



ASSOBRAFIR

VOLUME 10
SUPLEMENTO 1
MAIO 2019

ASSOBRAFIR CIÊNCIA

ISSN 2177-9333

Recomendação Brasileira de
Fisioterapia na Fibrose Cística:
um Guia das Boas Práticas Clínicas



ASSOBRAFIR Ciência - ISSN 2177-9333

Publicação quadrimestral da
Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva

EDITORA-CHEFE

Nidia A. Hernandez

EDITORA-ASSISTENTE

Josiane Marques Felcar

EDITORES-ASSOCIADOS

Luiz Alberto Forgiarini Junior

Karina Couto Furlanetto

EDITOR-ASSUNTOS INTERNACIONAIS

Fábio Pitta

ASSOBRAFIR - DIRETORIA

Diretora Presidente Geral
Flávio Maciel Dias de Andrade
Diretor Científico Geral
Marlus Karsten
Diretora Administrativa Geral
Bruno Prata Martinez
Diretor Financeiro Geral
Jocimar Avelar Martins
Diretora Secretária Geral
Leny Vieira Cavalheiro
Suplente 1
Cristina Márcia Dias
Suplente 2
Josiane Marques Felcar
Suplente 3
Evanirso da Silva Aquino

Conselho Fiscal

Titulares
Paulo Eugênio Oliveira de Souza e Silva
Emannuelle Meireles dos Santos
Valéria Marques Ferreira Normando
Suplentes
Clarissa Maria de Pinho Matos
Flávia Cristina Campos

DIRETORES REGIONAIS

Diretor Unidade Regional Alagoas
Ana Carolina do Nascimento Calles
Diretor Unidade Regional Amazonas

Marcos Giovanni Santos Carvalho
Diretor Unidade Regional Bahia
Marcelo Dourado Costa
Diretor Unidade Regional Ceará
Thiago Alexandre da Fonseca Alcanfor
Diretor Unidade Regional Distrito Federal
Vinicius Zacarias Maldaner da Silva
Diretor Unidade Regional Goiás
Luciana Carvalho Silveira
Diretora Unidade Regional Maranhão
Daniel Lago Borges
Diretora Unidade Regional Minas Gerais
Simone Nascimento Santos Ribeiro
Diretora Unidade Regional Paraná
Karina Couto Furlanetto
Diretor Unidade Regional Paraíba
Murillo Frazão de Lima e Costa
Diretor Unidade Regional Pernambuco
Marco Aurélio de Valois Correa Junior
Diretor Unidade Regional Piauí
João Batista Raposo Mazullo Filho
Diretor Unidade Regional Rio de Janeiro
Ezequiel Mânica Pianezzola
Diretora Unidade Regional Rio Grande do Norte
Elisa Sonehara de Moraes
Diretor Unidade Regional Rio Grande do Sul
Luiz Alberto Forgiarini Junior Forgiarini
Diretora Unidade Regional Santa Catarina
Luiza Martins Faria
Diretora Regional São Paulo
George Jerre Vieira Sarmento
Diretora Regional Sergipe
Lucas de Assis Pereira Cacau

ASSOBRAFIR Ciência - ISSN 2177-9333

Publicação quadrimestral da
Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva

EDITORA-CHEFE

Nidia A. Hernandes

EDITORA-ASSISTENTE

Josiane Marques Felcar

EDITORES-ASSOCIADOS

Luiz Alberto Forgiarini Junior

Karina Couto Furlanetto

EDITOR-ASSUNTOS INTERNACIONAIS

Fábio Pitta

COORDENADORES GRUPOS DE ESTUDOS

Coordenadora Grupo Estudos Espírito Santo

Trícia Guerra e Oliveira

Coordenador Grupo Estudos Mato Grosso do Sul

Gabriel Victor Guimarães Rapello

Coordenadora Grupo Estudos Pará

Laura Maria Tomazi Neves

Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva

(ASSOBRAFIR)

Rua Leandro Dupré, 41

04025-010 - Vila Clementino - São Paulo, SP

www.assobrafir.com.br - assobrafir@assobrafir.com.br - (11) 5084-5847

SUMÁRIO/CONTENTS

PREFÁCIO

Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira	13
Livia Barboza de Andrade	15
Norberto Ludwig Neto	17
Flávio Maciel Dias de Andrade	19
1. AVALIAÇÃO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA	21
Camila I.S. Schivinski	
ACOLHIMENTO DIAGNÓSTICO	23
Augusta Stofella	
PERSONALIZAÇÃO DO ATENDIMENTO	25
Augusta Stofella	
MONITORIZAÇÃO DA EXACERBAÇÃO PULMONAR (ESCORES)	29
Ana Carolina da Silva Almeida	
AVALIAÇÃO DO SISTEMA RESPIRATÓRIO	31
Renata Maba Gonçalves Wamosy	
PERSPECTIVAS NOS MÉTODOS DE AVALIAÇÃO	35
Renata Maba Gonçalves Wamosy	
AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO E DA CAPACIDADE FUNCIONAL	39
Janaina C. Scalco	
AVALIAÇÃO DE ANORMALIDADES POSTURAIS	47
Ana Carolina da Silva Almeida	
MONITORIZAÇÃO DA ADESÃO E AJUSTES TERAPÊUTICOS	51
Paloma Parazzi	
REGISTRO E ACOMPANHAMENTO DA CULTURA DE SECREÇÃO DAS VIAS RESPIRATÓRIAS	57
Paloma Parazzi	

2. TÉCNICAS DE REMOÇÃO DE SECREÇÃO DAS VIAS AÉREAS	61
Maria Ângela Gonçalves de Oliveira Ribeiro	
TÉCNICAS PASSIVAS	65
Anna Lúcia Diniz	
TÉCNICAS ATIVAS E ATIVOASSISTIDAS	71
Carla Cristina Souza Gomez e Maira Seabra Assumpção	
TÉCNICAS INSTRUMENTAIS	83
Paloma L. F. Parazzi	
OTIMIZAÇÃO DA VENTILAÇÃO	89
Paloma L. F. Parazzi	
RECURSOS LÚDICOS	91
Adriana Della Zuana	
EXERCÍCIO FÍSICO COMO COADJUVANTE DA TERAPIA DE HIGIENE BRÔNQUICA	93
Janaína Scalco	
O PAPEL DO FISIOTERAPEUTA RESPIRATÓRIO NAS CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA (FC) ASSINTOMÁTICAS	97
Hilda Angélica I. Jimenez e Paloma L. F. Parazzi	
3. TERAPIA INALATÓRIA	99
Evanirso Silva Aquino	
BASES FISIOLÓGICAS DA TERAPIA INALATÓRIA	103
Renata Maba Gonçalves Wamosy	
DISPOSITIVOS INALATÓRIOS – MECANISMOS DE AÇÃO E PARTICULARIDADES	107
Renata Maba Gonçalves Wamosy	
TRATAMENTOS FARMACOLÓGICOS INALATÓRIOS NA FIBROSE CÍSTICA	111
Evanirso Silva Aquino e Franciely Helena da Silva	
FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E TERAPIA INALATÓRIA	117
Flávia Cassemiro da Silva Viegas	
AVALIAÇÃO DA EFICIÊNCIA DA TERAPIA INALATÓRIA E DOS DISPOSITIVOS INALATÓRIOS	121
Evanirso Silva Aquino e Franciely Helena da Silva	
TERAPIA INALATÓRIA E COLETA DE SECREÇÃO	125
Maristela Trevisan Cunha e Paula Cristina Harumi Aoki Panegaci	

RECOMENDAÇÕES PARA O CONTROLE DA INFECÇÃO NA TERAPIA INALATÓRIA	129
Adriana Della Zuana	
ADESÃO E AJUSTES TERAPÊUTICOS DA TERAPIA INALATÓRIA	133
José Maria Gonçalves Neto e Nelbe Nesi Santana	
ESTRATÉGIAS DE EDUCAÇÃO PARA FAMILIARES E PACIENTES	137
Eloá Monteiro Lopes e Tatiane Nascimento de Andrade	
4. EXERCÍCIO FÍSICO E SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO: DO LACTENTE AO ADULTO	139
Márcio Vinícius F. Donadio	
DESENVOLVIMENTO FÍSICO E MOTOR NA CRIANÇA COM FC	141
Janaina Cristina Scalco	
EXERCÍCIO FÍSICO NO TRATAMENTO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA	145
Janaina Cristina Scalco	
EXERCÍCIO AERÓBICO VERSUS ANAERÓBICO	149
Bruno Porto Pessoa	
EXERCÍCIO FÍSICO NA INTERNAÇÃO HOSPITALAR	151
Bruno Porto Pessoa	
NOVAS MODALIDADES DE EXERCÍCIO FÍSICO: USO DE JOGOS INTERATIVOS	153
Fernanda Maria Vendrusculo	
COMPLICAÇÕES MUSCULOESQUELÉTICAS NA FIBROSE CÍSTICA	155
Fernanda Maria Vendrusculo	
REABILITAÇÃO PULMONAR PRÉ E PÓS-TRANSPLANTE DE PULMÃO	159
Fabrício Fontoura	
PARTICULARIDADES DA REABILITAÇÃO PULMONAR NA FC	165
Luciana Santos Carvalho e Rosa Carvalho	
5. EXACERBAÇÃO, COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS E SITUAÇÕES ESPECIAIS NA FIBROSE CÍSTICA	169
Bruna Ziegler	
COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS	171
Jefferson Veronezi	

TERMINALIDADE E CUIDADOS PALIATIVOS	179
Daniele Piekala	
VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA FIBROSE CÍSTICA	181
Daniele Piekala, Bruna Ziegler	
GESTAÇÃO	183
Bruna Ziegler	
INCONTINÊNCIA URINÁRIA	187

RECOMENDAÇÃO BRASILEIRA DE
FISIOTERAPIA NA FIBROSE CÍSTICA:
UM GUIA DE BOAS PRÁTICAS CLÍNICAS

ORGANIZADORES

Bruna Ziegler

Fisioterapeuta do Hospital de Clínicas de Porto Alegre: Porto Alegre-RS/Brasil

Camila I. S. Schivinski

Universidade do Estado de Santa Catarina: Florianópolis-SC/Brasil

Evanirso Silva Aquino

Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais, Centro de Referência em fibrose cística do hospital Infantil João Paulo II- FHEMIG: Belo Horizonte-MG/Brasil

Márcio V. F. Donadio

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul: Porto Alegre (RS)/Brasil

COORDENADORA

Maria Ângela G. de Oliveira Ribeiro

Centro de Investigação em Pediatria (CIPED) da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp: Campinas-SP/Brasil

COLABORADORES

1. Adriana Dela Zuana

Colaboradora no Instituto da Criança do HCFMUSP: São Paulo-SP/Brasil

2. Ana Carolina da Silva Almeida

Fisioterapeuta do Hospital Infantil Joana de Gusmão: Florianópolis-SC/Brasil

3. Anna Lúcia Diniz

Centro de Referência em Fibrose Cística da Bahia – Hospital Especializado Otávio Mangabeira: Salvador-BA/Brasil

4. Augusta M. Stofella

Associação Brasileira de Mucoviscidose e de Assistência à Mucoviscidose no Paraná (AAMPR): Curitiba-PR/Brasil

5. Bruno Porto Pessoa

Faculdade de Ciência Médicas de Minas Gerais: Belo Horizonte-MG/Brasil

6. Carla Cristina Souza Gomes

Universidade Paulista: Campinas-SP/Brasil

7. Daniele Piekala

Fisioterapeuta do Hospital de Clínicas de Porto Alegre: Porto Alegre-RS/Brasil

8. Eloá Monteiro Lopes e Tatiane Nascimento de Andrade

Associação Carioca de Assistência à Mucoviscidose: Rio de Janeiro-RJ/Brasil

9. Fabrício Farias da Fontoura

Universidade La Salle (Unilasalle): Canoas-RS/Brasil

10. Flávia Cassemiro da Silva Viegas

Hospital Infantil João Paulo II – FHEMIG: Belo Horizonte-MG/Brasil

11. Franciely Helena da Silva

Residente no Hospital Infantil João Paulo II – FHEMIG: Belo Horizonte-MG/Brasil

12. Fernanda Maria Vendrusculo

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS): Porto Alegre-RS/Brasil

13. Hilda Angélica Iturriaga Jimenez

Associação Mineira de Assistência à Mucoviscidose: Belo Horizonte- MG/Brasil

14. Janaina Cristina Scalco

Universidade do Estado de Santa Catarina: Florianópolis-SC/Brasil

15. Jefferson Veronezi

Centro Universitário Metodista IPA: Porto Alegre-RS/Brasil

16. José Maria Gonçalves Neto

Hospital Federal dos Servidores do Rio de Janeiro e Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da criança e do Adolescente Fernandes Figueira

17. Luciana Santos

Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH) e Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF): Juiz de Fora-MG/Brasil

18. Maíra Seabra Assumpção

Faculdade Sudoeste Paulista: Itapetininga-SP/Brasil

19. Maristela Trevisan Cunha

Chefe do Serviço de Fisioterapia- Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP: São Paulo-SP/Brasil

20. Nelbe Nesi Santana

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira

21. Paloma Lopes Francisco Parazzi

Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp: Campinas-SP/Brasil

22. Paula Cristina Harumi Aoki Panegaci

Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP: São Paulo-SP/Brasil

23. Renata Maba Gonçalves Wamosy

Universidade do Estado de Santa Catarina: Florianópolis-SC/Brasil

24. Rosa Maria de Carvalho

Universidade Federal de Juiz de Fora: Juiz de Fora-MG/Brasil

25. Vera Lúcia dos Santos Alves

Coordenadora da Fisioterapia da Santa Casa de São Paulo: São Paulo-SP/Brasil

REVISÃO

Livia Barbosa de Andrade

Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP): Recife-PE/Brasil

Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira

Unidos pela Vida: Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística

Norberto Ludwig Neto

Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC) e Ambulatório de fibrose cística do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG): Florianópolis-SC/Brasil

APOIO

Associação brasileira de fisioterapia cardiorrespiratória e fisioterapia em terapia intensiva (ASSOBRAFIR) e Grupo brasileiro de estudos em fibrose cística (GBEFC)

AUTOR CORRESPONDENTE

Maria Ângela G. de Oliveira Ribeiro

Dep. Pediatria - Centro de Investigação em Pediatria - CIPED

Faculdade de Ciências Médicas - Unicamp

Caixa Postal 6111 - CEP 13081-970 - Campinas, SP

Fone: (19) 3788.8959 - Fax: (19) 3289.8638

E-mail: ribeiromago@gmail.com

PREFÁCIO

Podemos definir um manual como sendo um documento norteador, repleto de conteúdos relevantes o bastante para quem o lê. É possível prever que, quem busca informações em manuais ligados à área de saúde, atua com o tema central ou está buscando instruções para aperfeiçoar sua prática, visando sempre ao melhor resultado para seus pacientes.

