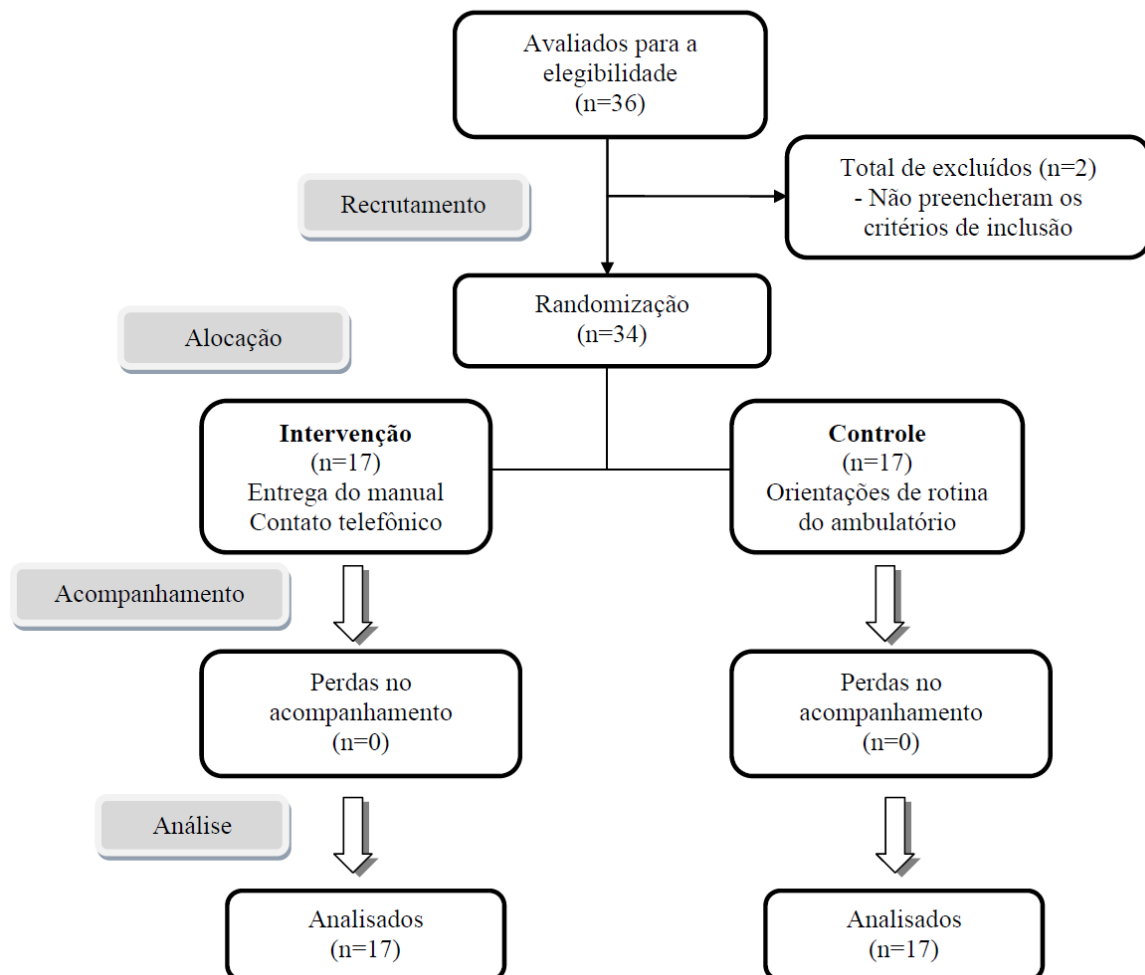


Figura 1- Fluxograma da randomização

5.3.2 Protocolo experimental

Os indivíduos foram convidados a participar do estudo, através de telefonemas que antecediam as consultas, com informações acerca da pesquisa e do teste de esforço máximo (ergoespirometria) a ser realizado, sendo solicitado trazer roupas confortáveis e tênis apropriados para a corrida. No ambulatório os pacientes são atendidos por profissionais que compõem uma equipe multidisciplinar integrada por diferentes especialidades, pneumologia, gastroenterologia, fisioterapia, nutrição e psicologia das áreas de pediatria e de adulto. Nos atendimentos, são mensurados os valores antropométricos, a avaliação da função pulmonar (espirometria), a coleta de escarro ou secreção da orofaringe por *swab* para exame cultural, e orientações próprias de cada especialidade.

Após, os pacientes elegíveis para o estudo eram convidados a participarem e recebiam informações mais detalhadas do teste de esforço máximo e seus objetivos. Em concordância e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A) procedia-se o preenchimento de uma ficha de avaliação (APÊNDICE B) e a aplicação do questionário de qualidade de vida (ANEXO A).

Para os pacientes randomizados para o G1 (intervenção) foi entregue um manual de orientações com exercícios físicos aeróbicos como correr, nadar, caminhar, dançar, jogar, pular corda e outros de seu interesse, alongamentos de cintura escapular, membros superiores, tronco e membros inferiores (APÊNDICE C). O nível de atividade física dos adolescentes foi avaliado a partir de informações referentes à prática de atividades de lazer, a prática de exercício físico estruturado (academias, treinamento em esportes, clubes), a forma de deslocamento ativo (caminhar ou pedalar) para a escola e se o paciente não praticava nenhum exercício físico.

No manual existia um calendário onde o paciente marcou os dias do mês em que realizou os exercícios aeróbicos. O G1 recebeu ligações telefônicas efetuadas pela pesquisadora (PH) a cada duas semanas, com questões reforçando a prática do exercício aeróbico, dúvidas e orientações. Ao contatar com o paciente ou responsável, a pesquisadora (P) anotava o seu relato quanto a prática de exercício, a frequência e o interesse, para o controle e evolução nos três meses de acompanhamento (APÊNDICE D), sendo que o G2 foi apenas orientado verbalmente ao exercício aeróbico no dia da inclusão no estudo, conforme rotina do centro de FC.

Posteriormente a consulta ambulatorial, o paciente se deslocava ao prédio do parque desportivo da PUCRS no Laboratório de Avaliação de Pesquisa em Atividade Física (LAPAFI), para realizar o teste de esforço máximo (ergoespirometria) em local apropriado conforme recomendações do *American College of Sports Medicine (ACMS)* (ACMS, 2000).

Para a coleta de dados, foi realizado um treinamento padronizado pela fisioterapeuta responsável da pesquisa com dois acadêmicos do curso de fisioterapia. Esse treinamento constava na aplicabilidade do questionário de qualidade de vida, da escala de Borg modificada (ANEXO B), da aferição dos sinais vitais e da saturação periférica de oxigênio (SpO_2) com auxílio de um oxímetro de pulso portátil. Para o teste de esforço máximo um acadêmico do curso de educação física (GM) foi previamente treinado por um professor responsável e capacitado.

No primeiro dia de coleta e após três meses, ambos os grupos (G1 e G2) foram submetidos ao teste de função pulmonar (espirometria), avaliação antropométrica, aplicação do questionário de qualidade de vida para fibrose cística e teste de esforço máximo (ergoespirometria). (Figura 2).

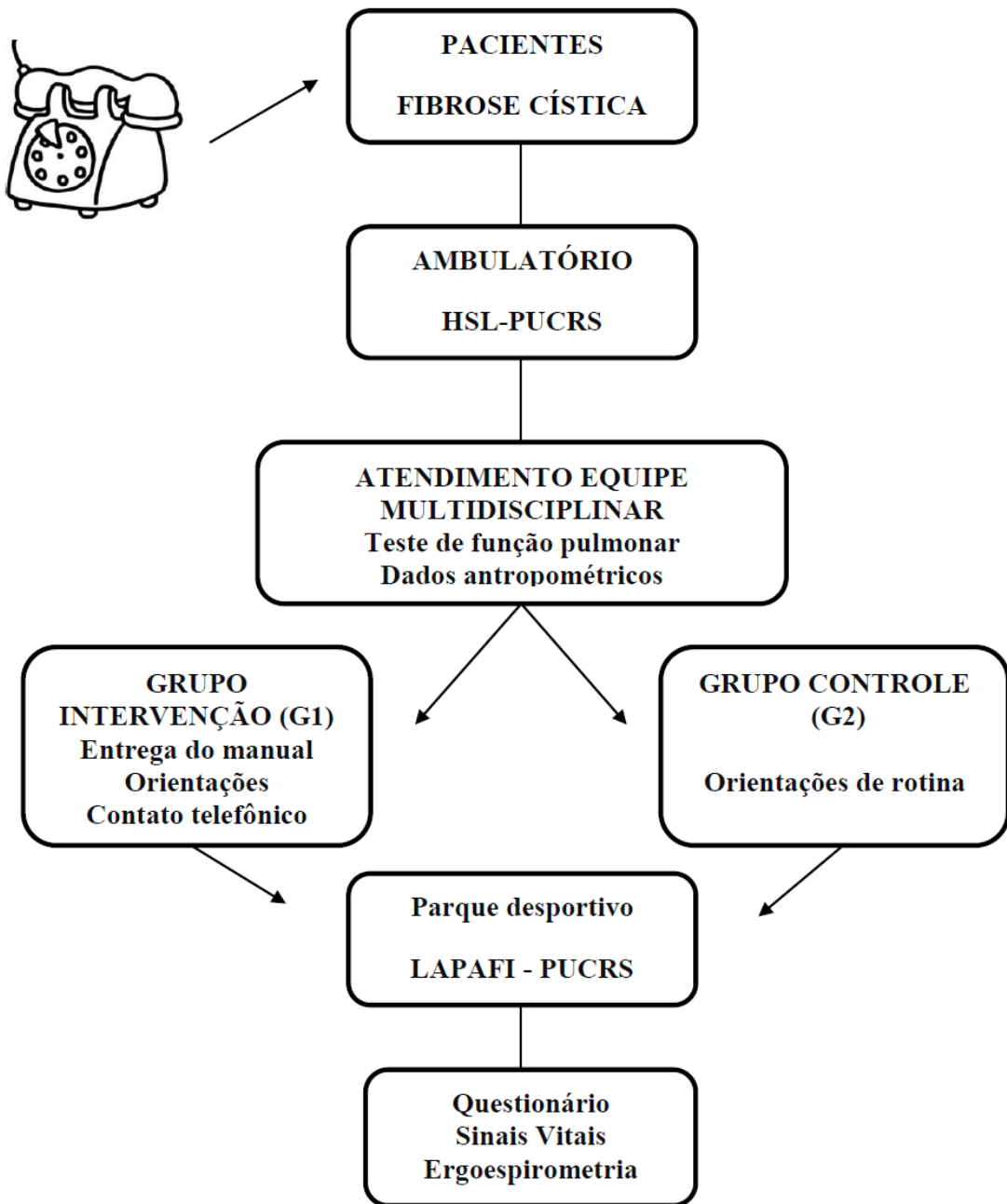


Figura 2 - Fluxograma da coleta de dados

5.4 TÉCNICAS E INSTRUMENTOS PARA COLETA DE DADOS

5.4.1 Espirometria

Os procedimentos técnicos e os critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade para a realização dos exames de função pulmonar seguiram as normativas internacionais da *American Thoracic Society* (ATS) (MILLER *et al.*, 2005).

O paciente não deveria apresentar exacerbação do quadro respiratório, nem ter utilizado broncodilatador de curta ação quatro horas antes ou broncodilatador de longa ação 12 horas antes. Para executar o teste utilizou-se um bocal e um clipe nasal, sendo o exame descrito detalhadamente para o paciente com ênfase em evitar vazamentos em torno do bocal e da necessidade de uma inspiração máxima seguida de uma expiração rápida e sustentada de pelo menos três s.

As espirometrias foram realizadas por um residente treinado, e a sua qualidade foi avaliada pelo médico assistente mediante a análise das curvas fluxo-volume utilizando-se o espirômetro da marca Koko (*Koko Spirometer*, Ferrari, Louisville, CO). Os dados avaliados foram a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), o índice de Tiffeneau (VEF_1/CVF) e o fluxo expiratório forçado entre 25%-75% da capacidade vital (FEF_{25-75}) (PEREIRA, 2002).

Foram medidos os valores absolutos e calculados os percentuais relativos aos previstos para sexo, idade e altura. O número de tentativas foi de três curvas aceitáveis e duas reprodutíveis, sendo registrada a curva de maior valor (PEREIRA, 2002).

5.4.2 Avaliação Antropométrica

As medidas antropométricas foram aferidas utilizando-se técnicas padronizadas, sempre pelo mesmo avaliador e com os equipamentos calibrados. As medidas de peso e altura foram realizadas em balança antropométrica (Filizola[®], São Paulo, SP), com capacidade máxima de 180kg e mínima de 2kg, com graduação a cada 100g e estadiômetro extensível (Sanny[®], São Bernardo do Campo, Brasil), afixado em parede lisa e sem rodapé para altura até 192cm.

Para a medida do peso foi orientado ao paciente estar com o mínimo de roupa e manter-se sem se movimentar, para que o peso fique igualmente distribuído sobre a balança. Para a estatura, o paciente ficou descalço, com os pés paralelos, os tornozelos juntos, em posição ereta, braços estendidos sobre o corpo, e a cabeça posicionada de forma que a parte inferior da órbita ocular estivesse no mesmo plano do orifício externo da orelha (Plano de Frankfurt). A medida foi feita em centímetros, com o instrumento de aferição apresentando variação da escala em milímetros (mm) (JELLIFFE, 1968).

Tanto o peso quanto a estatura foram aferidos em duplicata, admitindo-se um valor máximo de diferença de 1,0 cm entre ambas as medidas de altura e de 200g para o peso. Foi adotado o valor médio das duas medidas para o cálculo do índice de massa corporal (IMC), definido como a relação entre o peso em quilogramas e a altura em metros elevada ao quadrado (kg/m^2). Os cálculos do IMC e a altura para idade foram analisados no programa *Anthro Plus* da WHO 2007 disponível em <http://www.who.int/growthref/tools/en/>. Os resultados obtidos por percentil foram classificados conforme a tabela da OMS para avaliação do IMC para a idade (Tabela 1) (WHO, 2007).

VALORES CRÍTICOS		DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL
< Percentil 0,1	< Escore-z-3	Magreza acentuada
≥ Percentil 0,1 e <Percentil 3	≥ Escore-z-3 e < Escore-z-2	Magreza
≥ Percentil 3 e Percentil 85	≥ Escore-z-2 r Escore-z+1	Eutrofia
>Percentil 85 e Percentil 97	≥ Escore-z+1 e Escore-z+2	Sobrepeso
> Percentil 97 e Percentil 99,9	≥ Escore-z+2 e Escore-z+3	Obesidade
> Percentil 99,9	> Escore-z+3	Obesidade grave

Tabela 1 - Avaliação do IMC para a idade em crianças de 5 a 19 anos

Fonte: WHO, 2007

Para a aferição da circunferência do braço (CB), utilizou-se a fita métrica inelástica (Sanny®, SBC, SP, Brasil), com o indivíduo de pé, com os braços estendidos ao longo do tronco e as palmas das mãos viradas para a coxa. A localização do ponto médio do braço foi obtida com o cotovelo flexionado a 90°, medindo-se a distância entre o acrômio e o olécrano. A fita foi posicionada perpendicularmente ao eixo longo do braço no ponto médio (FRISANCHO, 1974).

Para a mensuração da dobra cutânea do tríceps (DCT), utilizou-se o adipômetro (Cescorf®, Porto Alegre, RS, Brasil), que exerce uma pressão de 10g/mm² e tem precisão de 1mm. A DCT é localizada na parte posterior do braço, sobre o músculo e o tríceps. Com o polegar e o indicador da mão esquerda, eleva-se uma dobra da pele e o tecido adiposo subcutâneo cerca de um cm acima do local onde foi medida a dobra cutânea. A leitura do valor da DCT foi feita cerca de três s após o relaxamento da pressão do aparelho.

Para avaliar a reserva muscular, utilizou-se a circunferência muscular do braço (CMB) calculada a partir da CB e da DCT.

Cuja fórmula representa $CMB (cm) = CB(cm) - (0,314 \times DCT)$. Os valores foram classificados conforme os percentis de Frisancho (FRISANCHO, 1990).

5.4.3 Questionário de qualidade de vida

O questionário de qualidade de vida denominado *Cystic Fibrosis Questionnaire* validado para a língua portuguesa, foi aplicado constando de três versões segundo faixas etárias, 6 a 12 anos incompletos; 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos; sendo avaliados os seguintes domínios: físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Os quatro últimos domínios são relacionados para pacientes acima de 14 anos. Para as crianças de seis a 12 anos incompletos, o instrumento foi aplicado por um pesquisador treinado (DG) para essa tarefa, sendo os outros dois questionários preenchidos pelos próprios pacientes, conforme instruções do CFQ (ROZOV *et al.*, 2006).