Contudo, quando falamos de uma doença rara, complexa e cheia de particularidades como a fibrose cística (FC), é razoável supor que, infelizmente, nem todos os profissionais da saúde já tiveram a oportunidade de acessar conteúdos tão específicos e atualizados quanto os que encontrarão neste manual: o Guia Brasileiro de boas práticas em fisioterapia respiratória na fibrose cística que, por sua vez, cumpre com louvor o esperado acerca de um documento com este foco.

Além de toda a complexidade encontrada no manejo da FC, tem-se a Adesão ao Tratamento, por parte do paciente, como outro dificultador do processo. O tratamento diário de quem tem a doença é oneroso e deve ser encarado, por ele, pela equipe e por seus familiares, como investimento de tempo e não despesa. Cada sessão de fisioterapia bem feita, por exemplo, impacta diretamente na construção de um futuro com mais qualidade de vida. Os profissionais devem, acima de tudo, elucidar com seus pacientes quais são seus grandes anseios de vida, e fazê-los entender que a adesão ao tratamento é meio para estas realizações. Devemos contribuir para que o paciente entenda que ele se trata para viver, e não, necessariamente, deve viver para se tratar. Deve haver algo, além do tratamento, que poderá motivá-lo a aderir com qualidade, facilitando também o trabalho do profissional que, a partir da leitura deste completo manual, saberá exatamente como conduzir o tratamento fisioterapêutico de uma pessoa com FC, que, assim como eu, diagnosticada somente aos 23 anos de idade, pode e deve viver com qualidade, realizando sonhos e conquistando metas.

Boa leitura e aprendizado a todos.

Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira

Psicóloga pela Universidade Tuiuti do Paraná,
Especialista em Psicologia Comportamental pela Faculdade Evangélica de Medicina do Paraná.
Fundadora e Presidente do Unidos pela Vida – Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística;
Membro do Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística; diagnosticada com Fibrose Cística aos 23 anos.

PREFÁCIO

Desde a década de 50, quando surgiram os relatos dos primeiros casos no Brasil, com expectativa de vida de cinco anos, a fibrose cística é descrita como uma entidade mórbida de caráter sistêmico e seu manejo exige contribuições de quase todas as especialidades da saúde. Dentre estas, a fisioterapia exerce um papel preponderante e contínuo, que se inicia no momento do diagnóstico e se estende por toda a vida.

Devido à grande heterogeneidade no acesso ao diagnóstico rápido e tratamento da fibrose cística, entre as diferentes regiões brasileiras, empreender documentos, diretrizes e recomendações sobre cuidados em saúde é uma tarefa nobre e necessária. Assim, essa recomendação compreende um material dedicado aos profissionais fisioterapeutas, que lidam e acompanham portadores de fibrose cística, oferecendo uma proposta inovadora e atualizada com temas baseados em evidências, com o objetivo de padronizar e ajudar a prática clínica em todos os cenários, nas diversas regiões do país.

Esta ação representa, neste momento, para nossos pares um excelente material para educação continuada e capacitação, visando contribuir de modo prático e consistente para a compreensão e sistematização de temas relevantes como guia de boas práticas, avaliação do paciente com fibrose cística, atualização das técnicas de remoção de secreções, terapia inalatória, exercício físico e sistema musculoesquelético; exacerbações, complicações respiratórias e situações especiais e, por fim, a análise das incontínências urinárias.

Sentiremos inteiramente recompensados do esforço dispendido na execução deste trabalho, se a nossa contribuição conseguir ajudar e incentivar profissionais e estudantes de fisioterapia e centros de tratamento a oferecer um atendimento e acompanhamento de melhor qualidade.

Parabéns a todo grupo de autores, dedicados e abnegados, apaixonados por essa causa, pela produção deste belo material, que irá servir a toda comunidade científica. Bom proveito aos leitores.

Livia Barboza de Andrade

Doutorado em Saúde Materno Infantil - Instituto de Medicina Integral
Prof. Fernando Figueira, IMIP. Supervisão do programa de Residência em Fisioterapia Respiratória – IMIP.
Vice-coordenação COREMU-IMIP. Docente da Pós-Graduação do IMIP

PREFÁCIO

Nos últimos anos, o diagnóstico e as condutas para o manejo da fibrose cística tiveram evolução significativa no mundo e no Brasil.

Após a fundação do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC), no ano de 2003, muito se agregou na condução desta enfermidade.

Com a implantação do Registro Brasileiro de Fibrose Cística, da triagem neonatal, propiciando o diagnóstico precoce, a doação de cloridrômetros para diversos centros brasileiros e a criação de núcleos de trabalho pela nossa entidade, a sobrevivência e qualidade de vida dos pacientes melhoraram significativamente.

Em 2017, foram publicadas as Diretrizes Brasileiras para Fibrose Cística, que vieram nortear as condutas médicas em nosso país, com o objetivo de fornecer a todos 46 centros brasileiros de referência em fibrose cística, cadastrados no GBEFC, informações atualizadas e condizentes com a realidade brasileira.

A possibilidade de ter a genotipagem disponível, para a maioria dos pacientes registrados, também, trouxe a possibilidade de tratamento efetivo na gênese da enfermidade, e, em muitos casos, com possibilidade de ganhos expressivos no controle da doença.

Mas, pouco adiantam, as novas tecnologias e tratamentos medicamentosos efetivos, frequentemente dispendiosos, se não forem cuidadas as bases do tratamento, onde a nutrição e a fisioterapia são fundamentais no resultado final.

A fisioterapia respiratória sempre será um pilar robusto no controle da doença, e nada poderá substituí-la, sob pena de perdas progressivas da função pulmonar e descontrole da enfermidade.

Desta maneira, o núcleo multidisciplinar - fisioterapia, com o apoio do GBEFC e de eminentes fisioterapeutas brasileiros, desenvolveu esta excelente obra, ora presenteada a todos profissionais brasileiros, que se dedicam a cuidar de pacientes com fibrose cística.

Dr. Norberto Ludwig Neto

Presidente do Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC)

PREFÁCIO

A história da fisioterapia respiratória pediátrica está intimamente relacionada ao manejo das alterações cardiopulmonares e sistêmicas associadas à fibrose cística, e o avanço científico desta especialidade vem contribuindo para melhora da qualidade assistencial, com impacto direto na qualidade de vida desses pacientes.

O desenvolvimento desta especialidade vem obviamente acompanhado de inúmeros pontos positivos; entretanto, a heterogeneidade da assistência fisioterapêutica, associada ao emprego de técnicas e recursos nem sempre alicerçados pelas melhores evidências científicas, podem contribuir para não obtenção dos melhores desfechos clínicos no manejo de pacientes com fibrose cística.

Nesse sentido, este Guia é um marco para fisioterapia respiratória pediátrica brasileira, uma vez que servirá de base para instituição de protocolos fisioterapêuticos cientificamente embasados, seguros e resolutivos, que irão contribuir para melhora da qualidade da assistência fisioterapêutica destinada a pacientes com fibrose cística.

Material de fácil e agradável assimilação deverá ser leitura obrigatória para fisioterapeutas que atuam na área ou se interessam pela temática.

A Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva (ASSOBRAFIR) parabeniza todos os envolvidos direta e indiretamente na elaboração deste Manual e deseja uma excelente e proveitosa leitura para todos.

Flávio Maciel Dias de Andrade

Fisioterapeuta, Presidente da Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva (ASSOBRAFIR).

1. AVALIAÇÃO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

Camila I.S. Schivinski

TEMAS

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

COLABORADORES

Augusta M Stofella

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

Ana Carolina da Silva Almeida

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

Janaina Cristina Scalco

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

Paloma Lopes Francisco Parazzi

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

Renata Maba Gonçalves Wamosy

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

ACOLHIMENTO DIAGNÓSTICO

Augusta Stofella

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

PERSONALIZAÇÃO DO ATENDIMENTO

Augusta Stofella

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

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

MONITORIZAÇÃO DA EXACERBAÇÃO PULMONAR (ESCORES)

Ana Carolina da Silva Almeida

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

AVALIAÇÃO DO SISTEMA RESPIRATÓRIO

Renata Maba Gonçalves Wamosy

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

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

PERSPECTIVAS NOS MÉTODOS DE AVALIAÇÃO

Renata Maba Gonçalves Wamosy

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

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

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO E DA CAPACIDADE FUNCIONAL

Janaina C. Scalco

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

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

Avaliação da capacidade máxima de exercício (aptidão cardiorrespiratória)

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

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

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

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

Recomendações

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

11. Hebestreit H1, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med.* 2014 Feb 27;14:26.

12. de Jong W, Kaptein AA, van der Schans CP, Mannes GP, van Alderen WM, Grevink RG, Koeter GH. Quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1997 Feb;23(2):95-100.

13. Orenstein DM, Nixon PA, Ross EA, Kaplan RM. The quality of well-being in cystic fibrosis. *Chest.* 1989 Feb;95(2):344-7.

14. Aurora P, Prasad SA, Balfour-Lynn IM, Slade G, Whitehead B, Dinwiddie R. Exercise tolerance in children with cystic fibrosis undergoing lung transplantation assessment. *Eur Respir J.* 2001 Aug;18(2):293-7.

15. Vallier JM, Rouissi M, Mely L, Gruet M. Physiological responses of the Modified Shuttle Test in adults with cystic Fibrosis. *J Cardiopulm Rehabil Prev.* 2016 Jul-Aug;36(4):288-92.

16. Karila C, Gauthier R, Denjean A. Exercise testing in patients with cystic fibrosis (in French). *Rev Pneumol Clin.* 2008 Aug;64(4):195-201.

17. Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK [Internet]. 2nd ed. London: CF Trust; 2011 Dec. 32 p. Available from: <https://www.cysticfibrosis.org.uk>.

18. Hebestreit H, Arets HGM, Aurora P, Boas S, Cerny F, Hulzebos EHJ, et al. Statement on Exercise Testing in Cystic Fibrosis. *Respiration.* 2015;90(4):332-51.

19. Gruet M, Brisswalter J, Mely L, Vallier JM. Clinical utility of the oxygen uptake efficiency slope in cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros.* 2010 Sep;9(5):307-13.

20. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax.* 1997 Mar;52(3):291-3.

21. Hebestreit H, Kieser S, Rudiger S, Schenk T, Junge S, Hebestreit A, et al. Physical activity is independently related to aerobic capacity in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2006 Oct;28(4):734-9.

22. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros.* 2013 Dec;12(6):714-20.

23. Urquhart D, Sell Z, Dhouieb E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2012 Dec;47(12):1235-41.

24. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2010 Mar;35(3):578-83.

25. Smith L, Reilly CC, Macbean V, Jolley CJ, Elston C, Moxham J, Rafferty GF. Physiological markers of exercise capacity and lung disease severity in cystic fibrosis. *Respirology.* 2017 May;22(4):714-20.

26. Bradley J, Howard J, Wallace E, Elborn S. Validity of a modified shuttle test in adult cystic fibrosis. *Thorax.* 1999 May;54(5):437-9.

27. Selvadurai HC, Cooper PJ, Meyers N, Blimkie CJ, Smith L, Mellis CM, Van Asperen PP. Validation of Shuttle Tests in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2003 Feb;35(2):133-8.