Os escores de cada domínio variam de 0 a 100, sendo esse último considerado de muito boa QV. No geral, considera-se que os escores superiores a 50 refletem boa QV (ROZOV *et al.*, 2006).

5.4.4 Ergoespirometria e protocolo em rampa

A medida de captação de gases foi realizada por um sistema de ergoespirometria utilizando-se um analisador de gases VO2000 (*Medical Graphics Corporation*, St. Paul, Minnesota - USA), fornecendo informações sobre o comportamento ventilatório a cada 20 s. Previamente ao início do teste cada participante permaneceu em repouso por 15 min.

Para a execução do teste, foi utilizado um bocal de tamanho pequeno ou médio colocado na boca da criança ajustado com ênfase em evitar vazamentos em torno do mesmo e, um clipe nasal. Esse sistema de bocal foi interligado a um equipamento eletrônico,

previamente calibrado que permitiu a passagem de gases expirados. O teste foi executado por um pesquisador treinado (GM) e seguiu as recomendações do *American College of Sports Medicine* (ACMS) (ACMS, 2000).

O protocolo em rampa foi configurado conforme as recomendações de Silva (SILVA *et al.*, 2007). Algumas modificações foram necessárias levando em consideração a tolerância ao exercício e a capacidade individual e funcional do indivíduo, de modo a oferecer uma intensidade progressiva iniciando com uma velocidade de 4 km/h com incremento de 0,5 km/h a cada 1 min até a exaustão voluntária do indivíduo. Os dados foram gravados e projetados para um software (*Aerograph*), para posterior análise. Os parâmetros avaliados foram o VO_2 pico, expresso relativos a massa corporal e valores absolutos ($\text{ml}/\text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ e l/min), o percurso da corrida ao atingir o VO_2 pico expresso em quilômetros por hora (Km/h), o tempo percorrido na esteira expresso em min, e a f_c máxima expressa em batimentos por minuto (bpm).

Em repouso e a cada 60 s ao término do teste verificou-se a f_c e a saturação periférica de oxigênio (SpO_2) com auxílio de um oxímetro de pulso portátil (*Nonin*[®], Mineapolis, EUA), e a percepção subjetiva avaliada pela escala de Borg modificada, quantificada de 0 a 10, onde 0 representa nenhum sintoma e 10 representa sintoma máximo, proporcionando diretamente uma medida individualizada da intensidade da dispnéia e da fadiga de membros inferiores. 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.

A pressão arterial com esfigmomanômetro (BIC, Itupeva, Brasil) foi verificada em repouso e no término do teste, sendo o mesmo interrompido à medida que os avaliados sinalizaram através de gestos pré combinados para a fadiga, ou algum desconforto para a continuidade do teste.

5.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

A avaliação da distribuição das variáveis simétricas foi realizada por meio do teste de Kolmogorov-Smirnov e o teste de Levene para testar a homogeneidade dos dados. Os resultados foram descritos e expressos em média e desvio padrão quando sua distribuição foi normal, e mediana e amplitude interquartil quando a distribuição foi assimétrica. Os testes utilizados foram o teste de qui-quadrado para a comparação entre as variáveis categóricas, o teste t de Student para amostras independentes para as comparações das variáveis contínuas com distribuição normal entre os dois grupos, o teste U de Mann-Whitney para a comparação das variáveis ordinais ou das variáveis contínuas sem distribuição normal entre os grupos. Foi utilizado o teste de correlação linear de Pearson (r) para avaliar as associações entre as variáveis quantitativas. A significância estatística foi considerada se $p < 0,05$. As análises dos dados foram realizadas no programa *Predictive Analytics Software* (PASW) versão 17.0.2 (Somers, NY, 2009).

5.6 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. Para participar do estudo, todos os pacientes ou responsáveis pelos mesmos, quando menores de dezoito anos assinaram o TCLE.

REFERÊNCIAS

1. ABBOTT, J; WEBB, K; DODD, M. Quality of life in cystic fibrosis. **J R Soc Med**, v. 90, n. 31, p.37-42, Nov.1997.
2. ALLOR, KM. et al. Treadmill economy in girls and women matched for height and weight. **J Appl Physiol**, v. 89, n. 2, p. 521-516, Aug. 2000.
3. ACSM/American College of Sports Medicine. **Manual da ACMS para o teste de esforço e prescrição do exercício**. 5 ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2000.
4. ACSM/American College of Sports. **Manual do ACMS para Avaliação da Aptidão Física Relacionada a Saúde**. 3 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011.
5. ARAÚJO CGS. **Teste de exercício: terminologia e algumas considerações sobre passado, presente e futuro baseadas em evidências**. Rev Bras Med Esporte, v. 6, n. 3, p. 77-84, Mai/Jun. 2000.
6. ARMSTRONG, N; WELSMAN, JR. Assessment and interpretation of aerobic fitness in children and adolescents. **Exerc Sport Sci Rev**, v. 22, n. 1, p. 435-476, 1994.
7. ARMSTRONG, N. et al. The peak oxygen uptake of British children with reference to age, sex and sexual maturity. **Eur J Appl Physiol**, v.62, n.5, p.369-375, Abr. 1991.
8. ARRINGTON-SANDERS, R. et al. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. **Health Qual Life Outcomes**, v. 24, n. 4, p. 1-8, Jan. 2006.
9. BABA, R. et al. Cardiorespiratory response to exercise in patients with exercise-induced bronchial obstruction. **J Sports Med Phys Fitness**, v. 37, n. 3, p. 182-186, Sep. 1997.
10. BALFOUR-LYNN, IM. et al. A step in the right direction: Assessing exercise tolerance in cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, v. 25, n. 4, p. 278-284, Apr. 1998.
11. BARKER, M. Exercise testing and training in German cystic fibrosis centers. **Pediatric Pulmonology**, v. 37, n. 4, p. 351-355, Apr. 2004.
12. BAUMER, JH. Evidence based guidelines for the performance of the sweat test for the investigation of cystic fibrosis in the UK. **Arch Dis Child**, v. 88, n. 12, p. 1126-1127, Dec. 2003.
13. BENTLEY, P. Understanding cystic fibrosis, improving life expectancy. **Nurs Times**, v. 95, n. 43, p. 50-51, Nov. 1999.
14. BLAU, H. et al. Effects of an intensive 4-week summer camp on cystic fibrosis. **Chest**, v. 121, n. 4, p. 1117-1122, Apr. 2002.

15. BOREHAM, C; RIDDOCH C. The physical activity, fitness and health of children. **J Sports Sci**, v. 19, n. 12, p. 915-929, Dec. 2001.
16. BRADLEY, J; MCALISTER, O; ELBORN, S. Pulmonary function, inflammation, exercise capacity and quality of life in cystic fibrosis. **Eur Respir J**, v. 17, n.4, p. 712-715, Apr. 2001.
17. BRENNAN, AL. et al. Clinical importance of cystic fibrosis-related diabetes. **J Cyst Fibros**, v. 3, n. 4, p. 109-222, Oct. 2004.
18. CASTELLANI, C. et al. Benchmarks for cystic fibrosis carrier screening: a European consensus document. **J Cyst Fibros**, v. 9, n. 3, p. 165-178, May. 2010.
19. CHAVES, CRMM. et al. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão sistemática. **Rev Bras Saúde Matern Infant**, v. 7, n. 3, p. 245-150, Jul/Set. 2007.
20. CHMIEL, JF; KONSTAN, MW. et al. Inflammation and anti-inflammatory therapies for cystic fibrosis. **Clin Chest Med**, v. 28, n. 2, p. 331-346. Jun. 2007.
21. CLARKE, AS; EISER, C. et al. The measurement of health-related quality of life (QOL) in pediatric clinical trials: a systematic review. **Health Qual Life Outcomes**, v. 22, n. 2, p. 2-66, Nov. 2004.
22. COHEN, MA. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **J Bras Pneumol**, v. 37, n. 2, p. 184-192, Apr. 2011.
23. CRAIG, CL. et al. International Physical Activity Questionnaire: 12-country reliability and validity. **Med Sci Sports Exerc**, v. 35, n. 8, p. 1381-1395, Aug. 2003.
24. DAFTARY, A. et al. Fecal elastase-1: Utility in pancreatic function in cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**, v. 5, n. 2, p. 71-76, Apr. 2006.
25. DAVIS PB. Cystic fibrosis since 1938. **Am J Respir Crit Care Med**, v. 173, n. 5, p. 475-482, Aug. 2006.
26. DE JONG, W. et al. Effect of a home exercise training program in patients with cystic fibrosis. **Chest**, v. 105, n. 2, p. 463-468, Feb. 1994.
27. DWYER, TJ. et al. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. **Chest**, v. 130, n. 4, p. 870-877, Apr. 2011.
28. EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY. Clinical exercise testing with reference to lung diseases: indication, standardization and interpretation strategies. **Eur Respir J**, v. 10, n. 11, p. 2662-2689, Nov.1997.

29. FERRAZA, AM. et al. Cardiopulmonary Exercise Testing in the functional and prognostic evaluation of patients with pulmonary diseases. **Respiration**, v. 77, n. 1, p. 3-17, Jan. 2009.
30. FOSTER, C. et al. Predicting functional capacity during treadmill testing independent of exercise protocol. **Med Sci Sports Exerc**, v. 28, n. 6, p. 752-756, Jun. 1996.
31. FRISANCHO AR. Triceps skin fold and upper arm muscle size norms for assessment of nutrition status. **Am J Clin Nutr**, v. 27, n. 10, p. 1052-1058, Oct. 1974.
32. FRISANCHO AR. Anthropometric Standards for the assesment of growth and nutritional status. Ann Arbor: **University of Michigan Press**. University of Michigan, 1990.
33. GASPAR, M. et al. Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. **J Pediatr**, v. 78, n. 2, p. 161-170, Apr. 2002.
34. GEE, L. et al. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. **Thorax**, v. 55, n. 11, p. 946-954, Nov. 2000.
35. GIBBONS, RJ. et al. ACC/AHA guidelines for exercise testing: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Exercise Testing). **J Am Coll Cardiol**, v. 30, n. 1, p. 260-315, Jul. 1997.
36. GIBSON, RL; BURNS, JL; RAMSEY, BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. **Am J Respir Crit Care Med**, v. 168, n. 8, p. 918-951, Oct. 2003.
37. GOLDBECK, L. et al. Questions on life satisfaction for adolescents and adults with cystic fibrosis: development of a disease-specific questionnaire. **Chest**, v. 123, n. 1, p. 42-48, Jan. 2003.
38. GUEDES, DP; LOPES, CC; GUEDES, JERP. Reprodutibilidade e validade do Questionário Internacional de Atividade Física em adolescentes. **Rev Bras Med Esporte**, v. 11, n. 2, p. 151-158, Mar/Abr. 2005.
39. GULMANS, VAM. et al. Insulin like growth factor and leucine kinetics during exercise training in children with cystic fibrosis. **J Pediatr Gastroenterol Nutr**, v. 32, n. 1, p. 76-81, Jan. 2001.
40. HAVERMANS, T. et al. Health related quality of life in cystic fibrosis: To work or not to work? **J Cyst Fibros**, v. 8, n. 3, p. 218-223, May. 2009.
41. HENRY, B. et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. **Qual Life Res**, v. 12, n. 1, p. 63-76, Apr. 2003.

42. HODSON ME. Treatment of cystic fibrosis in the adult. **Respiration**, v. 67, n. 6, p. 595-607, Jan. 2000.
43. HOWLEY, ET; BASSETT, DR; WELCH, HG. Criteria for maximal oxygen uptake: review and commentary. **Med Sci Sports Exerc**, v. 27, n. 9, p. 1292-301, Sep. 1995.
44. HUANG, CK; PAN, Q. Validation of cystic fibrosis mutation analysis using ABI 3130XL genetic analyzer. **Diagn Mol Pathol**, v. 16, n. 1, p. 57-59, Mar. 2007.
45. JELLIFFE, DB. Evaluación del estado de nutrición de la comunidad. Geneva: **Organização Mundial da Saúde**, p. 291, 1968.
46. KARILA, C. et al. Cardiopulmonary exercise testing in children: an individualized protocol for workload increase. **Chest**, v. 120, n. 1, p. 81-7, Jul. 2001.
47. KEREM, E. et al. Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. **J Cyst Fibros**, v. 4, n. 7, p. 7-21, Mar. 2005.
48. KLIJN, PH. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. **Chest**, v. 124, n. 6, p. 2215-2219, Dec. 2003.
49. KLIJN, PHC et al. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis. **Chest**, v. 125, n. 4, p. 1299-1305, Apr. 2004.
50. KOSCIK, RL. et al. Quality of life of children with cystic fibrosis. **J Pediatr**, v. 147, n. (3 Suppl), p.S64-S68, Sep. 2005.
51. KREINDELER, J; ORESTEIN, D. Monitorins adolescents with cystic fibrosis. **J Respir Dis**, v. 27, n. 7, p. 298-305, Jul. 2006.
52. LANNEFORS, L.; BUTTON, BM; MCILWAINE, M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. **J R Soc Med**, v. 97, n. 4, p. 8-25, Apr. 2004.
53. LYZAC, JB ; CANNON, CL ; PIER, GB. Lung infections associated with cystic fibrosis. **Clin Microbiol Ver**, v. 15, n. 2, p. 194-222, Apr. 2002.
54. MAHON, AD; GAY, JA; STOLEN, KQ. Differentiated ratings of perceived exertion at ventilatory threshold in children and adults. **Eur J Appl Physiol**, v. 78, n. 2, p. 115-120, Jul. 1998.
55. MAROSTICA PJC. Estimativa da incidência de fibrose cística em Porto Alegre: análise a partir da frequência da mutação delta F508 em recém-nascidos normais. **Revista AMIRGS**, v. 39, n. 3, p. 205-207, Jul/Set. 1995.
56. MARTÍNEZ-COSTA, C. et al. Intervención nutricional en niños y adolescentes com fibrosis quística. Relación con la función pulmonar. **Nutr Hosp**, v. 20, n. 3, p. 182-188, May/Jun. 2005.

57. MATHUR, RS. Comparison of peak oxygen consumption during cycle and treadmill exercise in severe chronic obstructive pulmonary disease. **Thorax**, v. 50, n. 8, p. 829-833, Aug. 1995,
58. MILLER, MR. et al. Standardisation of spirometry. **Eur Respir J**, v. 26, n.2, p. 319-338, Apr. 2005.
59. MODI, AC; QUITTNER, AL. Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. **J Pediatr Psychol**, v. 28, n. 8, p. 535-545, Dec. 2003.
60. MONTI, F. et al. Validation of the Italian version of the Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL), a disease specific measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**, v. 7, n. 2, p. 116-122, Mar. 2008.
61. NIXON, PA; ORENSTEIN, DM; KELSEY JL. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. **Med Sci Sports Exerc**, v. 33, n. 1, p. 30-35, Jan. 2001.
62. NIXON, PA. et al. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. **N Engl J Med**, v. 327, n.25, p. 1785-1788, Dec. 1992.
63. ORENSTEIN, DM. et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. **Chest**, v. 126, n. 4, p. 1204 -1214, Oct. 2004.
64. ORENSTEIN, DM; WINNIE, GB; ALTMAN H. Cystic fibrosis: a 2002 update. **J Pediatr**, v. 140, n. 2, p. 156-164, Feb. 2002.
65. ORENSTEIN DM. Exercise testing in cystic fibrosis [editorial]. **Pediatr Pulmonol**, v. 25, n. 4, p. 223-225, Apr. 1998.
66. PALANGE, P. et al. Ventilatory and Metabolic Adaptations to Walking and Cycling in Patients with COPD. **J Appl Physiol**, v. 88, n. 5, p. 1715-1720, May. 2000.
67. PALANGE, P. et al. Recommendations on the use of exercise testing in clinical practice. **Eur Respir J**, v. 29, n.1, p. 185-209, Jan. 2007.
68. PARADIS, G. Blood pressure and adiposity in children and adolescents. **Circulation**, v. 110, n. 13, p. 1832-1838, Sep. 2004.
69. PARANJAPE, SM. et al. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**, v. 10, n. 5, p. 670-678, Sep. 2011.
70. PATE, RR. et al. Physical Activity and Public Health. A recommendation of the Centers for Disease Control and Prevention and the American College of Sports Medicine. **JAMA**, v. 273, n. 5, p. 402-407, Feb. 1995.
71. PEREIRA CAC. Espirometria. **J Pneumol**, v. 28, n. (Supl 3), p. S1-S82, Out. 2002.