28. Coelho C, Aquino ES, Almeida DC, Oliveira GC, Pinto RC, Rezende IMO, Passos C. Comparative

- analysis and reproducibility of the modified shuttle walk test in normal children and in children with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2007 Mar-Apr;33(2):168-74.
29. Cox NS, Follett J, McKay KO. Modified shuttle test performance in Hospitalized children and adolescents with cystic fibrosis. *Cyst Fibros*. 2006 Aug;5(3):165-70.
30. Probst V, Hernandez NA, Teixeira DC, Felcar JM, Mesquita RB, Gonçalves CG, Hayashi D, Singh S, Pitta F. Reference values for the incremental shuttle walking test. *Respir Med*. 2012 Feb;106(2):243-8.
31. Dourado VZ, Guerra RLF, Tanni SE, Antunes LCO, Godoy I. Reference values for the incremental shuttle walk test in healthy subjects: from the walk distance to physiological responses. *J Bras Pneumol*. 2013 Mar-Apr;39(2):190-7.
32. Lanza FC, Zagotto EP, Silva JC, Selman JPR, Imperatoni TBG, Zanatta DJM, et al. Reference Equation for the Incremental Shuttle Walk Test in Children and Adolescents. *J Pediatr*. 2015 Nov;167(5):1057-61.
33. Rogers D, Prasad SA, Doull I. Exercise testing in children with cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003;96 Suppl 43:23-9.
34. Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhan MA, Pepin V, Saey D, et al. An official European Respiratory Society/ American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J*. 2014 Dec;44(6):1428-46.
35. Rovedder PM, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Baretto SS, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Aug;108(8):1134-40.
36. Martin C, Chapron J, Hubert D, Kanaan R, Honore I, Paillasseur JL, et al. Prognostic value of six-minute walk test in cystic fibrosis adults. *Respir Med*. 2013 Dec;107(12):1881-7.
37. Donadio MVF, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PXH, Marostica PJC. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. *J Pediatr*. 2017 Mar;182:204-209.e1.
38. Ribeiro Moço JV, Lopes AJ, Vigário PS, Almeida VP, Menezes SLS, Guimarães FS. Pulmonary function, functional capacity and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol (2006)*. 2015 Jul-Aug;21(4):198-202.
39. Kadikar A, Maurer J, Kesten S. The six-minute walk test: a guide to assessment for lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1997 Mar;16(3):313-9.
40. Radtke T, Faro A, Wong J, Boehler A, Benden C. Exercise testing in pediatric lung transplant candidates with cystic fibrosis. *Pediatr Transplant*. 2011 May;15(3):294-9.
41. Narang I, Pike S, Rosenthal M, Balfour-Lynn IM, Bush A. Three-Minute Step Test to Assess Exercise Capacity in Children With Cystic Fibrosis With Mild Lung Disease. *Pediatr Pulmonol*. 2003 Feb;35(2):108-13.
42. Radtke T, Puhan MA, Hebestreit H, Kriemler S. The 1-min sit-to-stand test- A simple functional capacity test in cystic fibrosis? *J Cyst Fibros*. 2016 Mar;15(2):223-6.
43. Arikan H, Yatar I, Calik-Kutukcub E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living

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

AVALIAÇÃO DE ANORMALIDADES POSTURAIS

Ana Carolina da Silva Almeida

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

MONITORIZAÇÃO DA ADESÃO E AJUSTES TERAPÊUTICOS

Paloma Parazzi

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

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

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

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

REGISTRO E ACOMPANHAMENTO DA CULTURA DE SECREÇÃO DAS VIAS RESPIRATÓRIAS

Paloma Parazzi

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Recomendações

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

Referências

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

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

2. TÉCNICAS DE REMOÇÃO DE SECREÇÃO DAS VIAS AÉREAS

Maria Ângela Gonçalves de Oliveira Ribeiro

TEMAS

TÉCNICAS PASSIVAS

- Drenagem Postural (DP)
- Tapotagem ou Percussão torácica
- Vibração torácica

TÉCNICAS ATIVAS E ATIVOASSISTIDAS /TÉCNICAS A FLUXO

- Técnica de Expiração Forçada (TEF)
- Ciclo Ativo da Respiração (CAR)
- Drenagem Autógena (DA)
- Expiração lenta e prolongada – ELPr
- Aumento do fluxo expiratório – AFE
- Expiração lenta total com a glote aberta em decúbito lateral – ELTGoL
- Outros recursos

TÉCNICAS INSTRUMENTAIS

- Terapia por dispositivos de pressão expiratória positiva (PEP) na via aérea
- Terapia por Máscara de PEP
- Terapia por PEP subaquático
- Terapia por Oscilação Oral de Alta Frequência (OOAF)
- Oscilação de alta frequência da parede torácica (Vest® High-frequency chest wall oscillation)

OTIMIZAÇÃO DA VENTILAÇÃO

RECURSOS LÚDICOS

EXERCÍCIO COMO COADJUVANTE DA TERAPIA DE HIGIENE BRÔNQUICA

O PAPEL DO FISIOTERAPEUTA RESPIRATÓRIO NAS CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA (FC) ASSINTOMÁTICA

COLABORADORES

Anna Lucia Diniz

Especialista em Fisioterapia Respiratória Pediátrica pela FBDC.
Coordenadora do Serviço de Fisioterapia do Centro de Referência de Fibrose Cística da Bahia.
Hospital Especializado Octávio Mangabeira.

Maíra Seabra de Assumpção

Fisioterapeuta doutora pelo programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade estadual de Campinas – FCM/Unicamp.

Carla Cristina Souza Gomes

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

Adriana Della Zuana

Pesquisadora colaboradora do Instituto da Criança do Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo –ICr-HCFCMUSP.

Paloma Lopes Francisco Parazzi

Doutora em Ciências pelo Curso de Saúde da Criança e do Adolescente da FCM-Unicamp.
Especialista em Fisioterapia Pediátrica do Departamento de Pediatria da FCM-Unicamp e do Hospital de Clínicas Unicamp.
Coordenadora da fisioterapia da Santa Casa de São Paulo.

Janaína Scalco

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

Hilda Angélica Iturriaga Jimenez

Associação Mineira de Assistência à Mucoviscidose de Belo Horizonte - MG/Brasil.

TÉCNICAS PASSIVAS

Anna Lúcia Diniz

Drenagem Postural – DP

A drenagem postural (DP) foi referenciada pela primeira vez, em 1901, por William Ewart, como “tratamento para esvaziamento brônquico, através da postura em crianças com bronquiectasias”.¹ A técnica tem como finalidade a desobstrução das vias aéreas e melhora da relação ventilação-perfusão. Consiste na colocação do paciente em posições específicas (incluindo semidecúbito), o que permite a ação da gravidade para o deslocamento do excesso de muco dos segmentos bronco pulmonares, por meio da ação da gravidade.^{2,3} As posições e graus de inclinação podem variar de acordo com a área a ser drenada.⁴

Para a aplicação da DP, de forma eficaz e segura, é necessário o conhecimento da anatomia da árvore brônquica e dos segmentos pulmonares, uma vez que as posições sugeridas dependem da área pulmonar acometida por muco.⁵

A DP, na modalidade clássica, envolve diversos posicionamentos, dentre eles, o indivíduo com a cabeça voltada para baixo; no entanto, essa modalidade, devido aos riscos de episódios de refluxo gastroesofágico (RGE) em lactentes e crianças, não é recomendada.⁶⁻⁹ Considerando esse fator, em pacientes com fibrose cística (FC), essa técnica pode ser substituída pela drenagem postural modificada (DPM), a qual não utiliza esse tipo de posicionamento 1, o que evita os efeitos prejudiciais descritos na literatura.

A DP é, frequentemente, associada com técnicas, de acordo com a faixa etária do paciente.¹⁰ Em lactentes, indica-se o uso de elevação de 30°, durante o atendimento, para evitar o RGE.

Apesar dos efeitos da DP serem questionáveis, a sua aplicação, de forma combinada a outras técnicas, parece ser mais eficaz do que a sua realização de forma isolada.¹¹

Referências

1. Lannerfors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infant and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med.* 2004;97(Suppl 44):8-25.
2. Sutton PP, Parker RA, Webber BA, Newman SP, Garland N, Lopez-Vidriero MT, et al. Assessment of the forced expiration technique, postural drainage and directed coughing in chest physiotherapy. *Eur J Respir Dis.* 1983 Jan;64(1):62-8.
3. Webber BA, Hofmeyr JL, Morgan MD, Hodson ME. Effects of postural drainage, incorporating the forced expiration technique on pulmonary function in cystic fibrosis. *Br J Dis Chest.* 1986 Oct;80(4):353-9.
4. Lamari I, NM, Martins ALQ, Oliveira JV, Marino LC, Valério N. Bronchiectasis and clearance physiotherapy: emphasis in postural drainage and percussion. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2006 Apr-Jun;21(2):206-10. Portuguese.
5. Cystic Fibrosis Foundation. Chest Physical Therapy [cited 2019 Jan 28]. Available from: <https://www.cff.org/Life-With-CF/Treatments-and-Therapies/Airway-clearance/Chest-Physical-Therapy/>
6. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Arch Dis Child.* 1997 Feb;76(2):148-50.
7. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A. Chest physiotherapy, gastro-oesophageal reflux, and arousal in infants with cystic fibrosis. *Arch Dis Child.* 2004 May;89(5):435-9.
8. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Olinsky A, Phelan PD, Ditchfield MR, et al. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five-year study. *Pediatr Pulmonol.* 2003 Mar;35(3):208-13.
9. Malroot A, Dab I. New insights on gastro-oesophageal reflux in cystic fibrosis by longitudinal follow up. *Arch Dis Child.* 1991 Nov;66(11):1339-45.
10. Lee AL, Button BM, Tannenbaum E-L. Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis. *Front Pediatr.* 2017 Jan 24;5:2.
11. Ike, D, Lorenzo VAP di, Costa D, Jamamid M. Drenagem Postural: Prática e Evidência. *Fisioter. Mov.* 2009 Jan-Mar; 22(1):11-17.

Tapotagem ou percussão torácica

A tapotagem ou percussão torácica é definida como manobra realizada com as mãos em concavidade palmar para baixo e dedos aduzidos (formato de concha), com movimentos ritmados e compassados, devendo seu tempo de aplicação variar entre três e cinco minutos; porém, sempre, de acordo com a necessidade avaliada pela ausculta pulmonar. Os movimentos são capazes de gerar ondas de energia mecânica aplicadas na parede torácica, e que são transmitidas aos pulmões¹, com o objetivo de descolar o muco em estase nas paredes brônquicas.

Descrita como uma das técnicas clássicas da fisioterapia respiratória, essa pode ser realizada de diferentes maneiras, como a tapotagem acima descrita, percussão cubital; punho-percussão; ou, ainda, com as pontas dos dedos (dígito-percussão), em lactentes. A técnica é indicada, em casos de hipersecreção brônquica, e é realizada tanto na fase inspiratória quanto expiratória do paciente², para aumentar a amplitude dos batimentos ciliares.³

Apesar da sua eficácia na mobilização das secreções⁴, a literatura traz alguns efeitos adversos de sua aplicação, devido ao risco de complicações como microatelectasias, broncoespasmos e queda da saturação de oxigênio, o que torna sua aplicação controversa em determinados casos.⁵⁻⁷ Em pacientes com fibrose cística (FC), alguns estudos demonstraram melhora na função pulmonar avaliada pelo parâmetro de volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) e quantidade de secreção expectorada.⁸

Mesmo com o desenvolvimento e aprimoramento de técnicas de fluxo, que proporcionam mais independência, e com base na fisiologia respiratória, as técnicas convencionais, como a tapotagem, ainda, configuram como um recurso ao manejo da FC, em especial, nos pacientes em que técnicas passivas não possam ser realizadas.

Referências

1. Van der Schans C, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chestphysiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2000;(2):CD001401.
2. Warnock L, Gates A, van der Schans CP. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Sep 4;(9):CD001401.
3. Feltrim MI, Parreira VF. Fisioterapia respiratória. *Proceedings of the 1ª Conferência de Consenso em Fisioterapia Respiratória; 1994 Dec 2-3; Lyon, França.* p. 8-47.
4. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Jan 25;(1):CD002011.
5. McDonnell T, McNicholas WT, FitzGerald MX. Hypoxaemia during chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *Ir J Med Sci.* 1986 Oct;155(10):345-8.
6. Murphy MB, Concannon D, FitzGerald MX. Chest percussion: help or hindrance to postural drainage? *Ir Med J.* 1983 Apr;76(4):189-90.
7. Langenderfer B. Alternatives to percussion and postural drainage. A review of mucus clearance therapies: percussion and postural drainage, autogenic drainage, positive expiratory pressure, flutter valve, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest compression with the ThAIRapy Vest. *J Cardiopulm Rehabil.* 1998 Jul-Aug;18(4):283-9.
8. McIlwaine M, Wong LT, Chilvers M, Davidson GF. Long-term comparative trial of two different physiotherapy techniques; postural drainage with percussion and autogenic drainage, in the treatment of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2010 Nov;45(11):1064-9.

Vibração/Vibrocompressão torácica

A vibração torácica é caracterizada por movimentos oscilatórios rítmicos sobre a parede torácica do paciente, podendo ser realizada com as mãos. As forças aplicadas, durante o período expiratório da respiração, são transmitidas para os pulmões, o que gera aumento da pressão intrapleural e da taxa do fluxo expiratório e, conseqüente, descolamento do muco das vias aéreas.¹ Quando realizada em associação da compressão do tórax (depressão do gradil costal), auxilia no deslocamento do muco, aí temos a chamada vibrocompressão. A vibração torácica deve ser utilizada em pacientes com incapacidade de participar, ativamente, da terapia desobstrutiva.