72. PHILPOTT, J; HOUGHTON, K; LUKE, A. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. **Pediatr Child Health**, v. 15, n. 4, p. 213-225, Apr. 2010.
73. PIANOSI, P; LEBLANC, J; ALMUDEVAR. Relationship between FEV1 and peak oxygen uptake in children with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, v. 40, n. 4, p. 324-329, Oct. 2005.
74. POULIOU, E. Prolonged oxygen kinetics during early recovery from maximal exercise in adult patients with cystic fibrosis. **Chest**, v. 119, n. 4, p. 1073-1078, Apr. 2001.
75. PRASAD, SA; CERNY FJ. Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: application to cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, v. 34, n. 1, p. 66-72, Jul. 2002.
76. 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**, v. 168, n. 8, p. 839-849, Aug. 2008.
77. QUITTNER, AL. et al. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. **Chest**, v. 128, n. 4, p. 2347-2354, Oct. 2005.
78. RAMSEY, BW; BOAT, TF. Outcome measures for clinical trials in cystic fibrosis. Summary of a Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. **J Pediatr**, v. 124, n. 2, p. 177-192, Feb. 1994.
79. RATJEN, F; DORING, G. Cystic fibrosis. **Lancet**, v. 361, n. 9358, p. 681-689, Feb. 2003.
80. REIS, F; DAMACENO, N. Fibrose Cística. **J Pediatr**, v. 74, n. 1, p. S76-S94, Jul. 1998.
81. RIBEIRO J, RIBEIRO M, RIBEIRO A. Controvérsias na Fibrose Cística - do pediatra ao especialista. **J Pediatr**. v.78, n. 2, p. 171-186, Nov. 2002.
82. RODRIGUES, NA. et al. Aptidão cardiorrespiratória e associações com fatores de risco cardiovascular em adolescentes. **J Pediatr**, v.83, n. 5, p. 429-435, Sep/Oct. 2007.
83. RODRIGUES, NA. et al. Valores de consumo máximo de oxigênio determinados pelo teste cardiopulmonar em adolescentes: uma proposta de classificação. **J Pediatr**, v.82, n.6, p.426-30, Nov. 2006.
84. RODRIGUES, R. et al. Neonatal screening for cystic fibrosis in Sao Paulo State, Brazil: a pilot study. **Braz J Med Biol Res**, v. 42, n. 10, p. 973-978, Oct. 2009.
85. ROSA, F. et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Rev Nutr Campinas**, v. 21, n. 6, p. 725-737, Nov/Dez. 2008.

86. ROSENSTEIN, BJ; CUTTING GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. **J Pediatr**, v. 132, n. 4, p. 589-595, Apr. 1998.
87. ROWLAND, TW. Oxygen uptake and endurance fitness in children: a developmental perspective. **Pediatr Exerc Sci**, v. 1, n. 4, p. 313-328, Nov. 1998.
88. ROZOV, T. et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **J Pediatr (Rio J)**, v. 82, n. 2, p. 151-156 Mar/Apr. 2006.
89. SCHNEIDERMAN-WALKER, J. et al. A Randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. **J Pediatr**, v. 136, n. 3, p. 304-310, Mar. 2000.
90. SELVADURAI, HC. et al. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, v. 33, n. 3, p. 194-200, Mar. 2002.
91. SERRA, S. Considerações sobre ergoespirometria. **Arq Bras cardiol**, v.68, n.4, p.301-304, Feb. 1997.
92. SEXAUER, WP; CHENG, HK; FIEL SB. Utility of the breathing reserve index at the anaerobic threshold in determining ventilatory-limited exercise in adult cystic fibrosis patients. **Chest**, v. 124, n. 4, p. 1469-1475, Oct. 2003.
93. SHAH, AR; GOZAL, D; KEENS, TG. Determinants of aerobic and anaerobic exercise performance in cystic fibrosis. **Am J Respir Crit Care Med**, v. 157, n. 4, p. 1145-1150, Apr. 1998.
94. SHEPHARD, RJ; BOUCHARD C. Principal components of fitness: relationship to physical activity and life-style. **Can J Appl Physiol**, v. 19, n. 2, p. 200-214, Jun. 1994.
95. SILVA, OB; SARAIVA LCR; FILHO, DCS. Teste ergométrico em crianças e adolescentes-Maior tolerância ao esforço com o protocolo em rampa. **Arq Bras Cardiol**, v.89, n.6, p.391-97, Jun.2007.
96. STEPHEN, M. et al. Clinical Stress Testing in Pediatric Age Group. A Statement from de American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Committee on Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in youth. **Circulation**, v. 113, n. 15, p. 1905-1920, Apr. 2006.
97. STRAUSBAUGH, SD; DAVIS, PB. Cystic Fibrosis: A review of epidemiology and pathobiology. **Clin Chest Med**, v. 28, n. 2, p. 279-288, Jun. 2007.
98. STRONG, WB. Et al. Evidence based physical activity for school-age youth. **J Pediatr**, v.146, n.6. p.732-7, Jun. 2005.
99. SWISHER, AK; ERICKSON, M. Perceptions of Physical Activity in a Group of Adolescents with Cystic Fibrosis. **Cardiopulm Phys Ther J**, v. 19, n. 4, p. 107-113, Dec. 2008.

100. VAN DOORN N. Exercise programs for children with cystic fibrosis: a systematic review of randomized controlled trials. **Disabil Rehabil**, v. 32, n. 1, p. 41-49, Aug. 2010.
101. WASHINGTON, RL. et al. Guidelines for exercise testing in the pediatric age group. From the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. **Circulation**, v.90, n.4, p.2166-79, Oct. 1994.
102. WILLIAMS, CA. et al. Oxygen uptake kinetics during treadmill running in boys and men. **J Appl Physiol**, v.90, n.5, p.1700-06, May. 2001.
103. WINKLHOFER-ROOB, BM. et al. Plasma vitamin C concentrations in patients with cystic fibrosis: evidence of association with lung inflammation. **Am J Clin Nutr**, v. 65, n. 6, p. 1858-1866, Jun. 1997.
104. WOLFE, S; COLLINS S. Nutritional Aspects. In: Hodson M GD, Bush A, editor. **Cystic Fibrosis**. 3^a ed. London: Hodder Arnold; 2007.p.421-29.
105. WORLD HEALTH ORGANIZATION. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. **Soc Sci Med**, v. 41, n. 10, p. 1403-1409, Nov. 1995.
106. WORLD HEALTH ORGANIZATION. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. **Bull World Health Organ**, v. 85, n. 9, p.660-667, Sep. 2007.
107. YANKASKAS, JR. et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. **Chest**, v. 125, n. (1 Suppl), p. 1S-39S, Jan. 2004.
108. ZEMEL, BS. et al. Prospective evaluation of resting energy expenditure, nutritional status, pulmonary function, and genotype in children with cystic fibrosis. **Pediatr Res**, v. 40, n. 4, p. 578-586, Oct. 1996.
109. ZHANG Z, LAI HJ. 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**, v. 80, n. 4, p. 982-991, Oct. 2004.

ARTIGO 1**EFEITOS DE UMA INTERVENÇÃO EDUCACIONAL DE EXERCÍCIO FÍSICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: ENSAIO CLÍNICO RANDOMIZADO**

Patrícia Xavier Hommerding⁽¹⁾, Gabriel Tocchetto Makarewicz⁽²⁾, Rafael Reimann Baptista⁽³⁾
Márcio Vinícius Fagundes Donadio⁽⁴⁾, Paulo José Cauduro Marostica⁽⁵⁾

(1)Aluna da Pós Graduação, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Professora Assistente da Faculdade de Fisioterapia do Centro Universitário Franciscano (UNIFRA-RS). Mestre em Ciências Médicas: Pediatria-UFRGS. patixh@yahoo.com.br

(2)Acadêmico do curso de Educação Física da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS). gabrielmak@hotmail.com

(3)Professor Adjunto da faculdade de Educação Física da PUCRS. Doutor em Ciências do Movimento Humano pela UFRGS. rafael.baptista@puers.br

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

(5)Professor Associado 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@hepa.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: O exercício físico regular em pacientes com fibrose cística (FC) auxilia no condicionamento aeróbico e diminui a progressão da doença, proporcionando melhor qualidade de vida. O objetivo desse estudo foi avaliar os efeitos de um programa de exercício físico aeróbico baseado na orientação verbal e instrumental na capacidade funcional e na qualidade de vida.

Métodos: O Estudo constituiu-se de um ensaio clínico, randomizado, de orientações para o exercício físico realizado em um centro de FC com crianças e adolescentes com idade entre sete e 20 anos. Os pacientes foram alocados em dois grupos, intervenção e controle, sendo 17 pacientes no grupo intervenção (G1) e 17 para o grupo controle (G2). A intervenção foi um manual de orientações com exercícios físicos aeróbicos e reforço das orientações por meio de contato telefônico a cada duas semanas.

Resultados: Foram estudados 34 pacientes com FC, sendo que 20 pacientes (58,8)% eram do sexo masculino. Os grupos eram semelhantes no momento basal, sendo que no G1 seis pacientes (35,2%) referiram praticar exercício físico regularmente, a média de idade foi de $13,40 \pm 2,81$ anos, do percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo ($VEF_1\%$) foi de $95,53 \pm 17,94$ % e do consumo de oxigênio de pico relativo a massa corporal (VO_{2pico}) foi de $34,93 \pm 9,09$ $ml/kg^{-1}.min^{-1}$. No G2, quatro pacientes (23,5%) referiram praticar exercício físico regularmente, a média de idade foi de $12,76 \pm 3,37$ anos, do VEF_1 foi de $100,13 \pm 21,27$ % e do VO_{2pico} foi de $33,21 \pm 8,26$ $ml/kg^{-1}.min$. Houve aumento significativo do G1 na prática de exercício físico relatada pelos pacientes após os três meses de intervenção comparado ao G2 ($p=0,013$). Nas demais variáveis não foram observadas diferenças estatisticamente significativas.

Conclusão: Esse estudo demonstrou que a orientação verbal e instrumental para o exercício aeróbico, acoplado com supervisão telefônica teve impacto positivo no relato das crianças e adolescentes quanto a prática do exercício físico regular. Porém, não foram observados melhora nos parâmetros fisiológicos, nem nos domínios do questionário de qualidade de vida.

Palavras-chave: Fibrose cística, exercício aeróbico, teste de esforço máximo, qualidade de vida.

INTRODUÇÃO

Os benefícios proporcionados pela prática regular de atividade física na infância e na adolescência são importantes para o processo biológico de crescimento e desenvolvimento humano¹. Crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) que realizam atividade física regular apresentam melhor condicionamento aeróbico, estabilidade do estado nutricional e progressão significativamente menor da doença^{2,3}.

Na avaliação funcional de pacientes com FC, a adaptação cardiorrespiratória ao exercício permite avaliar de maneira global e integrada o sistema respiratório, cardiovascular, neuromuscular e metabólico, sendo que a determinação do consumo de oxigênio máximo ($VO_2\text{max}$) tem sido amplamente utilizada na literatura como um dos principais indicadores da capacidade para a realização de exercícios físicos de longa duração^{4,5}.

Entre as abordagens para o tratamento desses pacientes, muitos estudos vêm sendo realizados avaliando a interferência da atividade física na vida de crianças e adolescentes com FC sugerindo que a regularidade e a adesão ao programa de exercício físico sejam fundamentais⁶⁻⁸. Nesse sentido, algumas recomendações para a prática de exercícios são elaboradas ou reformuladas ao longo dos anos, no intuito de auxiliar os indivíduos ou profissionais a iniciar um programa apropriado preventivo ou terapêutico^{9,10}.

Contudo, poucos estudos randomizados com desenho adequado têm sido conduzidos considerando se as orientações dos profissionais da saúde quanto ao exercício físico, modalidade, frequência, intensidade e alongamentos, são efetivos e adotados regularmente pelos pacientes^{11,12}. O objetivo desse estudo foi avaliar os efeitos de um programa de exercício físico aeróbico baseado na orientação verbal e instrumental na capacidade funcional e na qualidade de vida.

MATERIAIS E MÉTODOS

O Estudo constituiu-se de um ensaio clínico, randomizado, de orientações para o exercício físico realizado em um centro de FC no Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS). Este estudo segue as regulamentações do *Consolidated Standards of Reporting Trials* (CONSORT) e, foi incluso no Registro Brasileiro de Ensaio Clínicos como UTN U1111-1123-4083.

O protocolo de pesquisa foi iniciado após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS 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 outubro de 2010 a outubro de 2011. A população em estudo consistiu em crianças e adolescentes com FC e idade entre sete e 20 anos, estabilidade clínica da doença sem sinais de exacerbação dos sintomas respiratórios nos últimos quinze dias¹³. Foram critérios de exclusão crianças e adolescentes com alterações cognitivas que impossibilitassem a realização dos testes, alterações osteomusculares não relacionadas à FC e portadores de doenças cardíacas com instabilidade hemodinâmica.

Amostra

Considerando uma diferença de 18.1 pontos no escore físico do questionário de qualidade de vida e um desvio padrão de 13,8 o tamanho amostral de 15 pacientes para cada grupo foi suficiente para detectar a efetividade das orientações no exercício, com um poder de 95% e um nível de significância de 5%, totalizando 30 pacientes com FC. Devido a possibilidades de perdas acrescentaram-se mais dois pacientes por grupo totalizando 34

pacientes. (Cálculo baseado na diferença encontrada no escore físico do questionário de qualidade de vida entre os grupos em um estudo realizado por Klijn *et al.*, 2004)¹⁴.

Protocolo

Para o processo de randomização foi utilizado um programa informatizado (*Random Allocation Software* versão 1.0, desenvolvido por M.Saghaei,MD., *Department of Anesthesia, University of Medical Sciences, Isfahan, Iran*), em blocos de seis pacientes, sendo alocados em dois grupos, o grupo intervenção (G1) e grupo controle (G2). Para os pacientes randomizados para o G1 foi entregue um manual de orientações com exercícios físicos aeróbicos como correr, nadar, caminhar, dançar, jogar, pular corda e outros de seu interesse, alongamentos de cintura escapular, membros superiores, tronco e membros inferiores, sendo demonstrada a forma correta de executá-los.

Os pacientes foram orientados a realizar a modalidade de exercício de sua preferência e disponibilidade, com uma frequência mínima de duas vezes por semana, por um tempo mínimo de 20 min e, registrar no calendário do manual os dias do mês em que realizou o exercício. O G1 recebeu ligações telefônicas efetuadas pela pesquisadora (PH) a cada duas semanas, com questões reforçando a prática do exercício aeróbico, dúvidas e orientações. Ao contatar com o paciente ou responsável, a pesquisadora (PH) anotava o seu relato quanto a prática de exercício, a regularidade e o interesse, para o controle e evolução nos três meses de acompanhamento, sendo que o G2 foi apenas orientado verbalmente ao exercício aeróbico no dia da inclusão no estudo, conforme rotina do centro de FC.

No primeiro dia de coleta e após três meses, ambos os grupos (G1 e G2) foram submetidos ao teste de função pulmonar (espirometria), avaliação antropométrica, aplicação do questionário de qualidade de vida para FC e teste de esforço máximo (ergoespirometria).

Espirometria

A espirometria foi executada por um médico residente treinado, utilizando-se o espirômetro da marca Koko (*Koko Spirometer*, Ferraris, Louisville, CO). Os dados avaliados foram a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁), o índice de Tiffeneau (VEF₁/CVF) e o fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital (FEF₂₅₋₇₅). Foram medidos os valores absolutos e calculados os percentuais previstos para sexo, idade e altura¹⁵.

Avaliação Antropométrica

A massa corporal foi obtida com o paciente vestindo o mínimo de roupa possível e descalço, em uma balança plataforma (Filizola[®], São Paulo, SP) com carga máxima de 180 kg e com precisão de 100g. A estatura foi aferida utilizando-se estadiômetro fixo na parede (Sanny, São Bernardo do Campo, Brasil). Os cálculos do IMC foram analisados no programa *Anthro Plus* da OMS 2007¹⁶.

Para a mensuração da dobra cutânea do tríceps (DCT), utilizou-se o adipômetro (Cescorf[®], Porto Alegre, RS, Brasil), que exerce uma pressão de 10g/mm² e tem precisão de 1mm. Para avaliar a reserva muscular, utilizou-se a circunferência muscular do braço (CMB) calculada a partir da circunferência braquial (CB) e da DCT. Os valores foram normalizados conforme os percentis de Frisancho¹⁷.

Questionário de qualidade de vida

O questionário de qualidade de vida denominado *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) validado para a língua portuguesa, foi aplicado constando de três versões segundo faixas etárias de seis a 12 anos incompletos; 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos, sendo avaliados os seguintes domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Para as crianças de seis a 12 anos incompletos, o instrumento foi aplicado por um pesquisador treinado (D) para essa tarefa, sendo os outros dois questionários preenchidos pelos próprios pacientes, conforme instruções do CFQ ¹⁸. Os escores de cada domínio variavam de 0 a 100, sendo o maior valor considerado como muito boa QV e os escores superior a 50, como boa QV.

Ergoespirometria

A medida de captação de gases foi realizada por um sistema de ergoespirometria utilizando-se um analisador de gases VO2000 (*Medical Graphics Corporation*, St. Paul, Minnesota - USA), fornecendo informações sobre o comportamento ventilatório a cada 20s. Foi utilizado um bocal de tamanho pequeno ou médio colocado na boca da criança ajustado com ênfase em evitar vazamentos em torno do mesmo e, um clipe nasal. Esse sistema de bocal foi interligado a um equipamento eletrônico, previamente calibrado que permitiu a passagem de gases expirados. O teste foi executado por um pesquisador treinado (GM), e seguiu as recomendações do *American College of Sports Medicine* (ACMS) (ACMS, 2000)¹⁹.

O protocolo em rampa foi configurado de modo a oferecer uma intensidade progressiva iniciando com uma velocidade de 4 km/h com incremento de 0,5 km/h a cada 1 minuto até a exaustão voluntária do indivíduo. Os dados foram gravados e projetados para um software (*Aerograph*), para posterior análise, principalmente para o VO_{2pico} e a frequência cardíaca máxima (fcmax).

Em repouso e a cada 60s até o término do teste, verificou-se a frequência cardíaca (fc) e a saturação periférica de oxigênio (SpO₂) com auxílio de um oxímetro de pulso portátil (*Nonin*[®], Mineapolis, EUA), a percepção subjetiva da intensidade da dispnéia e da fadiga de membros inferiores avaliada pela escala de Borg modificada.

A pressão arterial com esfigmomanômetro (BIC, Itupeva, Brasil) foi verificada em repouso e no término do teste, sendo o mesmo interrompido à medida que os avaliados sinalizaram através de gestos pré combinados para a fadiga, ou algum desconforto para a continuidade do teste.

Análise Estatística

Os resultados foram descritos e expressos em média e desvio padrão, mediana e amplitude interquartil. Os testes utilizados foram o teste de qui-quadrado para a comparação entre as variáveis categóricas, teste t de Student para amostras independentes para as comparações das variáveis contínuas com distribuição normal entre os dois grupos, o teste U de Mann-Whitney para a comparação das variáveis ordinais ou das variáveis contínuas sem distribuição normal. A significância estatística foi considerada se $p < 0,05$. As análises dos dados foram realizadas no programa *Predictive Analytics Software* (PASW) versão 17.0.2 (Somers, NY, 2009).

RESULTADOS

Foram estudados 34 pacientes com FC, sendo que 20 pacientes (58,8%) eram do sexo masculino e 11 pacientes (32,4%) referiram praticar exercício físico regularmente. A média de idade foi de $13,08 \pm 3,07$ anos, a média do VEF₁ foi de $95,11 \pm 18,15\%$ do previsto e o

VO₂pico foi de 34,12±8,47 ml/kg⁻¹.min⁻¹. Dezesete pacientes foram randomizados para o grupo intervenção (G1) e 17 para o grupo controle (G2). A tabela 1 mostra a comparação no momento basal das características gerais entre os grupos e a tabela 2 apresenta a comparação dos domínios de qualidade de vida em FC, no momento basal. Não houve diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos no momento inicial do estudo.

Após os três meses de intervenção, houve aumento significativo no G1 do exercício físico relatado pelos pacientes comparado ao G2 (p=0,013). Não houve diferença estatisticamente significativa entre as outras variáveis clínicas, fisiológicas e de qualidade de vida entre os grupos G1 e G2 após os três meses de acompanhamento (Tabela 3).

DISCUSSÃO

Esse ensaio clínico randomizado mostrou que em crianças e adolescentes com FC a orientação verbal e instrumental para o exercício aeróbico, acoplado com supervisão telefônica teve impacto positivo no G1 após três meses de seguimento na prática de exercício físico regular. No entanto, não foi observada melhora nos parâmetros fisiológicos como VEF₁, CVF, VO₂pico, nem nos domínios do questionário de qualidade de vida.

Em contrapartida, estudos têm evidenciando que correr, caminhar, nadar, andar de bicicleta e jogar futebol por no mínimo 20 min, pelo menos três vezes na semana para crianças e adolescentes com FC com comprometimento pulmonar de leve a moderado trazem benefícios em termos de função pulmonar e qualidade de vida²⁰⁻²¹.

Orestein *et al.*, realizaram ensaio randomizado com 67 pacientes com FC e idade entre oito e 18 anos que foram alocados para o grupo de exercício aeróbico ou para o grupo de treinamento de força para membros superiores. Esse programa foi supervisionado e os pacientes reavaliados após um período de seis meses e no final de um ano. Observaram que

ambos os grupos aumentaram a força muscular e a tolerância ao exercício físico⁶. Em nosso estudo, o período de intervenção e reavaliação foi de três meses, podendo por esse motivo não termos detectado diferenças nos parâmetros de adaptação ao exercício aeróbico. O presente estudo não avaliou a força muscular, porém avaliou a reserva muscular utilizando a CMB, a qual não variou significativamente no grupo intervenção.

Hebestreit *et al.*, avaliaram os efeitos de um programa de treinamento supervisionado e controlado em pacientes com FC, sendo o desfecho primário o VO₂max após seis meses de intervenção e, os desfechos secundários a avaliação da função pulmonar, dados antropométricos e o questionário de qualidade de vida em 18 e 24 meses após o início do programa. Encontraram efeitos positivos na intervenção quanto ao máximo VO₂max, a função pulmonar (CVF% previsto) e a qualidade de vida²².

Durante o seguimento do corrente estudo, não houve diferença significativa na função pulmonar (VEF₁%) e, não se observou modificações no questionário de qualidade de vida. O tempo de intervenção pode ter sido insuficiente para a melhora da qualidade de vida desses pacientes que parece estar relacionada a programas de treinamento a mais longo prazo.

Swisher *et al.*, 2008 verificaram a percepção da atividade física em um grupo de adolescentes com FC através de entrevistas semi-estruturadas pelo telefone relacionadas ao exercício, e observaram que os participantes concordavam sobre a importância do mesmo no tratamento e na qualidade de vida, alguns praticavam esportes regularmente, outros relataram não estarem interessados, não aderindo a atividade física e inseguros quanto ao risco de exacerbação da doença²³. No presente estudo, não houve questionamento com relação a percepção da importância do exercício. É possível que tais temores, se presentes, tenham influenciado nos atuais resultados, uma vez que seis (35,12%) de 17 pacientes que receberam a intervenção não aderiram à prática de exercício físico.

Em três meses de intervenção do nosso estudo houve aumento significativo do G1 no exercício físico relatado pelos pacientes comparado ao G2 ($p=0,013$). Talvez esse efeito observado na prática de exercício físico tenha sido favorável a hipótese, uma vez que os sujeitos sabiam que estavam sendo supervisionados e acompanhados por contatos telefônicos, com necessidade de demonstrar e confirmar a prática regular do exercício aeróbico. Essa é uma limitação de estudos randomizados de intervenções educacionais nas quais o sujeito sabe ter recebido a orientação. Acreditamos, no entanto, que, no presente estudo, esse viés não tenha sido tão significativo porque os pacientes precisavam relatar com detalhes a frequência, a duração e o tipo de exercício físico realizado.

Com relação ao teste de esforço máximo, a interrupção precoce do mesmo e o nível de tolerância ao exercício em crianças e adolescentes pode decorrer por fatores motivacionais, menor concentração, avaliação subjetiva inadequada da dispnéia e da fadiga de membros inferiores, podendo justificar a não obtenção do $VO_2\text{max}$, uma vez que muitos indivíduos não atingem um platô do $VO_2\text{max}$ ⁵. Por essa razão, optou-se por relatar os valores de VO_2 pico.

Como observado, nesse estudo não se obteve melhora do $VO_2\text{pico}$ após intervenção ($p>0,05$). A maioria dos pacientes avaliados não praticava exercícios físicos regulares. É possível que em muitos pacientes a inatividade física prévia tenha contribuído para a baixa adesão a intervenção. Além disso, muitos apresentavam pouca tolerância à execução do teste e resposta ao incentivo recebido, favorecendo a interrupção precoce do mesmo por fatores mencionados anteriormente.

A contribuição do estudo, apesar de pequena magnitude, se relaciona a participação do paciente em um programa incluindo as suas preferências e disponibilidade para as atividades aeróbicas, podendo propiciar o interesse e a motivação à prática do exercício. Uma intervenção semelhante, porém mais longa ou intensa poderia melhorar a sua

percepção da importância dessa prática, sua autoestima e conseqüentemente a sua qualidade de vida, além de melhorar parâmetros fisiológicos.

Algumas limitações no presente estudo podem ter influenciado na sensibilidade de identificar variações em parâmetros potencialmente modificáveis pelo exercício aeróbico, como o curto tempo de seguimento, que pode ter sido insuficiente para avaliar o impacto significativo nesses desfechos.

Concluindo, esse estudo demonstrou que a orientação verbal e instrumental para o exercício aeróbico teve efeito positivo no relato das crianças e adolescentes quanto à prática do exercício aeróbico. Porém, não foi demonstrado aumento significativo nos parâmetros fisiológicos e nos domínios do questionário de qualidade de vida. Novos estudos com intervenções mais intensivas e prolongadas são necessários para melhor elucidar essa questão.

REFERÊNCIAS

1. Strong WB, Malina RM, Blimkie CJ, Daniels SR, Dishman RK, Gutin B, et al. Evidence based physical activity for school-age youth. *J Pediatr*. 2005;146(6):732-737.
2. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, VanAsperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002;33:194-200.
3. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey JL. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33:30-35.
4. Palange P, Ward SA, Carlsen KH, Casaburi R, Gallagher CG, Gosselinke R, et al. Recommendations on the use of exercise testing in clinical practice *Eur Respir J* 2007;29(1):185-209.
5. Ferraza AM, Martolini D, Valli G, Palange P. Cardiopulmonary Exercise Testing in the functional and prognostic evaluation of patients with pulmonary diseases. *Respiration* 2009;77:3-17.
6. Orenstein DM, Hoverll MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest* 2004;(126):1204 -1214.
7. Sexauer WP, Cheng Ho-Kan, Fiel SB. Utility of the breathing reserve index at the anaerobic threshold in determining ventilatory-limited exercise in adult cystic fibrosis patients. *Chest*. 2003;124:1469-1475.
8. Shah AR, Gozal D, Keens TG. Determinants of aerobic and anaerobic exercise performance in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*.1998;(157):1145-1150.
9. Haskell WL, Lee I, Pate LL, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical Activity and Public Health. Updated Recommendation for Adults From the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. *Circulation*. 2007;116(9):1081-1093.
10. Pate RR, Pratt M, Blair SN, Haskell WL, Macera CA, Bouchard C, et al. Physical Activity and Public Health. A recommendation of the Centers for Disease Control and Prevention and the American College of Sports Medicine. *JAMA* 1995;273(5):402-407.
11. Lannefors L, Button BM, Mcilwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004;97(44):8-25.
12. Bradley J, Mcalister O, Elborn S. Pulmonary function, inflammation, exercise capacity and quality of life in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2001;17(4): 712-715.

13. Orestein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr* 2002;140:156-164.
14. Klijn PHC, Oudshoorn A, Van der Ent CK, Van de Net J, Kimpen JL, Helders PJM. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis. *Chest* 2004;125:1299-1305
15. Pereira CAC. Espirometria. *J Pneumol* 2002;28 (Supl 3):S1-S82.
16. World health organization. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*. 2000;(85)9:660-667.
17. Frisancho AR. *Anthropometric Standards for the assesment of growth and nutritional status*. Ann Arbor: University of Michigan Press. University of Michigan, 1990.
18. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82(2):151-6.
19. ACSM/American College of Sports Medicine. *Manual da ACMS para o teste de esforço e prescrição do exercício*. 5 ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2000.
20. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PT. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest*;130(4):870-877.
21. Schneiderman-walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A Randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2000;136(3):304-310.
22. Hebestreit H, Kieser S, Junge S et al., Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2010;35(3):578-583.
23. Swisher AK, Erickson M. Perceptions of Physical Activity in a Group of Adolescents with Cystic Fibrosis. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal* 2008;19(4):107-113.

Tabela 1 - Características gerais entre os grupos intervenção e controle

VARIÁVEIS	G1 - Intervenção (n=17)	G2 - Controle (n=17)	P
Idade (anos) ^a	13,40±2,81	12,76±3,37	0,555
Sexo (masculino) ^b	10 (58,8)	10 (58,8)	1,000
Peso (Kg) ^a	46,13±14,07	45,09±16,63	0,845
Altura (m) ^a	1,53±0,11	1,47±0,16	0,230
Exercício físico regular ^b	6 (35,2)	4 (23,5)	0,465
VEF ₁ (% previsto) ^a	95,53±17,94	100,13±21,27	0,506
CVF (% previsto) ^a	106,40±15,20	107,70±21,16	0,715
VEF ₁ /CVF (%) ^a	81,38±9,20	80,73±8,35	0,707
FEF ₂₅₋₇₅ (%) ^a	78,76±28,55	72,82±31,35	0,715
SpO ₂ em repouso (%) ^a	96,29±0,98	96,35±2,37	0,925
VO ₂ pico (ml/kg ⁻¹ .min ⁻¹) ^a	34,93±9,09	33,21±8,26	0,586
Tempo esteira (min) ^a	11,15±4,63	9,87±2,82	0,278
Percurso (Km/h) ^a	8,97±2,26	8,23±1,50	0,272
fcmax (bpm) ^a	157,14±38,50	167,71±20,88	0,408
IMC Z ^a	-0,05±1,03	0,48±1,17	0,190
DCT (g/mm ²) ^a	9,67±5,40	12,29±6,63	0,216
CMB (cm) ^a	18,94±3,02	18,70±3,47	0,835

VEF₁ (volume expiratório forçado no primeiro segundo); CVF(capacidade vital forçada); FEF₂₅₋₇₅ (fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital); SpO₂ (saturação periférica de oxigênio); VO₂pico (consumo de oxigênio de pico); fcmax (frequência cardíaca máxima); IMCZ (escore Z do índice de massa corporal); DCT (dobra cutânea do tríceps); CMB (circunferência muscular do braço). Valores expressos em ^amédia±desvio padrão; ^bn(percentual)

Tabela 2 - Comparação dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre os grupos intervenção e controle no momento basal

DOMÍNIOS	G1 - Intervenção (n=17)	G2 - Controle (n=17)	P
Físico ^a	0 (0/0)	0 (0/13)	0,653
Emocional ^a	0 (0/6)	0 (-8/0)	0,104
Social ^a	0 (-7/2)	0 (-1/9)	0,382
Imagem corporal ^a	0 (0/5)	5 (0/22)	0,410
Alimentação ^a	0 (0/0)	0 (-16/0)	0,438
Tratamento ^a	0 (0/0)	0 (-16/0)	0,655
Respiratório ^a	0 (-8/0)	0 (-10/4)	0,818
Digestivo ^a	0 (0/0)	0 (0/8)	0,280
Papel Social ^b	0 (0/0)	0 (-6/25)	0,827
Vitalidade ^b	-8 (-16/0)	4 (-14/22)	0,286
Saúde ^b	0 (-44/0)	0 (-11/11)	0,699
Peso ^b	0 (-66/0)	0 (0/0)	0,262

Valores expressos em mediana (percentil 25/percentil75).^a Domínios para todos os pacientes; ^b Domínios somente para pacientes acima de 14 anos

Tabela 3 - Comparação da variação entre os grupos intervenção e controle após três meses de acompanhamento

VARIÁVEIS	G1 - Intervenção (n=17)	G2 - Controle (n=17)	P
Δ VEF ₁ (% previsto) ^a	-1,88±8,60	1,0±14,21	0,480
Δ CVF (% previsto) ^a	-0,41±6,77	2,0±12,22	0,482
Δ VEF ₁ /CVF (%) ^a	-0,42±7,77	1,0±13,22	0,488
Δ FEF ₂₅₋₇₅ (%) ^a	-3,82±13,89	5,23±26,77	0,225
Δ Exercício físico	11 (64,7)	3 (17,6)	0,013
Δ VO ₂ pico (ml/kg ⁻¹ .min ⁻¹) ^a	1,16±4,63	2,39±11,93	0,695
Δ Tempo esteira (min) ^a	-0,37±1,77	0,21±2,81	0,914
Δ Percurso (Km/h) ^a	-0,50±2,63	0,14±1,52	0,389
Δ SpO ₂ em repouso (%) ^a	0,29±1,15	0,94±3,78	1,000
Δ SpO ₂ final (%) ^a	-1,05±2,98	-10,64±31,08	0,725
Δ SpO ₂ recuperação (%) ^a	-6,23±22,04	-12,47±32,12	0,083
Δ fc em repouso (bpm) ^a	3,0±20,48	-4,0±16,17	0,273
Δ fc final (bpm) ^a	4,41±31,54	-8,52±29,67	0,227
Δ fcmax (bpm) ^a	10,56±37,89	-6,52±23,02	0,122
Δ Borg dispneia final ^c	0 (-1/3)	0 (0/3)	0,725
Δ Borg dispneia recuperação ^c	0 (-2/1)	0 (0/4)	0,083
Δ IMC Z ^a	0,27±0,52	0,16±0,23	0,460
Δ DCT (g/mm ²) ^a	0,388±1,32	-0,09±1,02	0,679
Δ CMB (cm) ^a	0,06±0,45	-0,14±0,26	0,983

VEF₁ (volume expiratório forçado no primeiro segundo); CVF(capacidade vital forçada); FEF₂₅₋₇₅ (fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital) VO₂pico (consumo de oxigênio de pico); SpO₂ (saturação periférica de oxigênio); fc (frequência cardíaca); DCT (dobra cutânea do tríceps); CMB (circunferência muscular do braço); IMCZ (escore Z do índice de massa corporal). Δ = diferença; Valores expressos em ^amédia±desvio padrão; ^bn(percentual); ^cmediana (percentil 25/percentil75).