A técnica tem como objetivo a remoção das secreções pulmonares de volume significativo, com consistência adesiva e de difícil mobilização de pacientes com doenças obstrutivas, por meio das mudanças nas propriedades de liquefação do muco brônquico, agitação e tixotropismo², a partir da frequência em Hertz gerada pelo tremor das mãos. No entanto, existe uma certa dificuldade em se mensurar qual seria a frequência ideal e o tempo suficiente para que os efeitos sejam eficientes. De acordo com McIlwaine et al. (2017), em uma revisão que avaliou os efeitos da vibração, verificou-se que as vibrações, em uma frequência menor que 17 hertz, favorecem o transporte mucociliar.³

Quando se comparam as técnicas convencionais com outras de remoção das secreções das vias aéreas, em relação aos efeitos na função pulmonar, preferência individual, adesão e qualidade de vida, ainda, não existe um consenso acerca das vantagens de uma técnica sobre as outras. Observa-se uma tendência das técnicas autoadministrativas serem mais aceitas pelos pacientes, considerando, inclusive, a possibilidade de independência na adesão ao tratamento e praticidade, no que tange a questões logísticas, como ir e vir de clínicas, diariamente. No entanto, ainda, há a escassez de estudos bem definidos e delimitados, com resultados de longo prazo mais conclusivos.⁴

A dificuldade em se determinar níveis de evidência das técnicas de remoção das secreções em adolescentes e adultos reforça essa questão, revelando a falta de dados científicos úteis, relevantes e que sejam controlados e randomizados.⁵

Recomendações

A fisioterapia respiratória, como parte integrante do manejo da FC⁶, tem como importante papel a aplicação do atendimento diário, técnica que melhor se adapta ao nosso paciente. Avaliação da conduta do fisioterapeuta é um exercício constante. Ouvir, firmar laços, empatia e fazer com que o paciente entenda exatamente o porquê de cada técnica é importante para a sua qualidade de vida e o impacto de cada uma constitui fatores fundamentais para a adesão ao tratamento. Ter conhecimento sobre qual alternativa recomendar depende da capacidade, motivação, preferência e recursos de cada paciente e dos centros de atendimento.⁷

Referências

1. McCarren B, Alison JA, Herbert RD. Vibration and its effect on the respiratory system. *Aust J Physiother.* 2006;52(1):39-43.
2. McCarren B, Alison JA, Herbert RD. Manual vibration increases expiratory flow rate via increased intrapleural pressure in healthy adults: an experimental study. *Aust J Physiother.* 2006;52(4):267-71.
3. McIlwaine M, Bradley J, Elborn JS, Moran F. Personalising airway clearance in chronic lung disease. *Eur Respir Rev.* 2017 Feb 21;26(143). pii: 160086.
4. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Jan 25;(1):CD002011.

5. Cabillic M, Gouilly P, Reychler G. Manual airway clearance techniques in adults and adolescents: What level of evidence? *Rev Mal Respir.* 2018 May;35(5):495-520.
6. Warnock L, Gates A, van der Schans CP. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Sep 4;(9):CD001401.
7. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med.* 2004;97 Suppl 44:8-25.

TÉCNICAS ATIVAS E ATIVOASSISTIDAS

Carla Cristina Souza Gomez e Maira Seabra Assumpção

Técnica de expiração forçada (TEF)

A TEF foi desenvolvida, em 1979, por Pryor e Webber, e consiste na modificação da tosse normal. ¹ O objetivo da técnica é realizar a separação do muco da parede brônquica e deslocá-lo para as vias aéreas superiores, através da liberação do ar pela contração dos músculos expiratórios. Trata-se de uma técnica de remoção de secreções, que promove menor alteração da pressão pleural e menor probabilidade de colapso bronquiolar. ²⁻⁴

A manobra consiste de uma ou duas expirações forçadas, que se inicia do volume pulmonar médio e cessa em baixo volume pulmonar, sem o fechamento da glote, seguidas de períodos de respiração diafragmática e relaxamento. Durante a expiração, o paciente pode emitir, simultaneamente, o som de “H” (huff). ³⁻⁶

O “Huff” de baixo volume pulmonar mobiliza secreções periféricas e de alto volume e remove o muco localizado em vias aéreas superiores. A pausa entre um ou dois “Huffs” deve ser respeitada, pois, previne um possível aumento na obstrução do fluxo aéreo. ^{3,5}

Estudos científicos, como ensaios clínicos e revisões sistemáticas mostram a eficácia da TEF na remoção da secreção de indivíduos com bronquiectasias, e que apresentam tendência ao colapso das vias aéreas, durante a tosse normal, como é o caso de pacientes com FC. ^{4,7,8}

As diretrizes de práticas clínicas de McCool et al, 2006, demonstram que os resultados da aplicação da TEF, para remoção de secreção, não foram inferiores, quando comparados com a utilização de outras técnicas, para desobstrução das vias aéreas periféricas, e, também, enfatizaram que a TEF pode ser associada a outras técnicas de desobstrução pulmonar, na intenção de potencializar o efeito de remoção das secreções, e que a mesma deveria ser ensinada a pacientes com FC. ⁸ A TEF independe do posicionamento e pode ser realizada sem a presença do fisioterapeuta. ⁴

Recomendações

O fisioterapeuta deve avaliar a habilidade cognitiva do paciente e iniciar o treinamento da TEF, o mais precoce possível. Estimular o paciente que realize a técnica de forma independente e que a inclua em sua rotina diária.

Referências

1. Pryor JA, Webber BA. An evaluation of the forced expiration technique as an adjunct to postural drainage. *Physiotherapy*. 1979 Oct;65(10):304-7.
2. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2007 Mar;8(1):8-16.
3. Veronezi J, Scortegagna D. Fisioterapia respiratória na fibrose cística. *Rev HCPA*. 2011;31(2):192-6.
4. Nowobilski R, Włoch T, Płaszewski M, Szczeklik A. Efficacy of physical therapy methods in airway clearance in patients with chronic obstructive pulmonary disease A critical review. *Pol Arch Med Wewn*. 2010 Nov;120(11):468-77.
5. Gomide LB, Silva CS, Matheus JPC, Torres LAGMM. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arq Ci. Saúde*. 2007;14(4):227-33.
6. Strickland SL, Rubin BK, Drescher GS, O'Malley CA, Volsko TA, Branson RD, et al. Clinical Practice Guideline: Effectiveness of Nonpharmacologic Airway Clearance Therapies in Hospitalized Patients. *Respir Care*. 2013 Dec;58(12):2187-93.
7. Gursli S, Sandvik L, Bakkeheim E, Skrede B, Stuge B. Evaluation of a novel technique in airway clearance therapy - Specific Cough Technique (SCT) in cystic fibrosis: A pilot study of a series of N-of-1 randomised controlled trials. *SAGE Open Med*. 2017 Mar 17;5:2050312117697505.
8. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006 Jan;129(1 Suppl):250S-259S.

Ciclo ativo da respiração (CAR)

O CAR foi, inicialmente, descrito como uma técnica de expiração forçada, em 1968, por Thompson B & Thompson HT,¹ sendo o termo CAR criado, em 1990, por Pryor JA et al.,² para demonstrar a importância do controle respiratório e a expansão torácica. No ano de 1998, a TEF foi introduzida ao CAR, por Webber BA.³ O CAR tem como finalidade deslocar as secreções pulmonares, melhorar a ventilação e a função pulmonar.^{4,5}

A técnica inclui: (i) controle respiratório (CR), período de repouso entre as partes ativas do CAR, em cuja fase, o paciente deve realizar respirações diafragmáticas tranquilas; (ii) expansão torácica (ET), quando o paciente deve ser orientado a inspirar profundamente e, ao final da inspiração, realizar uma apneia de três segundos e (iii) técnica de expiração forçada (TEF) consiste em expirações forçadas intercaladas com períodos de CR.^{4,6-9}

Estudos científicos, comparando o CAR com outras técnicas respiratórias, foram abordados por numerosos pesquisadores.^{4,10-17} A revisão sistemática de Mckoy NA et al., 2016,⁹ evidenciou sobre

os efeitos do CAR, comparado com outros métodos de remoção da secreção em pacientes com FC. As análises de Mckoy⁹ comparam o CAR com drenagem autógena (DA), dispositivos de oscilação de vias aéreas, dispositivos de alta frequência de compressão pulmonar, pressão expiratória positiva e fisioterapia respiratória convencional. Embora os estudos mostrem uma tendência de o CAR ser uma preferência pessoal do paciente, melhora na qualidade de vida, na tolerância ao exercício, na função pulmonar, na saturação de oxigênio e no número de exacerbações pulmonares, ainda assim, não foi possível comprovar que qualquer técnica isolada seja melhor que a outra.

Além disso, o CAR, até o momento, não demonstrou ser melhor, quando utilizado adjunto com outras técnicas. Embora o CAR apresente vantagens em sua utilização, os níveis de evidência, ainda, são baixos. Miller et al., 1995,¹⁸ realizaram um estudo cruzado e compararam a DA e o CAR, em 18 pacientes com FC, e mostraram que ambas as técnicas são igualmente eficazes no transporte de muco. Giles et al., 1995,¹⁹ realizaram um estudo semelhante ao de Miller, no qual, compararam as mesmas técnicas e mostraram que, além da eficácia de ambas técnicas respiratórias na remoção das secreções pulmonares, não houve diferenças estatísticas na função pulmonar dos participantes.

O CAR pode ser realizado na posição sentada e/ou associado com a drenagem postural modificada, cujo tempo de duração dependerá da quantidade de secreção e do cansaço do paciente. É uma técnica que exige compreensão e colaboração ativa do paciente; portanto, é recomendada a partir dos cinco anos de idade e em todas as fases da doença. Essa técnica traz autonomia na desobstrução das vias aéreas diária e pode ser realizada em qualquer lugar e momento do dia.²⁰⁻²² Porém, antes de adquirir tal independência, o paciente deve ser, adequadamente, treinado e capaz de entender e executar com eficiência todas as fases do exercício.²²

Recomendações

Treinar o paciente a utilizar o CAR, ajudá-lo a estabelecer uma rotina eficaz, conveniente e com pouca interrupção no estilo de vida.

Referências

1. Thompson B, Thompson HT. Forced expiration exercises in asthma and their effect on FEV1. *NZ J Physiothera* 1968;3:19-21.
2. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME. Effect of chest physiotherapy on oxygen saturation in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 1990 Jan;45(1):77.
3. Webber BA, Pryor JA. Physiotherapy techniques. In: Pryor, Webber BA, editors. *Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems*. 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1998. p. 137-210.
4. Mckoy NA, Wilson LM, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Jul 5;7:CD007862.
5. Corten L, Morrow BM. Autogenic drainage in children with cystic fibrosis. *Pediatr Phys Ther*. 2017 Apr;29(2):106-117.
6. Hardy K. A review of airway clearance: new techniques, indications, and recommendations. *Respir Care*. 1994 Jan;39(5):440-452.
7. Pryor J. Active cycle of breathing techniques. In: McIlwaine M, Van Ginderdeuren F, editors. *Physiotherapy in the Treatment of Cystic Fibrosis*. 3rd ed. Karup, Denmark: International Physiotherapy

Group/ Cystic Fibrosis; 2009. p. 5-7.

8. Robinson KA, McKoy N, Saldanha I, Odelola OA. Active cycle breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010 Nov 10;(11):CD007862.

9. McKoy NA, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012 Dec 12;12:CD007862.

10. Lapin C. Airway physiology, autogenic drainage, and active cycle of breathing. *Respir Care.* 2002 Jul;47(7):778-85.

11. Main E, Prasad A, van der Schans CP. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Jan 25;(1):CD002011.

12. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 Jan 21;(1):CD006842.

13. Eaton T, Young P, Zeng I, Kolbe J. A randomized evaluation of the acute efficacy, acceptability and tolerability of flutter and active cycle of breathing with and without postural drainage in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chron Respir Dis.* 2007;4(1):23-30.

14. Ince DI, Savci S, Topeli A, Arikan H. Active cycle of breathing techniques in non-invasive ventilation for acute hypercapnic respiratory failure. *Aust J Physiother.* 2004;50(2):67-73.

15. Patterson JE, Bradley JM, Hewitt O, Bradbury I, Elborn JS. Airway clearance in bronchiectasis: a randomized crossover trial of active cycle of breathing techniques versus acapella. *Respiration.* 2005 May-Jun;72(3):239-42.

16. Syed N, Maiya AG, Kumar S. Active cycles of breathing technique (ACBT) versus conventional chest physical therapy on airway clearance in bronchiectasis — A crossover trial. *Adv Physiother.* 2009;11(4):193-8.

17. Yohannes AM, Connolly MJ. A national survey: percussion, vibration, shaking and active cycle breathing techniques used in patients with acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Physiotherapy.* 2007;93(2):110-3.

18. Miller S, Hall DO, Clayton CB, Nelson R. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. *Thorax.* 1995 Feb;50(2):165-9.

19. Giles DR, Wagener JS, Accurso FJ, Butler-Simon N. Short-term effects of postural drainage with clapping vs autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest.* 1995 Oct;108(4):952-4.

20. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, Bishop J, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology.* 2016 May;21(4):656-67.

21. Lewis KL, Williams MT, Olds TS. The active cycle of breathing technique: a systematic review and meta-analysis. *Respir Med.* 2012 Feb;106(2):155-72.

22. Lester MK, Flume PA. Airway-clearance therapy guidelines and implementation. *Respir Care.* 2009 Jun;54(6):733-50; discussion 751-3.

Drenagem Autogênica (DA)

A DA foi desenvolvida por Jean Chevallier, em 1967, e consiste em uma sequência de padrões de respiração controlada. É utilizada para maximizar o fluxo aéreo e promover melhora da ventilação pulmonar.¹⁻³ O objetivo da manobra é impedir o colapso das vias aéreas, durante as manobras de expiração forçada. Além disso, pode consumir menos energia, em comparação com outras técnicas de remoção de secreções de vias aéreas.¹⁻³

A técnica consiste em três fases diferentes. Na primeira fase, conhecida como a “fase de desgrudar as secreções”, são utilizadas ventilações repetidas abaixo do volume corrente, ou seja, respirações diafragmáticas tranquilas. Essa fase inicial é responsável em promover a mobilização do muco das vias pulmonares periféricas. Na segunda fase (fase de coleta), o paciente realiza respirações a volume médio (abaixo do volume inspiratório de reserva). Nessa fase, ocorre o deslocamento das secreções nas vias aéreas de médio calibre. Na terceira fase, o maior volume pulmonar de respiração é alcançado (até a capacidade vital). É, nessa fase, que ocorre a eliminação das secreções das vias aéreas distais.¹⁻⁶

As vantagens desta técnica são que o paciente pode realizá-la de forma independente e discreta, em qualquer lugar e a qualquer momento.^{1,3,4,6}

Embora pareça ser uma manobra fácil e flexível, é uma estratégia de tratamento complexa e, tecnicamente, difícil, exigindo paciência, concentração, controle da respiração e cooperação do indivíduo. É preciso de tempo para a criança, adolescente e até mesmo o adulto aprenderem ter capacidade de percepção de sua ventilação pulmonar, capacidade de controlar os volumes pulmonares e fluxos respiratórios, mas, com o feedback constante do fisioterapeuta, a DA torna-se possível e eficaz. Por esta razão, é indicada para maiores de oito anos de idade. A postura da técnica, geralmente, é realizada na posição sentada, mas, também, pode ser realizada em uma posição de drenagem postural (DP).^{1,6-8}

A eficácia da DA versus DP com percussão foi avaliada por McIlwaine et al., 2010, em um estudo realizado durante dois anos, cujo parâmetro de volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) foi utilizado para se avaliar a melhora da função pulmonar, como desfechos encontrados, ambas as técnicas não apresentaram diferença; porém, os pacientes relataram preferência pela DA.⁹

Os efeitos positivos da DA, nos pacientes com FC, foram apresentados em numerosos estudos, segundo demonstrado na revisão sistemática de Cabillic et al., 2016, e Morgan K., 2015. Os resultados dessas revisões mostraram um bom nível de evidência na remoção das secreções pulmonares e nas trocas gasosa; porém, a melhora da função pulmonar com o uso da DA permanece incerto e com limitações metodológicas.¹⁰ McCormack et al., 2017, compararam a eficácia clínica da DA, em pacientes com FC, com outras técnicas de fisioterapia, para remoção de secreção das vias aéreas, e, embora os estudos avaliados apresentarem eficácia da DA na desobstrução pulmonar, os achados dessa revisão foram limitados, o que impossibilitou afirmações de que a DA é uma técnica superior a outras técnicas de desobstrução pulmonar.

Os estudos de DA, envolvendo lactentes e crianças menores, são escassos, devido às dificuldades nas análises de função pulmonar nessa população; portanto, não se pode aceitar e nem rejeitar essa opção de tratamento como segura e eficaz, para o uso na prática clínica. A DA, em lactentes e crianças pequenas, foi adaptada e é conhecida como drenagem autógena assistida (DAA).¹¹

Na DAA, o fisioterapeuta, pais ou cuidador aplicam uma pressão manual, suavemente, sobre a parede torácica, para auxiliar na redução dos volumes pulmonares, em direção ao volume residual, e alcançar diferentes volumes pulmonares. Manobras com força excessiva sobre o tórax da criança devem ser evitadas, pois pode promover o fechamento da glote, devido à resistência de força contrária, que a criança possa realizar durante a técnica aplicada, apneia e ação da musculatura inspiratória, durante as manobras expiratórias. A manobra deve ser aplicada, de forma passiva suave e progressiva, usando o padrão respiratório do paciente e de maneira confortável.¹¹

Recomendações

Encorajar o paciente a realizá-la, de forma independente, em sua rotina diária. Embora seja indicada para escolares acima de cinco anos de idade, o fisioterapeuta deve avaliar, de forma personalizada, a habilidade cognitiva, independentemente da idade.

Para as crianças menores, que ainda não consigam realizar os exercícios fisioterapêuticos de forma ativa, o fisioterapeuta deve envolver as mães em programas de conscientização da importância da fisioterapia respiratória nas crianças com FC e capacitá-las a realizar a DAA, de forma regular, e auxiliá-las a participar, juntamente com seus filhos, do momento de realizar os exercícios respiratórios.

Todos os adultos devem ter mais de uma técnica disponível para eles, e trabalhar com eles, para estabelecer uma rotina que se encaixa com um estilo de vida ocupado, que inclua horário escolar, laboral e familiar. Uma vez que não há evidências fortes, para comprovar a efetividade de uma técnica sobre a outra, é importante considerar a preferência do paciente em decidir a melhor técnica para o seu tratamento.

Referências

1. Corten L, Morrow BM. Autogenic Drainage in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatr Phys Ther.* 2017 Apr;29(2):106-117.
2. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. Physiotherapy for people with cystic fibrosis: from infant to adult [Internet]. New York: The Group; 2009 [updated 2009; cited 2013 Sep 29].
3. Morgan K, Osterling K, Gilbert R, Dechman G. Effects of Autogenic Drainage on Sputum Recovery and Pulmonary Function in People with Cystic Fibrosis: A Systematic Review. *Physiother Can.* 2015 Fall;67(4):319-26.
4. Agostini P, Knowles N. Autogenic drainage: the technique, physiological basis and evidence. *Physiotherapy.* 2007;93(2):157-63.
5. McIlwaine M, Chilvers M, Lee Son N, Richmond M. Analysis of expiratory flow rates used in autogenic drainage. Are they sufficiently high to mobilize secretions? *J Cyst Fibros.* 2014 Jun; 113(Suppl 2): S29.
6. Nowobilski R1, Włoch T, Płaszewski M, Szczeklik A. Efficacy of physical therapy methods in airway clearance in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a critical review. *Pol Arch Med Wewn.* 2010 Nov;120(11):468-77.
7. Reix P, Aubert F, Kassai B, Bige V, Bellon G. Better satisfaction of cystic fibrosis paediatric patients with autogenic drainage associated to exercise compared to conventional chest physiotherapy. *J Cyst Fibros.* 2009 Jun;8(Suppl 2): S73.

8. Lester MK1, Flume PA. Airway-clearance therapy guidelines and implementation. *Respir Care*. 2009 Jun;54(6):733-50; discussion 751-3.
9. McIlwaine M, Wong LT, Chilvers M, Davidson GF. Long-term comparative trial of 2 different physiotherapy treatment techniques: postural drainage + percussion and autogenic drainage in the treatment of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2010 Nov;45(11):1064-9.
10. Cabillic M, Gouilly P, Reychler G. [Manual airway clearance techniques in adults and adolescents: What level of evidence?]. *Rev Mal Respir*. 2018 May;35(5):495-520.
11. Corten L, Jelsma J, Human A, Rahim S, Morrow BM. Assisted autogenic drainage in infants and young children hospitalized with uncomplicated pneumonia, a pilot study. *Physiother Res Int*. 2018 Jan;23(1): 1-8.

Expiração lenta e prolongada – ELPr

A expiração lenta e prolongada (ELPr) é uma técnica manual passiva indicada para lactentes e crianças, descrita por Guy Postiaux, no ano de 1980.¹ Essa técnica tem como finalidade desobstruir as vias aéreas e “desinsuflar” os pulmões de maneira completa.² O principal objetivo é obter volume expirado maior e melhor desinsuflação pulmonar, a partir do tempo expiratório prolongado, o que evita o colapso dinâmico ou estreitamento das vias aéreas, devido ao deslocamento dos pontos de igual pressão.³

O posicionamento, para a realização da técnica, é o paciente em decúbito dorsal sobre uma superfície semirrígida, em que a manobra consiste em uma pressão manual toracoabdominal lenta, com início ao término de uma expiração espontânea, que se estende até o volume residual.⁴ Essa pressão é realizada de forma lenta e chega a se opor a duas ou três tentativas inspiratórias, pode ser realizada juntamente com uso de vibrações, cuja efetividade da técnica é verificada, por meio da ausculta pulmonar e, também, pela presença de tosse.²

Em pacientes com fibrose cística (FC), a ELPr é destinada a quadros de hipersecreção pulmonar e configura como um recurso dentro de um conjunto de técnicas atuais (a fluxo)⁵, contudo, não há, ainda, evidências científicas acerca de sua efetividade, por meio de estudos controlados e randomizados. Como um dos cuidados relativos à aplicação da ELPr, está a presença do refluxo gastroesofágico em lactentes e, nos casos de broncoespasmo, deve haver a atenção ao uso precedido de broncodilatadores.² De acordo com o estudo de Lanza et al, em lactentes com bronquiolite, a aplicação da técnica de ELPr demonstrou-se segura, nos casos de propensão ao broncoespasmo.⁶

As publicações disponíveis na literatura sobre a aplicação da ELPr concentram-se em pesquisas envolvendo crianças de zero a dois anos de idade, com bronquiolite viral aguda.⁷⁻¹¹

Referências

1. Postiaux G. Des techniques expiratoires lentes pour l'épuration des voies aériennes distales. *Ann Kinésithér*. 1997;24(4):166-177.
2. Postiaux G. Fisioterapia respiratória pediátrica: tratamento guiado por ausculta pulmonar. 2. ed. Porto Alegre: Artmed; 2004.
3. Postiaux G. La kinésithérapie respiratoire du poumon profond. Bases mécaniques d'un nouveau

paradigme. Rev Maladies Respir 2014;31(6): 552-67.

4. Sarmento GJV. Fisioterapia respiratória em pediatria e neonatologia. In: Coppo MRCC, Stopiglia MS. Técnicas fisioterapêuticas convencionais e atuais. São Paulo: Manole; 2007. p. 357-380.

5. Sarmento GJV. Fisioterapia hospitalar em pediatria. In: Carvalho EFT. Fibrose cística em pediatria. São Paulo: Manole; 2017. p. 50-76.

6. Lanza FC, Wandalsen GF, Cruz CL, Solé D. Impact of the prolonged slow expiratory maneuver on respiratory mechanics in wheezing infants. J Bras Pneumol. 2013 Jan-Feb;39(1):69-75.

7. Postiaux G, Dubois R, Marchand E, Demay M, Jacquy J, Mangiaracina M. Effets de la kinésithérapie respiratoire associant Expiration Lente Prolongée et Toux Provoquée dans la bronchiolite du nourrisson. Kinesither Rev 2006 Jul; 6(55):35-41.

8. Postiaux G. Quelles sont les techniques de desengorgement bronchique et des voies aériennes supérieures adaptées chez le nourrisson. Arch Pédiatr. 2001 Jan;8(1):117-25.

9. Gomes EL, Postiaux G, Medeiros DR, Monteiro KK, Sampaio LM, Costa D. Chest physical therapy is effective in reducing the clinical score in bronchiolitis: randomized controlled trial. Rev Bras Fisioter. 2012 Jun;16(3):241-7.

10. Lanza FC, Wandalsen G, Cruz CL, Solé D. Impact of the prolonged slow expiratory maneuver on respiratory mechanics in wheezing infants. J Bras Pneumol. 2013 Jan-Feb;39(1):69-75.

11. Rodriguez I, Baez C, Contreras T, Zenteno D. Kinesioterapia respiratória en la bronquiolitis aguda: estrategia terapéutica, bases fisiológicas e impacto clínico. Neumol Pediatr 2013; 8(3):111-15.