ARTICLE 1**EFFECTS OF AN EDUCATIONAL INTERVENTION OF PHYSICAL ACTIVITY FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS: RANDOMIZED CLINICAL TRIAL**

Patrícia Xavier Hommerding(1), Gabriel Tocchetto Makarewicz(2), Rafael Reimann Baptista(3) Márcio Vinícius Fagundes Donadio(4), Paulo José Cauduro Marostica(5)

(1)Post-graduate student, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, Brazil; Assistant Professor, School of Physical Therapy, Centro Universitário Franciscano (UNIFRA-RS), Santa Maria, Brazil. MS in Medical Sciences, Pediatrics, UFRGS. patixh@yahoo.com.br

(2) Undergraduate student, Physical Education, Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Porto Alegre, Brazil. gabrielmak@hotmail.com

(3) Associate Professor, School of Physical Education, PUCRS, Porto Alegre, Brazil. PhD, Human Movement Sciences, UFRGS, Porto Alegre, Brazil. rafael.baptista@pucrs.br

(4) Associate Professor, School of Nursing, Nutrition and Physical Therapy, PUCRS, Porto Alegre, Brazil. PhD, Physiology, UFRGS, Porto Alegre, Brazil. mdonadio@pucrs.br

(5) Associate Professor, Department of Pediatrics UFRGS, Porto Alegre, Brazil. PhD in Medicine: Pulmonology, UFRGS. Group Coordinator, Cystic Fibrosis Outpatient Clinics, Hospital São Lucas, PUCRS, Porto Alegre, Brazil. pmarostica@hcpa.ufrgs.br

Address correspondence to:

Patrícia Xavier Hommerding

Ambulatório de Fibrose Cística, Hospital São Lucas da PUCRS

Avenida Ipiranga, 6690

Porto Alegre, RS. Brazil

Phone: 55 51 3320-3000, Extension: 2578

ABSTRACT

Objectives: Regular physical activity in patients with cystic fibrosis (CF) improves aerobic conditioning and delays disease progression, which results in better quality of life. This study evaluated the effect on functional capacity and quality of life of an aerobic physical activity program based on verbal and written guidelines.

Methods: This randomized clinical trial used guidelines for physical exercise in a CF center. Patients were assigned to two groups: intervention (G1), with 17 patients; and control (G2), also with 17 patients. Data were collected from October 2010 to October 2011, and the study population comprised children and adolescents with CF aged 7 to 20 years. The intervention consisted of handing out a manual with guidelines for aerobic physical exercises and reinforcing recommendations in contacts by phone every two weeks.

Results: Thirty-four patients were included in the study, 20 of whom were boys (58.5%). The groups were similar at baseline. In G1, 6 patients (35.2%) reported practicing physical exercises regularly; mean age was 13.40 ± 2.81 years, mean percent predicted forced expiratory flow at one second (FEV₁%) was $95.53 \pm 17.94\%$ and mean peak oxygen uptake (VO_{2peak}) relative to body mass was 34.93 ± 9.09 ml/kg-1.min-1. In G2, four patients (23.5%) reported practicing physical exercises regularly. Mean age was 12.76 ± 3.37 years, mean FEV₁ was $100.13 \pm 21.27\%$ and mean VO_{2peak} was 33.21 ± 8.26 ml/kg-1.min. In G1, there was a significant increase of physical exercise practice as reported by patients after three months of intervention when compared with G2 ($p=0.013$). No statistically significant differences were found for the other variables.

Conclusion: Verbal and written guidelines for aerobic exercise, together with supervision over the phone, had a positive impact on the report of regular physical exercise practice by children and adolescents. However, no improvement was found in physiological parameters or domains of the quality of life questionnaire.

Key words: Cystic fibrosis, aerobic exercise, maximal exercise test, quality of life.

INTRODUCTION

Regular physical activity in childhood and adolescence has important benefits for the biological process of growth and human development¹. Children and adolescents with cystic fibrosis (CF) that practice regular physical activities have a better aerobic conditioning, greater nutritional status stability and a significantly delayed disease progression^{2,3}.

In the assessment of the functional capacity of patients with CF, the cardiopulmonary adaptation to exercise may be used to evaluate, in a global and integrated way, the respiratory, cardiovascular, neuromuscular and metabolic systems, and the measurement of maximal oxygen uptake (VO_{2max}) has been widely used in the literature as one of the main markers of capacity to perform long duration exercises^{4,5}.

As one of the approaches to the treatment of these patients, the effect of physical activity on the life of children and adolescents with CF has been investigated in several studies, and results suggest that regular exercise and adherence to a physical exercise program are fundamental⁶⁻⁸. Some recommendations for the practice of exercises have been developed and reviewed along the years to help individuals and healthcare professional to initiate an appropriate preventive or therapeutic program^{9,10}.

However, few properly designed, randomized studies have been conducted to evaluate whether guidelines prepared by healthcare professionals as recommendations of physical exercises, modality, frequency, intensity and stretching are effective and regularly adopted by patients^{11,12}.

This study evaluated the effect of an aerobic physical activity program based on verbal and written guidelines on functional capacity and quality of life.

MATERIAL AND METHODS

This randomized clinical trial used guidelines for physical exercise in the Cystic Fibrosis Outpatient Clinics of Hospital São Lucas, Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS), Porto Alegre, Brazil. The study followed the recommendations of the registered at *Consolidated Standards of Reporting Trials* (CONSORT) and was registered at Registro Brasileiro de Ensaios Clínicos, under UTN U1111-1123-4083.

The study was approved by the Ethics in Research Committee of PUCRS, and all patients or their guardians, when younger than 18 years, signed a written consent term.

Data were collected from October 2010 to October 2011. Children and adolescents were included in the study if they were 7 to 20 years old, their disease was stable, and they had no signs of exacerbation of respiratory symptoms in the last 15 days¹³. Exclusion criteria were cognitive impairments that made test performance impossible, non CF related bone and muscle abnormalities, and heart disease with hemodynamic instability.

Sample

For a difference of 18.1 points in the physical score of the quality of life questionnaire and a standard deviation of 13.8 points, sample size was estimated in 15 patients for each group to detect efficacy of exercise guidelines at a power of 95% and a level of significance of 5%. The total sample size was 30 patients with CF. Two more patients were included in each group because of possible losses, and the total was 34 patients. Calculations were based on the difference for the physical score in the quality of life questionnaire between groups in a study conducted by Klijn et al., 2004¹⁴.

Protocol

A computer-based program was used for randomization (Random Allocation Software 1.0, developed by M.Saghaei, MD., Department of Anesthesia, University of Medical Sciences, Isfahan, Iran) by blocks of six patients, who were assigned to one of two groups: intervention (G1); and control (G2). Patients randomly assigned to G1 received a manual of aerobic physical exercises, such as jogging, swimming, walking, dancing, playing ball games, skipping rope and others in which they might be interested, as well as instructions for stretching the upper extremities, trunk and lower extremities after the correct stretching technique was demonstrated.

The patients were told to practice the exercise modality that they preferred and that was available to them at a minimum frequency of two times a week for at least 20 minutes, and to record the days of the month when exercise was practiced in the manual calendar. Participants in G1 received phone calls from one of the authors (PH) every two weeks, and aerobic exercise practice was reinforced, questions were answered and recommendations were made. When talking to the patient or patient guardian, the author (PH) made notes about the report on exercise practice, regularity and interest to control and evaluate the progression during the three-month follow-up. In G2, the patients were only instructed verbally about aerobic exercise on the day that they were included in the study, according to the CF center routine.

On the first month and three months later, both G1 and G2 groups underwent respiratory function tests (spirometry), anthropometric evaluations and maximal exercise tests (ergospirometry), and the quality of life questionnaire for cystic fibrosis was applied.

Spirometry

Spirometry was conducted by a trained resident using a Koko spirometer (Ferraris, Louisville, CO). Data evaluated were forced vital capacity (FVC), forced expiratory volume in the first second (FEV₁), Tiffeneau index (FEV₁/FVC) and the forced expiratory flow at 25%-75% of vital capacity (FEF₂₅₋₇₅). Absolute values were measured and the predicted percentages for sex, age and height were calculated¹⁵.

Anthropometric Evaluation

Body mass was measured with the patient wearing light clothes and no shoes using a platform beam scale (*Filizola*®, São Paulo, Brazil) that measures up to 180 kg to the nearest 100 g. Height was measured using a wall stadiometer (*Sanny*®, São Bernardo do Campo, Brazil). Body mass index (BMI) was calculated using the 2007 WHO Anthro Plus software¹⁶.

Triceps skin fold thickness (TSF) was measured using a skin fold caliper (*Cescorf*®, Porto Alegre, Brazil) that applies a pressure of 10 g/mm² and provides readings to the nearest 1 mm. To evaluate muscle reserve, the arm muscle circumference (AMC) calculated according to brachial circumference (BC) and tricipital skin fold (TSF) thickness. The values were normalized according to Frisancho percentiles¹⁷.

Questionnaire about quality of life

The Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for quality of life (QL) has three versions according to age groups: 6 to 11 years; 12 to 13 years; 14 years and older. The following domains were evaluated: physical, body image, digestive, respiratory, emotional, social, nutrition, treatment, vitality, health, social role and weight. For children 6 to 11 years, the instrument was applied by one of the authors (DG), who was trained for that task. The other questionnaires were filled out by the patients according to the CFQ instructions¹⁸. Scores for each domain ranged from 0 to 100; a score of 100 was classified as very good QL, and scores above 50, as good QL.

Ergospirometry

Gas uptake was measured using an ergospirometry system with a VO2000 gas analyzer (Medical Graphics Corporation, St. Paul, MN) that provides information about ventilation every 20 seconds. A nose clip was used, and a small or medium mouthpiece was placed over the child's mouth and adjusted to avoid leaks around it. This mouthpiece system was connected to a previously calibrated electronic device that allowed the passage of gases during exhalation. The test was conducted by one of the authors (GM), who was previously trained, and followed the recommendations of American College of Sports Medicine (ACMS)¹⁹.

The ramp protocol was prepared for progressive intensity, beginning at 4 km/h and increasing 0.5 km/h at every minute until voluntary exhaustion of the participant. Data were recorded and sent to the Aerograph software for later analysis, particularly of VO₂ peak and maximum heart rate (HR_{max}).

Heart rate and oxygen saturation (SpO₂) were measured at rest and every 60 seconds until the completion of the test using a portable pulse oximeter (*Nonin*®),

Minneapolis, MN); the subjective perception of dyspnea intensity and fatigue of lower extremities were assessed using a modified Borg scale.

Blood pressure was measured using a sphygmomanometer (BIC, Itupeva, Brazil) at rest and at the end of the test, which was interrupted when the participants signaled using a previously defined gesture for fatigue or any discomfort to continue the test.

Statistical Analysis

Results were described as mean and standard deviation or median and interquartile range. The tests used were the chi-square to compare categorical variables, the Student *t* test for independent samples was used for comparisons of continuous variables with normal distribution between the two groups, and the Mann-Whitney *U* test, for the comparison of ordinal variables or nonnormally distributed continuous variables. The level of significance was set at $p < 0.05$. Data analyses were conducted using the Predictive Analytics Software (PASW) versão 17.0.2 (Somers, NY, 2009).

RESULTS

Thirty-four patients with CF were included in the study, 20 of whom were boys (58.5%). Eleven patients reported practicing physical exercises regularly. Mean age was 13.08 ± 3.04 years, mean FEV₁ was $95.11 \pm 18.15\%$, and mean VO₂peak was 34.12 ± 8.47 ml/kg-1.min-1. Seventeen patients were randomly assigned to the intervention group (G1), and 17, to the control group (G2). Table 1 shows the comparison at baseline of general characteristics between the groups, and Table 2 shows the comparison of the quality of life domains in the CFQ at baseline. There were no significant differences between the two groups at baseline.

After three months, there was a significant increase of physical exercise practice reported by patients in G1 when compared with participants in G2 ($p=0.013$). There were no significant differences between the other clinical and physiological variables or quality of life domains between G1 and G2 after the 3-month follow-up (Table 3).

DISCUSSION

This randomized clinical trial demonstrated that verbal and written guidelines for aerobic exercise, together with supervision over the phone, had a positive impact for the children and adolescents in G1 at the 3-month follow-up of regular physical exercise practice. However, no improvement was found in physiological parameters, such as FEV₁, FVC or VO₂peak, or in the domains of the quality of life questionnaire.

On the other hand, other studies have shown that for children and adolescents with CF and mild to moderate pulmonary involvement running, walking, swimming, riding a bicycle or playing soccer for a minimum period of 20 minutes, at least three times a week, causes improvements in outcomes like lung function and quality of life²⁰⁻²¹.

Orestein et al. conducted a randomized trial with 67 patients with CF aged 8 to 18 years assigned to an aerobic exercise group or to an upper-body strength training regimen. Their program was supervised, and the patients were re-evaluated after 6 months and one year. They found that both groups had an increase in muscle strength and tolerance to physical exercise⁶. In our study, the intervention time before re-evaluation was 3 months, and this may be the reason why we did not detect differences in the parameters that measure adaptation to aerobic exercise. Our study did not evaluate muscle strength, but measured, AMC which did not change significantly in the intervention group.

Hebestreit et al. evaluated the effects of a supervised and controlled conditioning program for patients with CF. The primary outcome was VO_2 max after six months, and secondary outcomes were lung function, anthropometric data and a quality of life questionnaire at 18 and 24 months after the beginning of the program. They found positive effects of the intervention in VO_2 max, lung function (% predicted FVC) and quality of life²².

During follow-up in our study, there were no significant differences in lung function ($FEV_1\%$) and no changes in the results of the quality of life questionnaire. The intervention duration may have been insufficient to improve the quality of life of the patients, which may seem to be associated with longer conditioning programs.

Swisher et al., (2008) evaluated the perception of the importance of physical activity in a group of adolescents with CF using semi-structured interviews by phone concerning exercise, and found that the participants agreed about the importance of exercise for their treatment and quality of life. Some practiced sports regularly, but others reported not being interested in it, not having regular physical activities and being unsure about the risk of disease exacerbation²³. In our study, there were no questions about the perception of the importance of exercising. Such fears, if present, might have affected our results, as six (35.12%) of the 17 patients that received the intervention reported not to adhere to the practice of physical exercises.

After three months of intervention, there was a significant increase of physical exercise practice reported by patients in G1 when compared with participants in G2 ($p=0.013$). This effect on the practice of physical exercises might have been biased and resulted in higher numbers because the participants knew that they were supervised and followed up by phone calls, and that they had to demonstrate and confirm the regular practice of aerobic exercises. This is one of the limitations of randomized trials that use educational interventions in which participants know that they have received guidelines for practice.

However we believe that in the present study such bias was not so significant since patients were supposed to detail not only adherence to the guidelines, but also frequency, duration and type of physical exercise performed.

The analysis of the maximal exercise test revealed that its early discontinuation and the level of tolerance to exercise in children and adolescents may result from lack of motivational factors, less concentration, inadequate subjective evaluation of dyspnea and fatigue of lower extremities, which may justify the fact that VO_2max is not obtained, as many participants do not reach a VO_2max plateau. Therefore, we decided to report the values of VO_2peak .

Our study did not find any VO_2peak improvement after the intervention ($p>0.05$). Most patients included in the study did not practice regular physical exercises at baseline. In many patients, previous physical inactivity may have contributed to the low adherence to the intervention. Moreover, many had little tolerance to the test performance and little response to the motivation received, which favored the early discontinuation of the test due to the factors mentioned above.

The contribution of our findings, although of a small magnitude, is in the participation of patients in a program that includes their preferences and availability for aerobic activities, which may increase their interest and motivation to practice exercises. A similar, but longer or more intense intervention might improve the patients perception of the importance of such practice, improve their self-esteem and, consequently, their quality of life, besides improving physiologic parameters.

In conclusion, this study demonstrated that verbal and written guidelines for aerobic exercise had a positive impact on the report of aerobic exercises practiced regularly by children and adolescents. However, no improvement was found in physiological

parameters or in the domains of the quality of life questionnaire. Further studies using more intensive and longer interventions should be conducted to elucidate this matter.

REFERENCES

1. Strong WB, Malina RM, Blimkie CJ, Daniels SR, Dishman RK, Gutin B, et al. Evidence based physical activity for school-age youth. *J Pediatr*. 2005;146(6):732-737.
2. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, VanAsperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002;33:194-200.
3. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey JL. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. *Med Sci Sports Exerc* 2001;33:30-35.
4. Palange P, Ward SA, Carlsen KH, Casaburi R, Gallagher CG, Gosselinke R, et al. Recommendations on the use of exercise testing in clinical practice *Eur Respir J* 2007;29(1):185-209.
5. Ferraza AM, Martolini D, Valli G, Palange P. Cardiopulmonary Exercise Testing in the functional and prognostic evaluation of patients with pulmonary diseases. *Respiration* 2009;77:3-17.
6. Orenstein DM, Hoverll MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest* 2004;(126):1204 -1214.
7. Sexauer WP, Cheng Ho-Kan, Fiel SB. Utility of the breathing reserve index at the anaerobic threshold in determining ventilatory-limited exercise in adult cystic fibrosis patients. *Chest*. 2003;124:1469-1475.
8. Shah AR, Gozal D, Keens TG. Determinants of aerobic and anaerobic exercise performance in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*.1998;(157):1145-1150.
9. Haskell WL, Lee I, Pate LL, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical Activity and Public Health. Updated Recommendation for Adults From the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. *Circulation*. 2007;116(9):1081-1093.
10. Pate RR, Pratt M, Blair SN, Haskell WL, Macera CA, Bouchard C, et al. Physical Activity and Public Health. A recommendation of the Centers for Disease Control and Prevention and the American College of Sports Medicine. *JAMA* 1995;273(5):402-407.
11. Lannefors L, Button BM, Mcilwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004;97(44):8-25.
12. Bradley J, Mcalister O, Elborn S. Pulmonary function, inflammation, exercise capacity and quality of life in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2001;17(4): 712-715.

13. Orestein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr* 2002;140:156-164.
14. Klijn PHC, Oudshoorn A, Van der Ent CK, Van de Net J, Kimpen JL, Helders PJM. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis. *Chest* 2004;125:1299-1305
15. Pereira CAC. Espirometria. *J Pneumol* 2002;28 (Supl 3):S1-S82.
16. World health organization. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*. 2000;(85)9:660-667.
17. Frisancho AR. *Anthropometric Standards for the assesment of growth and nutritional status*. Ann Arbor: University of Michigan Press. University of Michigan, 1990.
18. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82(2):151-6.
19. ACSM/American College of Sports Medicine. *Manual da ACMS para o teste de esforço e prescrição do exercício*. 5 ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2000.
20. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PT. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest*;130(4):870-877.
21. Schneiderman-walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A Randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2000;136(3):304-310.
22. Hebestreit H, Kieser S, Junge S et al., Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2010;35(3):578-583.
23. Swisher AK, Erickson M. Perceptions of Physical Activity in a Group of Adolescents with Cystic Fibrosis. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal* 2008;19(4):107-113.

Table 1 - General characteristics of the intervention and control groups

Variables	G1 - Intervention (n=17)	G2 - Control (n=17)	P
Age (years) ^a	13,40±2,81	12,76±3,37	0,555
Sex (boys) ^b	10 (58,8)	10 (58,8)	1,000
Weight (kg) ^a	46,13±14,07	45,09±16,63	0,845
Height (m) ^a	1,53±0,11	1,47±0,16	0,230
Regular physical activity ^b	6 (35,2)	4 (23,5)	0,465
FEV ₁ (% predicted) ^a	95,53±17,94	100,13±21,27	0,506
FVC (% predicted) ^a	106,40±15,20	107,70±21,16	0,715
FEV ₁ /FVC (%) ^a	81,38±9,20	80,73±8,35	0,707
FEF ₂₅₋₇₅ (%) ^a	78,76±28,55	72,82±31,35	0,715
SpO ₂ at rest (%) ^a	96,29±0,98	96,35±2,37	0,925
VO ₂ peak (ml/kg ⁻¹ .min ⁻¹) ^a	34,93±9,09	33,21±8,26	0,586
Treadmill time (min) ^a	11,15±4,63	9,87±2,82	0,278
Speed (km/h) ^a	8,97±2,26	8,23±1,50	0,272
HRmax (bpm) ^a	157,14±38,50	167,71±20,88	0,408
BMI Z score ^a	-0,05±1,03	0,48±1,17	0,190
TSF (g/mm ²) ^a	9,67±5,40	12,29±6,63	0,216
AMC (cm) ^a	18,94±3,02	18,70±3,47	0,835

FEV₁ = forced expiratory volume in one second VFC = vital forced capacity; FEF₂₅₋₇₅ = forced expiratory flow between 25% and 75%; SpO₂ = oxygen saturation; VO₂peak = peak oxygen uptake; HRmax = maximal heart rate; BMI Z score = Z score of body mass index; TSF = triceps skin fold; AMC = arm muscle circumference. Values expressed as ^amean±standard deviation; ^bn(percentage)

Table 2 - Comparison of the domains of the Cystic Fibrosis Questionnaire of quality of life between the intervention and control groups at baseline

Domains	G1 - Intervention (n=17)	G2 - Control (n=17)	p
Physical ^a	0 (0/0)	0 (0/13)	0,653
Emotional ^a	0 (0/6)	0 (-8/0)	0,104
Social ^a	0 (-7/2)	0 (-1/9)	0,382
Body image ^a	0 (0/5)	5 (0/22)	0,410
Nutrition ^a	0 (0/0)	0 (-16/0)	0,438
Treatment ^a	0 (0/0)	0 (-16/0)	0,655
Respiratory ^a	0 (-8/0)	0 (-10/4)	0,818
Digestive ^a	0 (0/0)	0 (0/8)	0,280
Social Role ^b	0 (0/0)	0 (-6/25)	0,827
Vitality ^b	-8 (-16/0)	4 (-14/22)	0,286
Health ^b	0 (-44/0)	0 (-11/11)	0,699
Weight ^b	0 (-66/0)	0 (0/0)	0,262

Values expressed as median (25th-75th percentile) ^a Domains for all patients; ^b Domains only for patients older than 14 years

Table 3 - Comparison of variations between the intervention and control groups after the 3-month follow-up

VARIABLES	G1 - Intervention (n=17)	G2 - Control (n=17)	P
Δ FEV ₁ (% predicted) ^a	-1,88±8,60	1,0±14,21	0,408
Δ FVC (% predicted) ^a	-0,41±6,77	2,0±12,22	0,482
Δ FEV ₁ /FVC (% predicted) ^a	-0,42±7,77	1,0±13,22	0,488
Δ FEF ₂₅₋₇₅ (% predicted) ^a	-3,82±13,89	5,23±26,77	0,225
Δ Regular physical activity ^b	11 (64,7)	3 (17,6)	0,013
Δ VO ₂ peak (ml/kg ⁻¹ .min ⁻¹) ^a	1,16±4,63	2,39±11,93	0,695
Δ Treadmill time (min) ^a	-0,37±1,77	0,21±2,81	0,914
Δ Speed (km/h) ^a	-0,50±2,63	0,14±1,52	0,389
Δ SpO ₂ at rest (%) ^a	0,29±1,15	0,94±3,78	1,000
Δ final SpO ₂ (%) ^a	-1,05±2,98	-10,64±31,08	0,725
Δ SpO ₂ recovery (%) ^a	-6,23±22,04	-12,47±32,12	0,083
Δ HR at rest (bpm) ^a	3,0±20,48	-4,0±16,17	0,273
Δ final HR (bpm) ^a	4,41±31,54	-8,52±29,67	0,227
Δ maximal HR (bpm) ^a	10,56±37,89	-6,52±23,02	0,122
Δ Borg scale final dyspnea ^c	0 (-1/3)	0 (0/3)	0,725
Δ Borg scale dyspnea at recovery ^c	0 (-2/1)	0 (0/4)	0,083
Δ Borg scale final fatigue ^c	0 (-3/2)	0 (0/1)	0,751
Δ Borg scale fatigue at recovery ^c	0 (-1/1)	0 (-1/2)	0,754
Δ BMI Z score ^a	0,27±0,52	0,16±0,23	0,460
Δ TSF (g/mm ²) ^a	0,388±1,32	-0,09±1,02	0,679
Δ AMC (cm) ^a	0,06±0,45	-0,14±0,26	0,983

FEV₁ = forced expiratory volume in one second VFC = vital forced capacity; FEF₂₅₋₇₅ = forced expiratory flow between 25% and 75%; VO₂peak = peak oxygen uptake; SpO₂ = oxygen saturation; BMI Z score = Z score of body mass index; TSF = triceps skin fold; AMC = arm muscle circumference Δ = difference. Values expressed as ^a mean±standard deviation; ^b n(percentage); ^c median (25th-75th percentile).

ARTIGO 2**TESTE DE ESFORÇO MÁXIMO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES
COM FIBROSE CÍSTICA**

Patrícia Xavier Hommerding⁽¹⁾, Rafael Reimann Baptista⁽²⁾ Márcio Vinícius Fagundes Donadio⁽³⁾, Paulo José Cauduro Marostica⁽⁴⁾

(1)Aluna da Pós Graduação, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Professora Assistente da Faculdade de Fisioterapia do Centro Universitário Franciscano (UNIFRA-RS). Mestre em Ciências Médicas: Pediatria-UFRGS. patixh@yahoo.com.br

(2)Professor Adjunto da faculdade de Educação Física da PUCRS. Doutor em Ciências do Movimento Humano pela UFRGS. rafael.baptista@pucrs.br

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

(4)Professor Associado 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: O nível da atividade física e da tolerância ao exercício podem ser usados para identificar limitações funcionais, bem como quantificar o reflexo de doenças cardiopulmonares sobre as atividades de vida diária e a qualidade de vida. O Objetivo desse estudo foi descrever o consumo de oxigênio de pico (VO_{2pico}) em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) e correlacionar com testes de função pulmonar, variáveis antropométricas e de qualidade de vida.

Métodos: Estudo transversal e prospectivo, em pacientes com FC e idade de sete a 20 anos. Os parâmetros avaliados foram o VO_{2pico} pelo teste de esforço máximo, o percentual do previsto do volume expiratório forçado no primeiro segundo ($VEF_1\%$) pela espirometria, os dados antropométricos como a dobra cutânea do tríceps (DCT), circunferência muscular do braço (CMB), índice de massa corporal (IMC) e os domínios do questionário de qualidade de vida.

Resultados: Foram estudados 34 pacientes com FC, sendo que 20 pacientes (58,8)% eram do sexo masculino. A média de idade foi de $13,08 \pm 3,07$ anos, do VEF_1 de $95,11 \pm 18,15\%$ e do VO_{2pico} de $34,12 \pm 8,47$ $ml/kg^{-1} \cdot min^{-1}$. Houve uma correlação estatisticamente significativa do VO_{2pico} com o tempo de percurso na esteira ($r=0,77; p<0,001$) e com a dispnéia pela escala de Borg modificada ($r=0,42; p=0,014$). Também houve uma correlação negativa estatisticamente significativa com o VO_{2pico} e a dobra cutânea do tríceps (DCT) ($r=-0,35; p=0,038$) e entre o VO_{2pico} e o escore Z do índice de massa corporal (IMCZ) ($r=-0,37; p=0,041$). Não houve correlação significativa do VEF_1 com os parâmetros fisiológicos obtidos na ergoespirometria. No questionário de qualidade de vida, houve uma correlação estatisticamente significativa no domínio papel social com o tempo de percurso na esteira ($r=0,73; p=0,010$) e a velocidade de corrida ($r=0,76; p=0,007$).

Conclusão: A ergoespirometria fornece informações objetivas da capacidade e limitação ao exercício físico que não se correlacionam com outros parâmetros avaliados. Identifica fenômenos fisiológicos diferentes, uma vez que o VO_{2pico} representa uma expressão de componentes mais abrangentes do comprometimento cardiopulmonar.

Palavras-chave: Fibrose cística, teste de função pulmonar, consumo de oxigênio de pico, qualidade de vida.

ABSTRACT

Objectives: Physical activity and physical exercise tolerance can be used to estimate functional limitation, as well as to quantify the impact of cardiopulmonary diseases on daily activities and quality of life. The aim of this study was to describe peak oxygen uptake of the cardiopulmonary test in children and adolescents with cystic fibrosis (CF) and to correlate this parameter with pulmonary function tests, anthropometric variables and quality of life.

Methods: This cross-sectional prospective study was conducted with CF patients aged 7 to 20 years followed. Parameters measured were peak oxygen uptake (VO_{2peak}) by maximal exercise test, percent predicted forced expiratory flow at one second ($FEV_1\%$) by spirometry, anthropometric variables like skin fold thickness (TSF), arm muscle circumference (AMC), body mass index (BMI) and domain of quality of life.

Results: Thirty-four CF patients were evaluated. Twenty were males (58.8%). Mean age was 13.08 ± 3.07 , mean $FEV_1\%$ was $95.11 \pm 18.15\%$ and mean VO_{2peak} was 34.12 ± 8.47 . There was a significant correlation of the VO_{2peak} with time on treadmill ($r=0.77; p<0.001$) and with dyspnea of modified Borg scale ($r=0.42; p=0.014$). There was also a significant negative correlation between VO_{2peak} and triceps skinfold (DCT) ($r=-0.35; p=0.038$) and between VO_{2peak} and body mass index z-score (BMIZ) score. There was no significant correlation between FEV_1 and physiologic parameters of the maximal exercise test. There was a significantly correlation between the role domain and time ($r=0.73; p=0.010$) and speed on treadmill ($r=0.76; p=0.007$).

Conclusion: The maximal exercise test gives objective information on exercise capacity and limitation, not correlated with other evaluated parameters. The maximal exercise test identifies different physiologic phenomena, since VO_{2peak} represents a more comprehensive expression of cardiopulmonary compromise.

Keywords: Cystic fibrosis, lung function testing, peak oxygen uptake, quality of life.

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.

Estudos têm evidenciado que a melhora do sistema ventilatório e da função pulmonar são grandes motivadores na prática de exercícios em pacientes com FC²⁻⁴. 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 de vida diária e a subsequente qualidade de vida⁵.

Em comparação com indivíduos saudáveis, as crianças com FC demonstram diminuição da função ventilatória, desnutrição propiciando a fadiga muscular, e prejudicando o desempenho e a capacidade ao exercício máximo^{6,7}. No entanto, ao realizarem a atividade física o fazem de forma similar às crianças saudáveis, porém com menos intensidade.

Dessa forma, pacientes que praticam exercícios físicos regulares aliados à terapia padrão apresentam melhora da depuração mucociliar, diminuição da resistência à insulina, melhora da composição corporal, melhor desenvolvimento ósseo, diminuição da degradação proteica, aumento da autoestima, melhora da função imunológica e diminuição da frequência cardíaca de repouso⁸.

O presente estudo teve como objetivo descrever as variáveis clínicas fisiológicas após o teste de esforço máximo avaliado pelo consumo de oxigênio de pico (VO_{2pico}) em crianças e adolescentes com FC e correlacionar com testes de função pulmonar, variáveis antropométricas e de qualidade de vida.

MATERIAIS E MÉTODOS

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

O protocolo de pesquisa foi iniciado após aprovação pelo Comitê de Ética em pesquisa da PUCRS e o termo de consentimento livre e esclarecido obtido por escrito de todos os pacientes ou responsáveis pelo mesmo, quando menores de dezoito anos.