Aumento do fluxo expiratório – AFE

É uma técnica dita atual ou moderna, que trabalha com alterações do fluxo de ar, proposta por Joel Barthe, em 1960. ¹ É descrita como uma técnica passiva desenvolvida para remoção de secreções brônquicas de crianças com fibrose cística (FC). ²

O mecanismo de ação está pautado, principalmente em vias aéreas proximais, ou seja, nas primeiras quatro e cinco gerações brônquicas, quando é realizada de forma lenta, permite que o muco seja deslocado de brônquios de médio calibre para brônquios mais proximais. ³ O esvaziamento passivo das secreções brônquicas, por meio do aumento do fluxo expiratório e apoio abdominal ², pode ser feito, então, de forma rápida (AFER), para o deslocamento de secreções de médio a grande calibre, ou de forma lenta (AFEL), para o deslocamento de secreções mais distais. ⁴

Um dos fatores que diferencia o AFE da ELPr é que a aplicação do AFE é feita no início da expiração, enquanto a ELPr é aplicada no final de uma expiração de repouso. ⁵

O fluxo ideal deve ser encontrado para a mobilização das secreções, por meio dessa variação do fluxo expiratório, o AFE tem como propósito o descolamento das secreções das paredes das vias aéreas e sua progressão na árvore brônquica, considerado uma técnica flexível e variável, é comumente utilizado, na França, em pacientes com FC, com base em sua ação nas secreções localizadas na traqueia e brônquios proximais. ⁶ É possível observar os ruídos “adicionados”, para verificar a localização do muco, situações de instabilidade brônquica ou traqueobrônquica e espasmos, através dos ouvidos ou por vibrações sob as mãos do fisioterapeuta. ⁷

Desde o ano de 1994, o AFE é reconhecido, pelo Consenso de Lyon, como uma técnica a fluxo, e que apresenta algumas modalidades em sua aplicação: passiva, ativoassistida ou ativamente, respeitando-se a faixa etária, grau de compreensão e atenção do paciente.⁸

A descrição da técnica de AFE passiva consiste na aplicação das mãos do fisioterapeuta, uma entre a fúrcula esternal e a linha intermamária. Esse apoio deve ser feito com a região cubital da mão, uma vez que a superfície de contato sofre variações, de acordo com o tamanho da mão do fisioterapeuta e o tórax do paciente. O movimento realizado pelas mãos do fisioterapeuta é a mão torácica no sentido de cima para baixo, e de frente para trás, de forma simultânea, acompanhando a expiração da criança. Já o movimento da mão abdominal pode variar, segundo a idade e doença apresentada.^{2,4}

AFE ativoassistido pode ser realizado para crianças cooperantes, acima de três anos de idade. Preconiza-se que o fisioterapeuta ensine o paciente a expirar com a glote aberta, enquanto o fisioterapeuta acompanha a expiração e realiza uma pressão manual sobre as costelas da criança, no mesmo sentido da expiração fisiológica, a partir do platô inspiratório.^{2,4}

AFE ativo, indicado quando o paciente é cooperante e capazes de realizarem a técnica de forma adequada, consiste em expirar com a glote aberta, variando os fluxos e volumes pulmonares, segundo a localização da secreção, com a realização de contrações da musculatura abdominal e expirações até o ato da tosse.^{2,4}

As manobras do AFE estão descritas para o manejo do paciente com FC e devem ser realizadas com cuidado, em situações em que haja fragilidade óssea, para se evitar fraturas, desconforto respiratório agudo, insuficiência respiratória grave, asma e enfisema.⁹ Em crianças com refluxo gastroesofágico, a posição mais adequada é com o decúbito dorsal em elevação.¹⁰ A técnica do AFE é utilizada, em especial, por fisioterapeutas franceses no tratamento da FC. Não existe, atualmente, trabalhos que suportem seus resultados de forma evidente, apesar de ser utilizada na prática clínica do Brasil, ela permanece pouco reconhecida no meio científico.¹¹

Referências

1. Barthe J. Justifications clinique, paracliniques et expérimentales du bien-fondé de l'accélération du flux expiratoire. Résultats. Cah Kinésithér, 1998;192(4):23-4.
2. Prado C, Vale L. Fisioterapia pediátrica e neonatal. In: Choukmaev MC, Cerri OML. Recursos e técnicas respiratórias. Barueri: Manole; 2012. p. 121-63.
3. Postiaux G. La kinésithérapie respiratoire du poumon profond. Bases mécaniques d'un nouveau paradigme. Rev Maladies Respir 2014;31(6):552-67.
4. Sarmiento GJV. Fisioterapia respiratória em pediatria e neonatologia. In: Coppo MRCC, Stopiglia MS. Técnicas fisioterapêuticas convencionais e atuais. São Paulo: Manole; 2007. p.357-380.
5. Postiaux G. Fisioterapia respiratória pediátrica: tratamento guiado por ausculta pulmonar. 2. ed. Porto Alegre: Artmed; 2004. p.163.
6. Delaunay JP. Kinésithérapie respiratoire chez l'enfant atteint de mucoviscidose. Mt Pédiatrie. 2005;8(3):182-90.
7. Barthe J, Bissierier A, Delaunay JF, Deverre I, Haenig AS, Laurat T. Actualités sur la kinésiothérapie respiratoire chez l'enfant. J Pediatr Puériculture, 2003 Feb;16(1): 21-31.

8. Feltrim MI, Parreira VF. Fisioterapia respiratória. Proceedings of the 1ª Conferência de Consenso em Fisioterapia Respiratória; 1994 Dec 2-3; Lyon, França. p. 8-47.
9. Sarmiento GJV. Fisioterapia hospitalar em pediatria. In: Carvalho EFT. Fibrose cística em pediatria. São Paulo: Manole; 2017. p. 50-76.
10. Lahóz ANC, Nicolai CM, Soares de Paula LC, Juliani RGTP. Recursos de fisioterapia respiratória. In: Jesus AC, Santos AM, Fernandes CRA. Fisioterapia em UTI Pediátrica Neonatal USP. Barueri: Manole; 2009. p.86.
11. Reychler G, Fouré H. Kinésithérapie et mucoviscidose. La Lettre du Pneumologue. 2010 Jan-Fév; 13(1):30-6.

Expiração lenta total com a glote aberta em decúbito infralateral - ELTGoL

A expiração lenta total com a glote aberta em decúbito infralateral é uma técnica que se inicia na capacidade residual funcional até o volume residual ¹, com sua eficácia descrita por Guy Postiaux, em 1990. ² Caracterizada como uma técnica expiratória lenta, tem sua ação, preferencialmente, na porção média da árvore brônquica, atingindo da 8ª à 10ª geração. ³

O paciente é posicionado em decúbito lateral com o pulmão a ser tratado no lado de apoio (pulmão-dependente), ⁴ cuja postura lateral tem como objetivo controlar a taxa de fluxo expiratório (melhor desinsuflação) e aumentar a eliminação do muco. ⁵

O fisioterapeuta pode auxiliar na realização da técnica, ficando posicionado atrás do paciente, com uma mão infra-axilar e outra na região de contra apoio no gradil supralateral, e, a partir da capacidade residual funcional do paciente, exercer uma pressão simétrica das duas mãos que auxiliam a desinsuflação pulmonar. ¹ Pode-se fazer o uso de um bocal para ajudar a manter a glote aberta. ⁶ A manobra é indicada para crianças com idades entre oito e doze anos e pode ser realizada em pacientes com FC ⁷, de forma ativa-passiva ou ativa. ⁸

Lanza et al. ⁵ observaram que a ELTGoL foi capaz de mobilizar mais de 80% de volume residual expiratório em indivíduos com bronquiectasias com obstrução moderada das vias aéreas, demonstrando ser uma técnica reprodutível, podendo ser realizada por um fisioterapeuta ou autoadministrada pelo paciente.

As principais contraindicações estão relacionadas à obstrução cavitária, abscessos e bronquiectasias de grau avançado. É importante a observação da saturação de oxigênio, durante a terapia. ^{1,6}

Recomendações

Apesar das técnicas modernas ou ditas a fluxo serem utilizadas rotineiramente, na prática clínica para o manejo do paciente com FC, no Brasil, ainda, não existe um consenso e nem evidências suficientes que determinem quais devam ser utilizadas. A escolha das modalidades dentro da fisioterapia respiratória, ainda, se pauta no conhecimento da fisiologia pulmonar e descrições dos efeitos das técnicas. As técnicas aqui descritas são conhecidas, na realidade brasileira e de alguns países europeus; no entanto, ainda, não são reconhecidas pelas recomendações internacionais.

Referências

1. Postiaux G. Fisioterapia respiratória pediátrica: tratamento guiado por ausculta pulmonar. 2. ed. Porto Alegre: Artmed; 2004. p.151.
2. Postiaux G, Lens E, Alsteens G, Portelange P. Efficacité de l'expiration lente totale glotte ouvert en décubitus lateral (ELTGOL): sur la toilette em périphérie de l'arbre trachéobronchique. Ann Kinesithér. 1990;17(3):87-99.
3. Postiaux G. La kinésithérapie respiratoire du poumon profond. Bases mécaniques d'un nouveau paradigme. Rev Maladies Respir 2014;31(6):552-67.
4. Prado C, Vale L. Fisioterapia pediátrica e neonatal. In: Choukmaev MC, Cerri OML. Recursos e técnicas respiratórias. Barueri: Manole; 2012. p. 121-63.
5. Lanza FC, Alves CS, dos Santos RL, de Camargo AA, Dal Corso S. Expiratory Reserve Volume During Slow Expiration With Glottis Opened in Infralateral Decubitus Position (ELTGOL) in Chronic Pulmonary Disease: Technique Description and Reproducibility. Respir Care. 2015 Mar;60(3):406-11.
6. Lahóz ANC, Nicolai CM, Soares de Paula LC, Juliani RGTP. In: Jesus AC, Santos AM, Fernandes CRA. Recursos de fisioterapia respiratória. Fisioterapia em UTI Pediátrica Neonatal USP. Barueri: Manole; 2009. p.86.
7. Sarmiento GJV. Fisioterapia hospitalar em pediatria. In: Carvalho EFT. Fibrose cística em pediatria. São Paulo: Manole; 2017. p. 50-76.
8. Reyhler G, Fouré H. Kinésithérapie et mucoviscidose. La Lettre du Pneumologue. 2010; 8(1):30-6.

Outros recursos

Outros recursos, incluindo brinquedos podem ser utilizados durante a terapia, principalmente em crianças pequenas, com objetivos de motivação e/ou estratégias para ensinar variações de fluxo e volumes.

O método do Reequilíbrio Tóraco abdominal (RTA) também é utilizado no Brasil, porém, no melhor do nosso entendimento, encontramos apenas um estudo, até o momento 1 onde foi observado melhora da força muscular.

Referências

1. Zanchet RC, Chagas AMA, Melo JS, Watanabe PY, Simões-Barbosa A, Feijó G. Influence of the technique of re-educating thoracic and abdominal muscles on respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2006 Mar-Apr;32(2):123-9.

TÉCNICAS INSTRUMENTAIS

Paloma L. F. Parazzi

Terapia por dispositivos de pressão expiratória positiva (PEP) na via aérea

A terapia por pressão expiratória positiva (PEP), também conhecida como Expiratory positive airway pressure (EPAP), consiste de um dispositivo, com uma válvula unidirecional, que fornece ao usuário uma resistência à expiração, resultando no aumento da pressão expiratória nos brônquios entre cinco-25 cmH₂O¹. É um sistema que, através da manutenção da pressão positiva expiratória, proporciona melhora na troca gasosa e redução da dispneia^{2,3}.

Segundo Health Quality Ontario, 2009; no Canadá, as estatísticas da meta-análise indicam que de um a dois terços dos pacientes com FC, entre seis a sete anos ou mais, usam PEP como seu principal método de depuração das vias aéreas. O estudo, ainda, conclui que a eficácia clínica da técnica evidenciada através dos estudos sugere que a PEP é, pelo menos, tão eficaz ou mais eficaz que a fisioterapia convencional⁴.

Assim, os dispositivos com a válvula de PEP são recursos importantes na terapia desobstrutiva diária dos pacientes com FC e podem ser aplicados por meio de máscara facial ou bucal, com pressões estabelecidas e/ou por aparelhos de PEP oscilatória, que serão discutidos adiante^{5,6}.

Terapia por máscara de PEP

Uma sessão de terapia por PEP consiste de períodos de respiração através da válvula de PEP de modo a colocar o ar por detrás das secreções e mobilizá-las por meio da técnica de expiração forçada (TEF) ou tosse. A resistência expiratória ideal deve ser mensurada da expiração do paciente, devendo o volume de ar ser maior que o da sua habitual capacidade vital forçada^{6,7}.

A técnica deve ser realizada com o paciente inspirando a volume pulmonar médio (um pouco maior do que o volume corrente), e, então, expira ativamente com um índice de inspiração/expiração

(I:E) de 1:3 ou 1:4. Após, aproximadamente, 10 a 15 expirações na máscara de PEP, o paciente realiza uma série de huffs, mantendo a glote aberta para deslocar e expectorar as secreções mobilizadas. O ciclo deve ser repetido por 20 minutos ou até o paciente sentir que não há mais secreções para serem expectoradas. A frequência e duração de cada tratamento são ajustadas, individualmente, dependendo da reação de cada paciente à técnica ^{8,9,10}.

A terapia por máscara de PEP ou bucal, associada ao clipe nasal, consiste na expiração, através de uma válvula unidirecional e de um dispositivo que funciona como um resistor, determinando o nível de PEEP, auxiliando na remoção da secreção. Existem dois tipos de resistor: resistor a fluxo (válvula de orifício) e resistor de limiar pressórico (válvula de spring loaded). Sendo a válvula de spring loaded, na prática clínica como mais adequada e funcional ¹¹.

Outra terapia por máscara de PEP é a de alta pressão (Hi-PEP). Difere das técnicas acima por oferecer uma expiração forçada contra uma resistência mecânica fixa que, geralmente, pode variar de 40 a 100 cm de H₂O ¹².

A indicação da PEP, além de mobilização e depuração da secreção, também, consiste em prevenir ou reverter atelectasias e reduzir o aprisionamento de ar ¹. Não há na literatura um consenso em relação à idade ideal de início da terapia com PEP, devendo iniciá-la a partir da compreensão para realização da técnica.

Diante de pneumotórax não drenado e hemoptise ativa, deve-se contraindicar a terapia com PEP; porém, diante de hemoptise de moderada a leve, instabilidade hemodinâmica, náuseas e cirurgias esofágicas, a terapia com PEP pode ser utilizada com cautela ⁸.

Terapia por PEP subaquático

O PEP subaquático não difere da terapia com PEP convencional, contribuindo na melhora da ventilação, em áreas que não estavam sendo ventiladas ¹³⁻¹⁵. Atualmente, existem três tipos de dispositivos de PEP comercializados internacionalmente: AguaPEP™; Hydrapep™; Therabubble™. Entretanto, pouco se sabe sobre esses dispositivos. Ao determinar as pressões expiratórias finais (cmH₂O) e frequências de oscilação (Hz) geradas nos três dispositivos, observou-se que o Therabubble™ manteve a pressão mais estável em toda a gama de fluxos testados. Os autores observaram, ainda, que todos os dispositivos investigados produziram frequências de oscilação semelhantes ¹³.

Outro dispositivo comercializado no mercado exterior é o Bottle PEP, um método simples e barato de administrar PEP de baixa pressão. No cenário pediátrico, é frequentemente chamado de bolha PEP, como a criação de bolhas (pela adição de detergente líquido e corante alimentar para a água) sendo atraente para crianças ¹⁴. Não há, na literatura atual, estudos relevantes sobre o uso de Bottle PEP, na população pediátrica ou adulta.

Na adaptação caseira ou a criação de protótipos, a resistência da maioria dos aparelhos é criada por um selo de água. Dependendo do efeito desejado da técnica e da taxa de fluxo do paciente, a coluna de água é, geralmente, de 10-13cm de profundidade, em uma garrafa de, no mínimo, um litro. O nível de PEP gerado com este dispositivo é, geralmente, entre 10 e 20 cmH₂O. Ao aumentar a profundidade da água, conseqüentemente, aumentará a pressão, diminuindo as oscilações durante a expiração. Por outro lado, a diminuição da profundidade da água aumentará as oscilações e diminuirá a pressão durante a expiração ¹⁴.

Foi realizada, em laboratório, a construção de uma garrafa PEP “caseira”, com tubulação estreita, visando estudar os efeitos do diâmetro e comprimento do tubo. Ao hipotetizar a garrafa PEP, os autores observaram que uma garrafa estreita e/ou com o topo muito pequeno poderia gerar uma PEP mais alta do que recomendada individualmente. A garrafa PEP “ideal”, segundo os autores, seria com a tubulação com um diâmetro interno > 8 mm e o orifício de escape de ar ser > 8 mm; gerando assim a pressão expiratória desejada, através da pressão da coluna de água¹⁵. Entretanto, mais estudos são necessários para avaliar as repercussões alveolares de vários dispositivos de pressão da garrafa PEP.

A terapia com PEP aquático apresenta algumas contraindicações como: falta de capacidade cognitiva do paciente correndo o risco de inalar a água e dificuldade de sentar para a realização da técnica e eliminação da secreção¹⁵. Sendo assim, a idade ideal para início da inserção do indivíduo nessa terapia é a que ele tenha compreensão para realização da técnica.

Terapia por Oscilação Oral de Alta Frequência (OOAF)

É composta pela combinação da pressão expiratória positiva e as oscilações do fluxo expiratório. A vantagem da adição da oscilação é que ela altera a propriedade tixotrópica do muco, que se liquefaz.⁹

Os dispositivos que utilizam estes recursos são: o Flutter®, Shaker® e Acapella®; sendo contraindicada a utilização desses instrumentos, em situações de franca hemoptise e pneumotórax não tratado^{9,10}. A terapia com esses dispositivos pode ser iniciada a partir da compreensão dos pacientes para sua realização efetiva. Estudos que avaliaram seus efeitos em curto prazo demonstraram que ele aumenta a transportabilidade da secreção e é tão efetivo quanto outras técnicas de desobstrução brônquica⁷.

O mecanismo de ação do Flutter® e do Shaker® é similar e está baseado na variação de pressão positiva de 10-25 cm H₂O, associada à variação de frequências de oscilações do fluxo aéreo entre dois-32 Hz. Por meio de movimentos alternados de fechamento e abertura do orifício de saída de ar por uma bola de aço, a pressão oscilatória é transmitida para a via aerífera e atua como “microtosses”, aumentando, transitoriamente, o fluxo aéreo e promovendo o clareamento das secreções¹⁶⁻¹⁸. Uma sessão consiste de 10 a 15 respirações nos aparelhos, seguidas por huffs e respirações controladas, com duração de 15 a 20 minutos, dependendo da necessidade do paciente¹⁹⁻²¹.

O Acapella® (DHD Healthcare, Wampsville, NY 13163, USA) combinam os princípios da alta frequência de oscilação do fluxo expiratório e PEP, onde a resistência pode ser ajustada. Os Aparelhos de PEP oscilatória não necessitam de restrição, em relação à posição corporal do paciente, podendo ser utilizados nas posições de drenagem postural¹⁹.

Após a meta-análise dos efeitos da PEP versus outras técnicas de depuração das vias aéreas sobre a função pulmonar e a preferência do paciente, os autores observaram que houve uma redução significativa nas exacerbações pulmonares, em pessoas que usam PEP, em comparação com aquelas que usam a oscilação oral de alta frequência, no estudo onde a taxa de exacerbação foi uma medida de resultado primária²⁰.

Recomendações

Recomendam-se que as terapias por PEP têm sido evidenciadas, na literatura atual, como técnicas de depuração de secreções, como, também, para otimização da ventilação, indicando redução significativa das exacerbações pulmonares, em indivíduos que utilizam a PEP, rotineiramente, em comparação com outras técnicas^{5,20,21}.

Referências

1. Orlik T, Sand Dorota. Application of positive expiratory pressure (PEP) in Cystic fibrosis patients in inhalations. *Dev Period Med*. 2015 Jan-Mar;19(1):50-9.
2. Fagevik Olsén M, Lannefors L, Westerdahl E. Positive expiratory pressure - Common clinical applications and physiological effects. *Respir Med*. 2015 Mar;109(3):297-307.
3. Hoo ZH, Daniels T, Wildman MJ, Teare MD, Bradley JM. Airway clearance techniques used by people with cystic fibrosis in the UK. *Physiotherapy*. 2015 Dec;101(4):340-8.
4. Medical Advisory Secretariat. Health Quality Ontario. Airway clearance devices for cystic fibrosis: an evidence-based analysis. *Ont Health Technol Assess Ser*. 2009;9(26):1-50.
5. Borka P, Gyurkovits K, Bódis J. Comparative study of PEP mask and Flutter on expectoration in cystic fibrosis patients. *Acta Physiol Hung*. 2012 Sep;99(3):324-31.
6. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2001 Jun;138(6):845-50.
7. O'Herlihy L. Positive expiratory pressure prevents more exacerbations than high frequency chest wall oscillation via a vest in people with cystic fibrosis. *J Physiother*. 2013 Dec;59(4):275.
8. Prasad A, Orkasa T, Ferguson K, Agent P, Dodd M. Physiotherapy treatment in cystic fibrosis: airway clearance techniques. [London: Cystic Fibrosis Trust]; 2013 Mar. Available from: <http://www.cysticfibrosis.org.uk/publications>.
9. McIlwaine MP, Alarie N, Davidson GF, Lands LC, Ratjen F, Milner R, et al. Long-term multicentre randomised controlled study of high frequency chest wall oscillation versus positive expiratory pressure mask in cystic fibrosis. *Thorax*. 2013 Aug;68(8):746-51.
10. Newbold ME, Tullis E, Corey M, Ross B, Brooks D. The Flutter Device versus the PEP Mask in the Treatment of Adults with Cystic Fibrosis. *Physiother Canada*. 2005 Summer;57(3):199-207.
11. Freitas FS, Silva LCR, Tavares LD, Barroso EF, Silva MC, Godoi RL. Application of expiratory positive pressure in airway (EPAP): is there a consense? *Fisioter Mov*. 2009 Abr-Jun;22(2):281-92. Portuguese.
12. Elkins MR, Jones A, Van der Schans C. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Apr 19;(2):CD003147.
13. Santos MD, Milross MA, Eisenhuth JP, Alison JA. Pressures and Oscillation Frequencies Generated by Bubble-Positive Expiratory Pressure Devices. *Respir Care*. 2017 Apr;62(4):444-450.
14. Johnston CL, James R, MCLinEd JHM. The current use of positive expiratory pressure (PEP) therapy by public hospital physiotherapists in New South Wales. The current use of positive expiratory pressure (PEP) therapy by public hospital physiotherapists in New South Wales. *New Zealand J Physiother* 2013;41(3):88-93.
15. Mestriner RG, Fernandes RO, Steffen LC, Donadio MV. Optimum design parameters for a therapist-constructed positive-expiratory-pressure therapy bottle device. *Respir Care*. 2009 Apr;54(4):504-8.

16. Borka P, Gyurkovits K, Bódis J. Comparative study of PEP mask and Flutter on expectoration in cystic fibrosis patients. *Acta Physiol Hung*. 2012 Sep;99(3):324-31.
17. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PT, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med*. 2017 Jan 11;17(1):14.
18. van Winden CM, Visser A, Hop W, Sterk PJ, Beckers S, de Jongste JC. Effects of flutter and PEP mask physiotherapy on symptoms and lung function in children with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 1998 Jul;12(1):143-7.
19. West K, Wallen M, Follett J. Acapella vs. PEP mask therapy: a randomised trial in children with cystic fibrosis during respiratory exacerbation. *Physiother Theory Pract*. 2010 Apr 22;26(3):143-9.
20. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 17;(6):CD003147.
21. Fink JB. Positive pressure techniques for airway clearance. *Respir Care*. 2002 Jul;47(7):786-96.

Oscilação de alta frequência da parede torácica (Vest® High-frequency chest wall oscillation)

O Vest® equipamento que idealiza a High-frequency chest wall oscillation, termo que, em língua portuguesa, recebe o nome de oscilação de alta frequência da parede torácica é um sistema criado para auxiliar, de forma passiva, a higiene de vias aéreas. O principal benefício seria o auxílio na remoção de secreções pulmonares, em pacientes adultos ou pediátricos que estejam com ou sem suporte ventilatório e apresentem doenças respiratórias agudas ou crônicas.¹⁻³

O paciente utiliza o dispositivo em forma de colete ou cinta que envolve a caixa torácica. O equipamento é ligado a um propulsor de ar que gera a oscilação externa nomeada como oscilação de alta frequência. O movimento rítmico e contínuo promove o deslocamento de secreções da periferia para vias centrais, de maneira que possam ser eliminadas pela tosse ou aspiração.⁴⁻⁶ O ajuste da frequência no dispositivo é realizado em Hertz e deve ser individualizado, de acordo com o conforto e adaptação do paciente.³ Para pacientes com fibrose cística, a literatura sugere um período de utilização do colete, variando entre 10 a 20 minutos, de duas a quatro vezes ao dia.²⁻⁶

Em um estudo multicêntrico, que acompanhou pacientes com FC, por um ano, com idades acima de seis anos, entre crianças e adultos, houve preferência pelo uso da máscara com pressão positiva expiratória (PEP), em relação ao colete de alta frequência (no caso o: inCourage System (RespirTech)).⁷

Recomendações

Não há evidências quanto à superioridade da técnica sobre as demais utilizadas nos pacientes com fibrose cística.^{8,9}

Referências

1. Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, Filbrun DA, Tice JS, McCoy KS, et al. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. *Respir Care*. 2003 Jan;48(1):24-8.
2. Warwick WJ, Wielinski CL, Hansen LG. Comparison of expectorated sputum after manual chest physical therapy and high-frequency chest compression. *Biomed Instrum Technol*. 2004 Nov-Dec;38(6):470-5.
3. Darbee JC, Kanga JF, Ohtake PJ. Physiologic evidence for high-frequency chest wall oscillation and positive expiratory pressure breathing in hospitalized subjects with cystic fibrosis. *Phys Ther*. 2005 Dec;85(12):1278-89.
4. Osman LP, Roughton M, Hodson ME, Pryor JA. Short-term comparative study of high frequency chest wall oscillation and European airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 2010 Mar;65(3):196-200.
5. Khan MA, Lian NA, Mikitchenko NA. [The use of high-frequency chest wall oscillation for the combined treatment of the children presenting with mucoviscidosis]. *Vopr Kurortol Fizioter Lech Fiz Kult*. 2014 May-Jun;(3):22-6. Russian.
6. Wilson LM, Agnew J, Morrison L, Akinyede O, Robinson KA. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane systematic reviews (Protocol). *Cochrane Database Syst Rev*. 2014 Aug;(8):CD011231.
7. McIlwaine MP, Alarie N, Davidson GF, Lands LC, Ratjen F, Milner R, et al. Long-term multicentre randomised controlled study of high frequency chest wall oscillation versus positive expiratory pressure mask in cystic fibrosis. *Thorax*. 2013 Aug;68(8):746-51.
8. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014 Jul 20;(7):CD006842.
9. Morrison L, Innes S. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 May 4;(5):CD006842.

OTIMIZAÇÃO DA VENTILAÇÃO

Paloma L. F. Parazzi

A adesão à fisioterapia respiratória deve ser, rotineiramente, encorajada, devido às manifestações clínicas pulmonares evidenciadas nos pacientes com FC como: sinusite, bronquite, pneumonia, bronquiectasia, fibrose e cor pulmonare, podendo até evoluir para falência pulmonar, justificando o acompanhamento de sua sintomatologia, periodicamente, para elaboração do tratamento adequado ^{1,2,3}.

Com a variedade e cronicidade dos acontecimentos que envolvem cada paciente, individualmente, sua avaliação e elaboração do tratamento devem ser específicas, visando às suas maiores complicações, não existindo, portanto, um modelo padrão para o tratamento da FC ^{2,4}.