A coleta de dados ocorreu durante o período de outubro de 2010 a julho de 2011. A população em estudo consistiu nos pacientes com FC e idade de sete a 20 anos, em estabilidade clínica da doença e com capacidade cognitiva para realizar os testes de função pulmonar e esforço máximo. Foram critérios de exclusão pacientes que apresentavam sinais de exacerbação dos sintomas respiratórios nos últimos 15 dias⁹, instabilidade hemodinâmica, alterações osteomusculares não relacionadas à FC e portadores de doenças cardíacas.

Medidas

Os pacientes selecionados foram submetidos a uma avaliação clínica, interdisciplinar e posteriormente a espirometria conforme a rotina do atendimento ambulatorial. A seguir, eram encaminhados para o Laboratório de Avaliação de Pesquisa em Atividade Física (LAPAFI) da PUCRS. Na chegada, permaneciam em repouso sentados em uma cadeira por quinze minutos, e após, iniciavam o teste de esforço máximo (ergoespirometria).

Espirometria

A espirometria foi executada por um médico residente treinado, utilizando-se o espirômetro da marca Koko (*Koko Spirometer*, Ferraris, Louisville, CO). Os dados avaliados foram a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), o índice de Tiffeneau (VEF_1/CVF) e o fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital (FEF_{25-75}). Foram medidos os valores absolutos e calculados os percentuais previstos para sexo, idade e altura^{10,11}.

Avaliação Antropométrica

A massa corporal em kg foi obtida com o paciente vestindo o mínimo de roupa possível e descalço, em uma balança plataforma (Filizola[®], São Paulo, SP) com carga máxima de 180 kg e com variação de 100g. A estatura foi aferida utilizando-se o estadiômetro fixo na parede (Sanny[®], São Bernardo do Campo, Brasil)¹². Os cálculos do IMC foram analisados no programa *Anthro Plus* da OMS 2007. Os resultados obtidos por percentil foram classificados conforme a tabela da Organização Mundial de Saúde para avaliação do IMC para a idade¹³.

Para a mensuração da dobra cutânea do tríceps (DCT), utilizou-se o adipômetro (Cescorf[®], Porto Alegre, RS, Brasil), que exerce uma pressão de 10g/mm² e tem precisão de 1mm. Para avaliar a reserva muscular, utilizou-se a circunferência muscular do braço (CMB) calculada a partir da circunferência braquial (CB) e da dobra cutânea DCT. Os valores foram normalizados conforme os percentis de Frisancho¹⁴.

Questionário de qualidade de vida

O questionário de qualidade de vida denominado *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) validado para a língua portuguesa, foi aplicado constando de três versões segundo faixa etária de seis a 12 anos incompletos; 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos, sendo avaliados os seguintes domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Para as crianças de seis a 12 anos incompletos, o instrumento foi aplicado por um pesquisador treinado (DG) para essa tarefa, sendo os outros dois questionários preenchidos pelos próprios pacientes, conforme instruções do CFQ¹⁵. Os escores de cada domínio variavam de 0 a 100, sendo o maior valor considerado como muito boa QV e os escores superior a 50, como boa QV.

Ergoespirometria

A medida de captação de gases foi realizada por um sistema de ergoespirometria utilizando-se um analisador de gases VO2000 (*Medical Graphics Corporation*, St. Paul, Minnesota, EUA), fornecendo informações sobre o comportamento ventilatório a cada 20 segundos. Foi utilizado um bocal de tamanho pequeno ou médio colocado na boca da criança ajustado com ênfase em evitar vazamentos em torno do mesmo e, um clipe nasal. Esse sistema de bocal foi interligado a um equipamento eletrônico, previamente calibrado que permitiu a passagem de gases expirados O teste foi executado por um pesquisador treinado (GM), e seguiu as recomendações do *American College of Sports Medicine* (ACMS)¹⁶.

O protocolo em rampa foi configurado de modo a oferecer uma intensidade progressiva iniciando com uma velocidade de 4 km/h com incremento de 0,5 km/h a cada 1 minuto até a exaustão voluntária do indivíduo. Os dados foram gravados e projetados para um

software (*Aerograph*), para posterior análise, principalmente para o VO_2 pico e a frequência cardíaca máxima (fcmax).

Em repouso e a cada 60 segundos até o término do teste, verificou-se a frequência cardíaca (fc) e a saturação periférica de oxigênio (SpO_2) com auxílio de um oxímetro de pulso portátil (*Nonin*[®], Mineapolis, EUA), a percepção subjetiva da intensidade da dispnéia e da fadiga de membros inferiores avaliada pela escala de Borg modificada.

A pressão arterial com esfigmomanômetro (BIC, Itupeva, Brasil) foi verificada em repouso e no término do teste, sendo o mesmo interrompido à medida que os avaliados sinalizaram através de gestos pré combinados para a fadiga, ou algum desconforto para a continuidade do teste.

Amostra

O tamanho amostral foi calculado em 34 indivíduos, levando-se em consideração uma correlação mínima de 0,45 entre o VO_2 pico e as demais variáveis, com um erro alfa de 5% e poder 80%.

Análise Estatística

Os resultados foram descritos e expressos em média e desvio padrão quando sua distribuição foi normal, 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 o teste de correlação de Spearman para associação da variáveis não paramétricas. As análises dos dados foram realizadas no *Predictive Analytics Software* (PASW) versão 17.0.2 (Somers, NY, 2009).

RESULTADOS

Foram estudados 34 pacientes com FC, sendo que 20 pacientes (58,8)% eram do sexo masculino. A média de idade foi de $13,08 \pm 3,07$ anos, a média do VEF_1 foi de $95,11 \pm 18,15$ % do previsto e o VO_{2pico} foi de $34,12 \pm 8,47$ $ml/kg^{-1}.min^{-1}$. Utilizou-se o VO_{2pico} como desfecho para avaliar a capacidade ao exercício. 73,52% dos pacientes apresentavam VEF_1 maior que 80% e apenas 11,76%, menor que 60% do previsto. A tabela 1 descreve as características gerais desses pacientes.

Na amostra estudada, houve uma correlação estatisticamente significativa do VO_{2pico} com o tempo de percurso na esteira ($r=0,77;p<0,001$) (Figura 1) e com a dispnéia pela escala de Borg modificada ($r=0,42;p=0,014$) (Figura 2). Também houve uma correlação negativa estatisticamente significativa com o VO_{2pico} e a DCT ($r=-0,35;p=0,038$) e com VO_{2pico} e o IMCZ ($r=-0,37;p=0,041$). O tempo de percurso na esteira também se correlacionou com a CMB ($r=0,35;p=0,044$). Não houve correlação significativa do VEF_1 com os parâmetros fisiológicos obtidos na ergoespirometria.

No questionário de qualidade de vida, houve uma correlação estatisticamente significativa no domínio papel social com o tempo de percurso na esteira ($r=0,73;p=0,010$) e a velocidade de corrida ($r=0,76;p=0,007$). Também houve uma correlação estatisticamente significativa no domínio físico com o tempo de percurso na esteira ($r=0,35;p=0,046$).

DISCUSSÃO

No presente estudo, foi avaliada uma população jovem de pacientes fibrocísticos, acompanhados em um centro de referência para o tratamento da doença. O comprometimento pulmonar avaliado pela espirometria foi considerado leve para a maioria, sendo que 73,52%

dos pacientes apresentavam VEF₁ maior que 80% e apenas 11,76%, menor que 60% do previsto. Utilizamos o VO₂pico que representa um importante marcador da avaliação objetiva da capacidade para e limitação ao exercício físico como desfecho para avaliar as variáveis clínicas fisiológicas. Em nossos resultados, houve uma moderada correlação positiva do VO₂pico com o tempo de percurso na esteira ($r=0,77;p<0,001$) e com a dispnéia pela escala de Borg modificada ($r=0,42;p=0,014$) sugerindo que os pacientes que correram mais, o fizeram por apresentarem maior motivação ao exercício, determinando aumento da sensação subjetiva da dispnéia após o teste de esforço máximo.

O consumo de oxigênio está fortemente associado ao percentual de gordura corporal, e a diferença entre os sexos é mínima quando indexado ao peso magro¹⁷. Devido à grande variação individual do peso e altura, os valores do VO₂ são geralmente normalizados pelo peso em ml/kg/min (mililitros de oxigênio consumidos por quilograma de peso corporal por minuto). Nesse estudo, o VO₂pico nos meninos foi de $37,7\pm 8,8$ ml/kg⁻¹.min⁻¹ e nas meninas $29,1\pm 4,7$ ml/kg⁻¹.min⁻¹, inferior as valores de referência¹⁸⁻¹⁹, categorizado como excelente para os meninos entre 49 e 58 ml/kg⁻¹.min⁻¹ e para as meninas entre 42,5 e 47,7 ml/kg⁻¹.min⁻¹. Esses resultados são superiores aos encontrados nessa população de fibrocísticos.

Da mesma forma, um estudo brasileiro realizado por Rodrigues *et al.*, procurou estabelecer valores de VO₂max de uma amostra regional de crianças e adolescentes saudáveis da população brasileira (n=380 escolares), com idade entre 10 a 14 anos e, encontrou resultados semelhantes aos apresentados na literatura internacional quanto ao comportamento dessa variável ao longo da adolescência, ou seja, ascendente para os meninos e descendente para as meninas. Observou que os valores médios por faixa etária e gênero foi de 36,7 a 38,2 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para as meninas e 42,9 a 49,5 ml/kg⁻¹.min⁻¹ para os meninos²⁰, resultados esses, também superiores aos encontrados no presente estudo.

Klijn *et al.*, investigaram a relação longitudinal entre o VO_2 pico, a função pulmonar e a composição corporal em 65 crianças com FC com comprometimento pulmonar leve ($VEF_1 92,6 \pm 20,5\%$ do previsto) durante dois anos. Os autores observaram que mudanças longitudinais da função pulmonar foram associadas com alterações funcionais no VO_2 pico e, em menor medida, com a massa magra²¹. Em nossos achados houve uma correlação negativa estatisticamente significativa com o VO_2 pico e a DCT ($r=-0,35;p=0,038$) e com o VO_2 pico e o IMCZ ($r=-0,37;p=0,041$), sendo que 64,7% dos nossos pacientes eram eutróficos. Talvez a inatividade física e o pouco condicionamento aeróbico que costumam estar associados a maior taxa de gordura tenham contribuído para essas alterações.

Autores demonstram que o estado nutricional do paciente tem uma forte relação com o comprometimento pulmonar em longo prazo, sendo que a perda de peso e a desnutrição decorrente do aumento do gasto energético podem levar a diminuição da massa magra, com conseqüências nos músculos ventilatórios e na elasticidade pulmonar^{8,22}. A diminuição da massa magra pode acompanhar-se de redução da força muscular, ocasionando intolerância ao exercícios²³. Embora, esse estudo não tenha avaliado força muscular, avaliou a reserva muscular utilizando a CMB, encontrando uma correlação positiva com o tempo de percurso na esteira ($r=0,35;p=0,044$) ao realizar o teste de esforço máximo.

Não houve correlação significativa do VEF_1 com os parâmetros fisiológicos obtidos na ergoespirometria, provavelmente devido ao bom estado nutricional que esses pacientes apresentam e a leve comprometimento pulmonar, mantendo-se a média do VEF_1 acima de 80%. É possível que em uma população com uma gama maior de achados espirométricos, se encontrasse resultado diferente. Nesse sentido, a discordância pode ser interpretada como uma expressão de fenômenos fisiológicos diferentes, uma vez que o VEF_1 reflete somente os fluxos pulmonares, enquanto que o VO_2 pico representa uma expressão de componentes mais abrangentes da fisiologia cardiopulmonar.

Em nossos achados, não houve correlação significativa do VO_2 pico e do VEF_1 com os domínios do questionário de qualidade de vida. No entanto, houve uma correlação estatisticamente significativa no domínio do papel social com o tempo de percurso na esteira ($r=0,73;p=0,010$) e a velocidade de corrida ($r=0,76;p=0,007$). Possivelmente, a autopercepção dos pacientes quanto a esse domínio insere-se na motivação para e satisfação com o exercício físico nesse contexto social.

Em relação ao domínio físico, também houve uma correlação estatisticamente significativa com o tempo de percurso na esteira ($r=0,35;p=0,046$). De forma semelhante, outros estudos demonstram que adolescentes e adultos com maior comprometimento pulmonar apresentam piores escores nos domínios respiratório, papel social, imagem corporal e físico²⁴⁻²⁶.

A ergoespirometria fornece informações objetivas da capacidade e limitação ao exercício físico que não se correlacionam com outros parâmetros avaliados. Identifica fenômenos fisiológicos diferentes, uma vez que o VO_2 pico representa uma expressão de componentes mais abrangentes do comprometimento cardiopulmonar.

Dessa forma, o teste pode trazer importantes informações que se relacionem com o exercício físico, capacidade funcional, planejamento terapêutico e prescrição ao exercício, sendo que a avaliação periódica da capacidade para e limitação ao exercício físico poderá aumentar a motivação desses pacientes com FC e auxiliar o terapeuta quanto a intensidade do programa e treinamento sugerido ao mesmo.

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. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PT Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2011;139(4):870-877.
3. Paranjape SM, Barnes LA, Carson KA, von Berg K, Loosen H, Mogayzel PJ Jr. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis *J Cyst Fibros* 2011;10(5):670-678.
4. Ferraza AM, Martolini D, Valli G, Palange P. Cardiopulmonary Exercise Testing in the functional and prognostic evaluation of patients with pulmonary diseases. *Respiration* 2009;77:3-17.
5. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr* 1998;132:589-595.
6. Poulidou E, Nanas S, Papamichalopoulos A Kyprianou T, Perpati G, Mavrou I, et al. Prolonged oxygen kinetics during early recovery from maximal exercise in adult patients with cystic fibrosis. *Chest* 2001;119(4):1073-1078.
7. Shah AR, Gozal D, Keens TG. Determinants of aerobic and anaerobic exercise performance in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998;(157):1145-1150.
8. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Cooper PJ, Mellis CM, VanAsperen PP. Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Archives of Disease in childhood*. 2004;89(10):928-33.
9. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr* 2002;140:156-164.
10. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. ATS/ERS Task Force. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005;26:319-338.
11. Pereira CAC. Espirometria. *J Bras Pneumol* 2002;28:S1-S82.
12. Jelliffe D.B. Evaluacion del estado de nutrición de la comunidad. Geneva: OMS 1968;53:291.
13. World health organization. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organ*. 2000;(85)9:660-667.
14. Frisancho AR. Anthropometric Standards for the assesment of growth and nutritional status. Ann Arbor: University of Michigan Press. University of Michigan, 1990.

15. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82(2):151-156.
16. ACSM/American College of Sports Medicine. Manual da ACMS para o teste de esforço e prescrição do exercício. 5 ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2000.
17. Washington RL, Bricker JT, Alpert BS, Daniels SR, Deckelbaum RJ, Fisher EA, et al. Guidelines for exercise testing in the pediatric age group. From the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. *Circulation* 1994;90(4):2166-2179.
18. Williams CA, Carter H, Jones AM, Doust JH. Oxygen uptake kinetics during treadmill running in boys and men. *J Appl Physiol* 2001;90(5):1700-1706.
19. Allor KM, Pivarnik JM, Sam LJ, Perkins CD. Treadmill economy in girls and women matched for height and weight. *J Appl Physiol* 2000;89(2): 521-516.
20. Rodrigues NA, Perez AJ, Carletti L, Bissoli NS, Abreu GR. Valores de consumo máximo de oxigênio determinados pelo teste cardiopulmonar em adolescentes: uma proposta de classificação. *J Pediatr* 2006;82(6):426-30.
21. Klijn PH, Van der Net J, Kimpen JL, Helders PJ, Van der Ent CK. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. *Chest* 2003;124(6):2215-2219.
22. 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.
23. 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.
24. Arrington-sanders R. et al. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health Qual Life Outcomes*.2006;24(4):1-8.
25. Havermans T, Colpaert K, Vanharen L, Dupont LJ. Quality of life in patients with cystic fibrosis: association with anxiety and depression. *J Cyst Fibros* 2008;7(6):518-584.
26. Gee L, Abbott J, Hart A, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2005;4(1):59-66.

Tabela 1 - Características gerais das crianças e adolescentes com fibrose cística

VARIÁVEIS	FC (n=34)
Idade (anos) ^a	13,08±3,07
Sexo (masculino) ^b	(20) 58,8
Peso (Kg) ^a	45,61±15,18
Altura (m) ^a	1,50±0,14
VEF ₁ (% previsto) ^a	95,11±18,15
CVF (% previsto) ^a	107,82±18,56
VEF ₁ /CVF (%) ^a	80,92±8,44
FEF ₂₅₋₇₅ (%) ^a	78,24±28,66
SpO ₂ em repouso (%) ^a	96,32±1,78
SpO ₂ final(%) ^a	94,53±2,28
VO ₂ pico (ml/kg ⁻¹ .min ⁻¹) ^a	34,12±8,47
Tempo esteira (min) ^a	9,81±3,74
Percurso (Km/h) ^a	8,60±1,92
fc em repouso (bpm) ^a	99,29±13,20
fcmax (bpm) ^a	161,66±31,24
IMCZ ^a	0,32±1,02
DCT (g/mm ²) ^a	10,98±6,10
CMB (cm) ^a	18,82±3,21

VEF₁ (volume expiratório forçado no primeiro segundo); CVF(capacidade vital forçada); FEF₂₅₋₇₅ (fluxo expiratório forçado entre 25% - 75% da capacidade vital); SpO₂ (saturação periférica de oxigênio); VO₂pico (consumo de oxigênio de pico); fc (frequência cardíaca); IMCZ (escore Z do índice de massa corporal); DCT (dobra cutânea do tríceps); CMB (circunferência muscular do braço). Valores expressos em ^amédia±desvio padrão; ^bn(percentual)

Figura 1 - Correlação do consumo de oxigênio de pico com o tempo de percurso na esteira

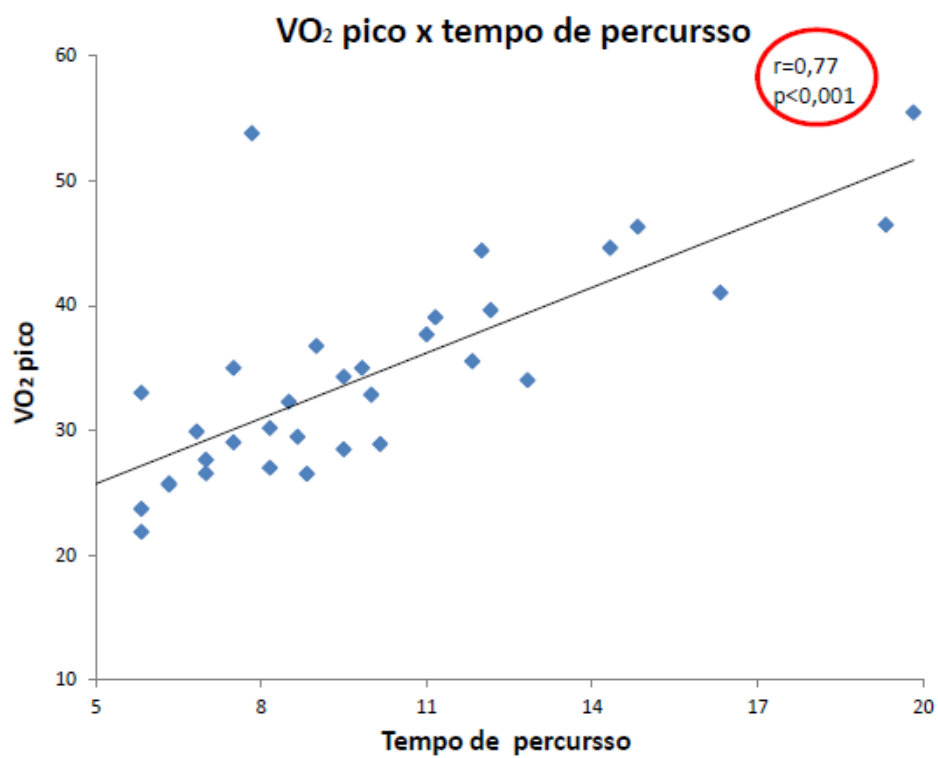
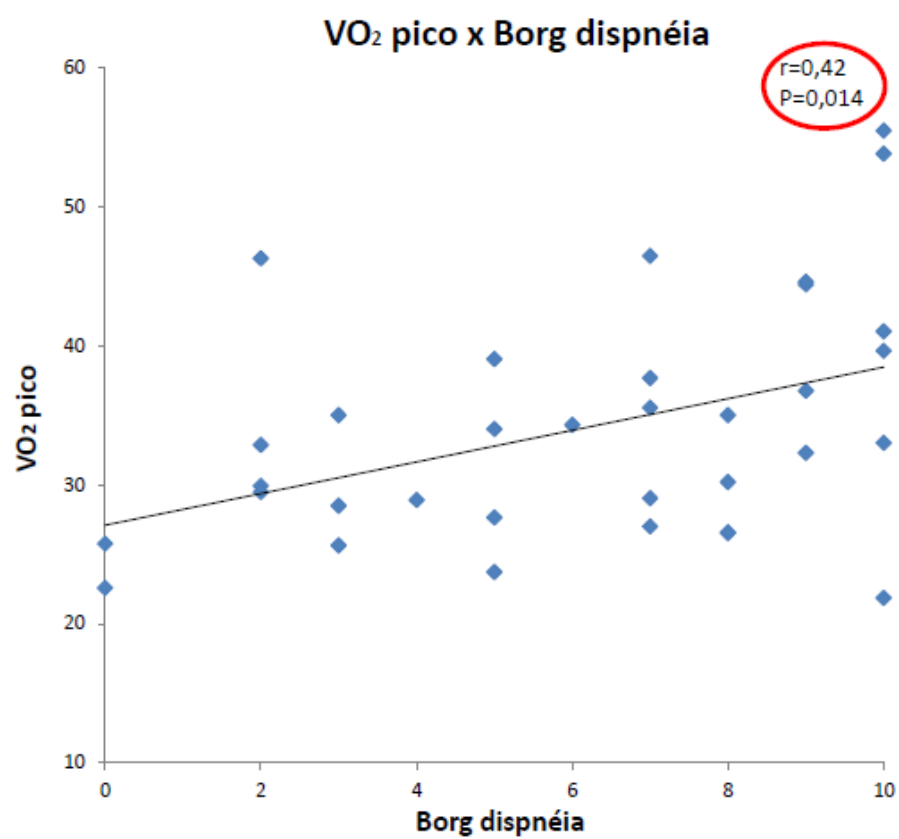


Figura 2 - Correlação do consumo de oxigênio de pico com a dispnéia pela escala de Borg modificada



APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

“Ensaio clínico randomizado de uma intervenção educacional no exercício físico e na qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística”.

Estamos realizando um estudo que tem como objetivo verificar o efeito das orientações para o exercício no condicionamento físico em crianças e adolescentes com fibrose cística. Você poderá participar no grupo controle ou intervenção, de acordo com um sorteio. Se você for sorteado para o grupo controle, todas as orientações e tratamentos usuais serão mantidos sem nenhum tipo de intervenção. Se você for sorteado para o grupo intervenção, você receberá um folheto com orientações de alongamentos e exercício físico para realizar em casa. Todas as demais orientações e tratamentos usuais serão igualmente mantidos.

Durante a pesquisa serão realizados, antes e após um período de três meses, os testes de função pulmonar (espirometria) para avaliar como o pulmão funciona durante o repouso, um teste de exercício de consumo de oxigênio (ergospirometria) e um questionário de qualidade de vida. Durante o teste de exercício, a frequência do coração (batidas do coração) e a saturação (oxigênio no sangue) serão controladas. Nenhum teste ou procedimento desta pesquisa é invasivo. Todos os exames serão feitos seguindo as recomendações nacionais e internacionais. O teste de exercício pode ocasionar efeitos adversos como diminuição temporária da oxigenação do sangue, falta de ar, aperto no peito ou chiado. Durante a realização destes exames, estará presente uma equipe treinada para atender qualquer efeito adverso que possa vir a acontecer.

Ressaltamos que as informações obtidas neste estudo são importantes para auxiliar no tratamento da fibrose cística. Os principais benefícios das orientações fornecidas

incluem um possível aumento da capacidade para realizar exercício, melhora na postura e na qualidade de vida. É importante lembrar que se o estudo confirmar estes benefícios, as orientações serão igualmente fornecidas aos pacientes que ficarem no grupo controle.

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 Hommerding 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 ou diretamente com o Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS (51) 3320-3345.

Sua assinatura abaixo demonstra que você recebeu cópia do presente termo de consentimento, leu este termo, recebeu todas as informações relacionadas ao estudo proposto, esclareceu suas dúvidas e concordou com a participação de seu filho em nosso estudo.

Data: ___/___/___

Pesquisador

Responsável-Participante

APÊNDICE B - FICHA DE AVALIAÇÃO

IDENTIFICAÇÃO:

Nome: _____

Registro: _____

Idade: _____ anos _____ meses

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

AVALIAÇÃO - 1

Data: ____/____/____

ESPIROMETRIA:

	PRÉ	PÓS
CVF		
VEF1		
VEF1/CVF		
FEF 25-75		

ERGOESPIROMETRIA:

VO ₂ pico	Minuto	KM/h	FC max

	FC	SpO ₂	BORG dispnéia	BORG MsIs
0				
1				
2				
3				
4				
5				
6				
7				
8				
9				
10				

Apoio nas barras () Sim () Não

DADOS ANTROPOMÉTRICOS:

Peso (kg): _____

Altura (m): _____

CMB (cm): _____

PCT (mm): _____

AVALIAÇÃO - 2

Data: ____/____/____

ESPIROMETRIA:

	PRÉ	PÓS
CVF		
VEF1		
VEF1/CVF		
FEF 25-75		

ERGOESPIROMETRIA:

VO ₂ pico	Minuto	KM/h	FC max

	FC	SpO ₂	BORG dispnéia	BORG MsIs
0				
1				
2				
3				
4				
5				
6				
7				
8				
9				
10				

Apoio nas barras () Sim () Não

DADOS ANTROPOMÉTRICOS:

Peso (kg): _____

Altura (m): _____

CMB (cm): _____

PCT (mm): _____

APÊNDICE C - MANUAL DE ORIENTAÇÕES PARA O EXERCÍCIO FÍSICO

MANUAL DE ORIENTAÇÕES PARA O EXERCÍCIO

Você está recebendo um manual para orientá-lo no exercício físico aeróbico. Nele será anotado o tipo de exercício, frequência, alongamentos, todos conforme a sua preferência e disponibilidade. Não esqueça de marcar no calendário o dia do mês em que você realizou essa atividade.

DATA INÍCIO: ___/___/___

NOME: _____

1. EXERCÍCIO FÍSICO REGULAR () SIM () NÃO

2. SE SIM, FREQUÊNCIA SEMANAL _____

3. EXERCÍCIO AERÓBICO

() CORRER

() NADAR

() CAMINHAR

() DANÇAR

() JOGAR

Qual? _____

() PULAR CORDA

() OUTROS

Qual? _____

FREQUÊNCIA

() 2X POR SEMANA

() 3X POR SEMANA

() MAIS DE 3X POR SEMANA

Quantas? _____

TEMPO

() 20 MINUTOS

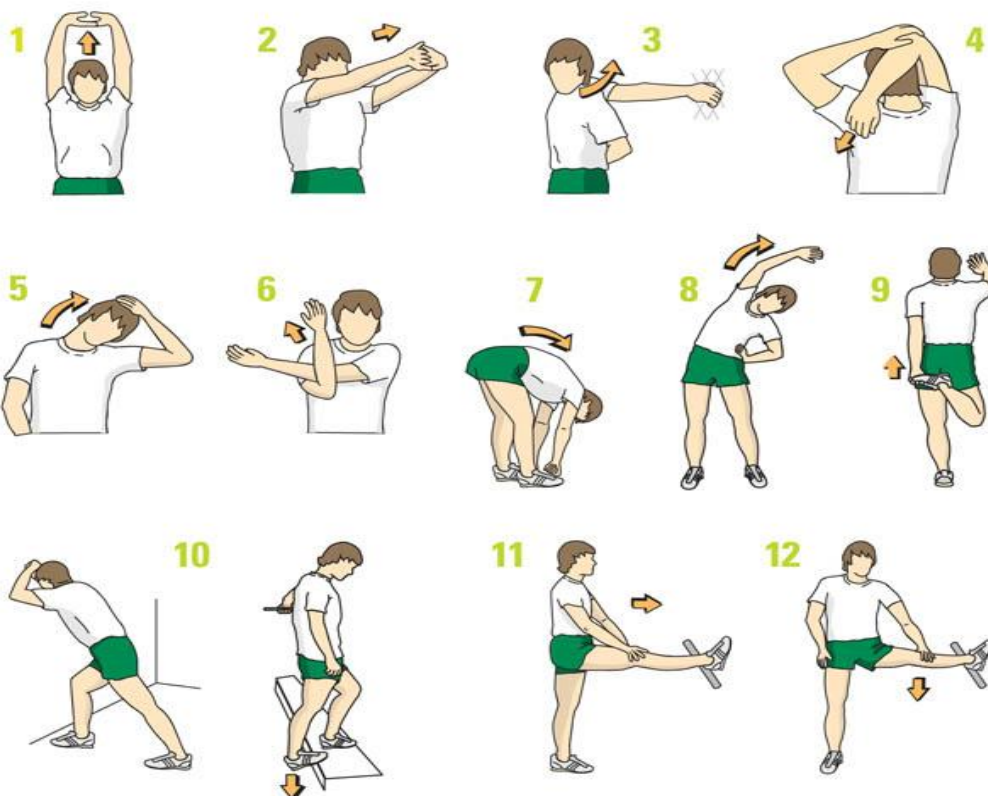
() 30 MINUTOS

() MAIS DE 30 MINUTOS

Quanto? _____

4. ALONGAMENTOS (marque os alongamentos de sua preferência):

ALONGAMENTOS:
FAZER 2 SÉRIES DE 20 SEGUNDOS CADA, ANTES
OU APÓS A ATIVIDADE FÍSICA.



5. Marque nesse calendário os dias do mês em que você fez o exercício aeróbico

MÊS - _____					MÊS - _____					MÊS - _____				
01	02	03	04	05	01	02	03	04	05	01	02	03	04	05
06	07	08	09	10	06	07	08	09	10	06	07	08	09	10
11	12	13	14	15	11	12	13	14	15	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	16	17	18	19	20	16	17	18	19	20
21	22	23	24	25	21	22	23	24	25	21	22	23	24	25
26	27	28	29	30	26	27	28	29	30	26	27	28	29	30
31					31					31				

ANEXO A - QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA

CRIANÇAS DE 6 A 11 ANOS

Este questionário é formatado para o 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 estava de férias ou faltou à escola por razões NÃO relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve 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

Em que série você está agora?

- 1 Infantil (jardim da infância) 2 1ª série 3 2ª série 4 3ª série
5 4ª série 6 5ª série 7 6ª série
8 7ª série 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 a Fibrose Cística. Suas respostas vão nos ajudar a entender como esta doença é e como seu tratamento lhe ajuda. Responder a estas questões vai ajudar a você e a outros como você, no futuro. Para cada questão que eu pergunto, escolha uma resposta no cartão que eu 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 Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade."

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 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 ficou 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 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 a 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 catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

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

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 estava de férias ou faltou à escola por razões NÃO relacionadas a sua saúde? () Sim () Não

D) Qual das seguintes descreve 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. 5ª série 2. 6ª série 3. 7ª série 4. 8ª série 5. 1º colegial 6. não está na escola

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta. Durante as últimas duas semanas:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1. Você foi 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 de carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochila e maleta da escola				

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.
 Durante as últimas duas semanas, indique 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 obrigado(a) a comer				

Por favor, assinale o quadrado indicando a 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 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 você 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 a sua resposta.
Diga-nos 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!

ADOLESCENTES E ADULTOS (PACIENTES ACIMA DE 14 ANOS)

A compreensão do impacto que a sua doença e os seus 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. 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 à 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 o 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?

1. Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto
2. Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo
3. Escola Vocacional (Profissionalizante)
4. Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto
5. Curso Médio (colegial ou científico) Completo
6. Faculdade / Curso Superior
7. Não frequentou a escola

G) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar?

1. Vai à escola
2. Faz cursos em casa
3. Procura trabalho
4. Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)
5. Faz serviços em casa - período integral
6. Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde
7. 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	Alguma dificuldade	Pouca 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 apenas uma resposta para cada questão.

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 se 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. Como você se 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 a 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 em me 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?

1. sempre 2. frequentemente 3. às vezes 4. nunca

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

1. sempre 2. frequentemente 3. às vezes 4. nunca

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

1. sempre 2. frequentemente 3. às vezes 4. nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

Indique como você tem 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 tido 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 diarreia?				
49. Você tem tido dor abdominal?				
50. Você tem tido problemas alimentares?				

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO B - 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**