Dentre os objetivos da fisioterapia para esses pacientes, estão o auxílio na depuração de secreções, através das técnicas de higiene brônquica, além das técnicas de expansão pulmonar, podendo ser utilizadas com adequada monitorização ^{4,5}.

As técnicas de higiene brônquica na FC são bem evidenciadas no meio científico, sendo as mais evidenciadas: o ciclo ativo da respiração, drenagem autógena, oscilação oral de alta frequência, drenagem postural, ventilação não invasiva e terapias por PEP ⁶⁻⁸.

As terapias por PEP têm sido evidenciadas na literatura atual como técnicas de depuração de secreções como, também, para otimização da ventilação, indicando redução significativa das exacerbações pulmonares, em pessoas que usam PEP, rotineiramente, em comparação com outras técnicas ^{6,9,10}.

Nem todas as técnicas de expansão pulmonar, que abrangem a fisioterapia, têm sido bem documentadas na FC como, por exemplo, a inspirometria de incentivo. Embora, seu uso seja bem

documentado em diversas doenças, na FC, deve-se ater a restrições e precauções do seu uso, já que pode ser inapropriada sua utilização, isoladamente, em casos de hiperventilação; possibilidade de barotrauma em pulmão enfisematoso ou bronquiectásico; exacerbação de broncoespasmo; aprisionamento aéreo e dispneia^{11,12}.

Logo, embora o papel da fisioterapia na FC seja complexo e de fundamental importância, incluindo depuração das vias aéreas, indicação de exercício físico e a gestão de sequelas a longo prazo; estudos mais rigorosos de suas técnicas com níveis de evidência apurados são necessários para auxiliar na prática baseada em evidências.

Referências

1. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
2. Warnock L, Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Dec 21;(12):CD001401.
3. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014 Jul 20;(7):CD006842.
4. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatr Respir Rev*. 2013 Dec;14(4):263-9.
5. Burtin C, Hebestreit H. Rehabilitation in patients with chronic respiratory disease other than chronic obstructive pulmonary disease: exercise and physical activity interventions in cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respiration*. 2015;89(3):181-9.
6. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PT, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med*. 2017 Jan 11;17(1):14.
7. Hoo ZH, Daniels T, Wildman MJ, Teare MD, Bradley JM. Airway clearance techniques used by people with cystic fibrosis in the UK. *Physiotherapy*. 2015 Dec;101(4):340-8.
8. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 17;(6):CD003147.
9. Fagevik Olsén M, Lannefors L, Westerdahl E. Positive expiratory pressure - Common clinical applications and physiological effects. *Respir Med*. 2015 Mar;109(3):297-307.
10. Borka P, Gyurkovits K, Bódis J. Comparative study of PEP mask and Flutter on expectoration in cystic fibrosis patients. *Acta Physiol Hung*. 2012 Sep;99(3):324-31.
11. Restrepo RD, Wettstein R, Wittnebel L, Tracy M. Incentive Spirometry: 2011. AARC Clinical Practice Guideline. *Respir Care*. 2011 Oct;56(10):1600-4.
12. Cochrane LM, Clark CJ. Benefits and problems of a physical training programme for asthmatic patients. *Thorax*. 1990 May;45(5):345-51.

RECURSOS LÚDICOS

Adriana Della Zuana

A fisioterapia respiratória, que engloba técnicas de remoção de secreção brônquica e exercícios respiratórios, tem um papel importante no tratamento de crianças com FC¹. Em se tratando de crianças, o fisioterapeuta pode e deve utilizar o lúdico, como estratégia de cuidado à criança. O termo lúdico envolve atividades livres ou dirigidas, capazes de envolver seus participantes e gerar prazer².

A execução de exercícios respiratórios em pediatria depende da idade e do nível de compreensão da criança^{3,4}. Não existe sucesso em fisioterapia respiratória pediátrica, se as brincadeiras e os brinquedos não estiverem envolvidos como bolhas-de-sabão, espelhos, cataventos, línguas-de-sogra, bolinhas de isopor ou outros brinquedos de sopro⁵. Esses brinquedos de sopro têm como objetivo orientar, incentivar, treinar as crianças a respirar mais profundamente e introduzir técnicas mais elaboradas e independentes de cinesioterapia respiratória e de remoção de secreção brônquica⁵.

Estratégias como a inclusão de jogos de realidade virtual, com o objetivo de estimular a atividade física e, assim, melhorar a autoestima, o conhecimento de si, as habilidades motoras e de comportamentos mais saudáveis, por estes jovens com FC, devem ser incluídas⁶.

Recomendação

Cabe ao fisioterapeuta respiratório pediátrico, a escolha de atividades supervisionadas e individualizadas, para melhorar a adesão ao tratamento.

Referências

1. Mcllwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with Cystic Fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2007 Mar;8(1):8-16.
2. Figueiredo MMA. “Brincadeira é coisa séria” [internet]. Brasil [citado 2017 Mar 3]. Disponível em: https://www.unilestemg.br/popp/downloads/Artigo_04.pdf.
3. Mcllwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with Cystic Fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2007 Mar;8(1):8-16.
4. Santos BW. Therapeutic Toy in Respiratory Physiotherapy in Pediatrics: A Systematic Review. *Saúde & Transf Soc.* 2017 Maio-Ago; 8(2):120-127.
5. Della-Zuana A, Cunha MT, Juliani RCTP. Fisioterapia respiratória para crianças. In: Rodrigues JC, Adde FV, da Silva Filho LVR. *Doenças Respiratórias*. Barueri: Manole; 2008. p. 88-116.
6. Salonini E, Gambazza S, Meneghelli I, Tridello G, Sanguanini M, Cazzaroli C et al. Active video game playing in children and adolescents with cystic fibrosis: exercise or just fun? *Respir Care.* 2015 Aug;60(8):1172-9.

EXERCÍCIO FÍSICO COMO COADJUVANTE DA TERAPIA DE HIGIENE BRÔNQUICA

Janaína Scalco

Os benefícios do exercício físico para pacientes com FC vão além do incremento na aptidão aeróbica e diversos estudos têm apontado melhora na função pulmonar ou redução de seu decréscimo, com a introdução da prática de exercícios físicos nessa população. A análise sistemática da literatura conclui que a prática de exercícios físicos associada à fisioterapia respiratória melhora, significativamente, a função pulmonar, em comparação à fisioterapia respiratória isolada ^{1,2}.

A depuração mucociliar de sujeitos com FC pode ser potencializada por variados mecanismos fisiológicos, durante o exercício, como a hiperventilação, estimulação de tosse, alterações no transporte iônico e na reologia do escarro ^{3,4}.

Sabe-se que alterações nos fluxos e volumes de ar como o aumento da ventilação minuto (VE) e maiores valores de pico de fluxo expiratório (PFE) favorecem o deslocamento do muco da periferia do pulmão para a orofaringe ⁵. Dwyer e colaboradores (2011) ³, ao avaliarem a ventilação e alterações nas propriedades do muco de indivíduos com FC, antes e após exercícios (esteira e cicloergômetro), observaram que um único período de 20 minutos de exercício com intensidade moderada, independente da modalidade, aumenta a VE, PFE e a facilidade de expectoração de adultos.

No entanto, apenas o exercício em esteira parece diminuir, significativamente, a impedância do escarro ³. Já se sabe que aplicação de técnicas oscilatórias sobre o tórax tem potencial de alterar a reologia das secreções pulmonares em indivíduos com FC ⁶, neste sentido, exercícios físicos como a caminhada e corrida, que geram “oscilações” (2 a 5Hz) no tronco, podem transferir estas oscilações para os pulmões e alterar a viscosidade do muco ⁷. Fatos estes que podem explicar a diminuição na impedância do escarro encontrada naqueles que realizaram exercício em esteira ³.

Outra hipótese explorada é quanto à influência do exercício sobre a condutância dos canais iônicos do trato respiratório. Pesquisas ^{4,8} sugerem que exercícios de alta ou moderada intensidade diminuem a reabsorção de sódio no epitélio respiratório e, conseqüentemente, aumentam a secreção de fluidos nas vias aéreas de indivíduos com FC, com conseqüente redução da viscosidade do muco, tal condição, também, pode explicar, em parte, os benéficos do exercício nesses pacientes.

Em crianças e adolescentes com FC, o efeito de períodos curtos (cinco minutos) de exercícios dinâmicos como corrida indoor, subida de escada, cicloergômetro, saltos, jogar e pegar bola, intercalados com técnicas expiratórias de fisioterapia respiratória (fluxo expiratório prolongado, breves acelerações do fluxo expiratório com a glote aberta, técnica expiratória forçada, tosse e expectoração) exercem o mesmo efeito como na quantidade de muco expectorado, que a realização de um atendimento fisioterapêutico baseado, exclusivamente, em técnicas de remoção de secreção (ciclo ativo da respiração, respiração diafragmática, fluxos expiratórios forçados e prolongados, compressão torácica, tosse e expectoração). Sendo que efeitos imediatos na função pulmonar e no nível de satisfação das crianças com o tratamento mostra-se maior com a inclusão de exercícios durante a sessão ⁹.

Sendo assim, o fisioterapeuta pode utilizar exercícios físicos, que elevem a demanda ventilatória associados às técnicas de fisioterapia respiratória, com objetivo de potencializar a terapia de desobstrução das vias aéreas ⁹. Como, ainda, são escassas as evidências científicas disponíveis sobre qual a duração ou intensidade necessária para que o exercício atue positivamente na depuração de secreções, o profissional deve atentar, se as atividades propostas repercutiram no aumento da demanda respiratória, um dos mecanismos facilitadores da depuração mucociliar, através da observação da frequência respiratória, da percepção subjetiva de esforço ou sensação de dispneia da criança.

Com base no exposto, sugere-se que o fisioterapeuta estimule a prática regular de exercícios e utilize atividades físicas como coadjuvante à terapia de desobstrução das vias aéreas para indivíduos com fibrose cística, sendo que exercícios que forneçam oscilações sobre o tronco como a caminhada e corrida parecem fornecer maiores benefícios.

Recomendação

O fisioterapeuta pode utilizar exercícios físicos, que elevem a demanda ventilatória associados à fisioterapia respiratória, com objetivo de potencializar a terapia de desobstrução das vias aéreas e torná-la mais satisfatória à população de pacientes pediátricos.

Referências

1. Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008 Jan 23;(1):CD002768.
2. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros.* 2013 Dec;12(6):714-20.
3. 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 Apr;139(4):870-877.
4. Hebestreit A, Kersting U, Basler B, Jeschke R, Hebestreit H. Exercise inhibits epithelial sodium channels in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001 Aug 1;164(3):443-6.

5. Kim CS, Iglesias AJ, Sackner MA. Mucus clearance by two-phase gas-liquid flow mechanism: asymmetric periodic flow model. *J Appl Physiol* (1985). 1987 Mar;62(3):959-71.
6. Scherer TA, Barandun J, Martinez E, Wanner A, F Rubin EM. Effect of High-Frequency Oral Airway and Chest Wall Oscillation and Conventional Chest Physical Therapy on Expectoration in Patients With Stable Cystic Fibrosis. *Chest*. 1998 Apr;113(4):1019-27.
7. King M, Phillips DM, Gross D, Vartian V, Chang HK, Zidulka A. Enhanced tracheal mucus clearance with high frequency chest wall compression. *Am Rev Respir Dis*. 1983 Sep;128(3):511-5.
8. Schmitt L1, Wiebel M, Frese F, Dehnert C, Zugck C, Bärtsch P, et al. Exercise reduces airway sodium ion reabsorption in cystic fibrosis but not in exercise asthma. *Eur Respir J*. 2011 Feb;37(2):342-8.
9. Reix P, Aubert F, Werck-Gallois MC, Toutain A, Mazzocchi C, Moreux N, et al. Exercise with incorporated expiratory manoeuvres was as effective as breathing techniques for airway clearance in children with cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *J Physiother*. 2012;58(4):241-7.

O PAPEL DO FISIOTERAPEUTA RESPIRATÓRIO NAS CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA (FC) ASSINTOMÁTICAS

Hilda Angélica I. Jimenez e Paloma L. F. Parazzi

Definem-se lactentes assintomáticos, com diagnóstico de FC, aqueles que cursam, durante os dois primeiros anos de vida, sem sintomatologia e cujo exame físico encontra-se dentro da normalidade. Desta maneira, existem muitas controvérsias, em relação à atuação da fisioterapia respiratória, considerada sinônimo de desobstrução brônquica, em lactentes assintomáticos ^{1,2}.

Segundo a Australian Respiratory Early Surveillance Team for Cystic Fibrosis (AREST-CF), 2009; sinais de inflamação, infecção e anormalidade das estruturas das vias aéreas foram encontrados em 48 lactentes com FC, aos três meses, sem sintomas respiratórios, sendo que 12 dessas crianças apresentavam infecção bacteriana, células inflamatórias, aumento da atividade da elastina, dos neutrófilos, levando a dano estrutural do pulmão ^{3,4}. Estes dados foram confirmados, através das observações da tomografia computadorizada com os resultados de dilatação brônquica, parede bronquial espessada e retenção de ar em 46 dos 48 lactentes observados ³⁻⁶.

Os danos estruturais pulmonares, nas crianças com FC, e mutações de classes graves (que são a maioria), podem ser constatadas que já existem, precocemente. Portanto, é considerável que a fisioterapia respiratória deva iniciar-se logo após o diagnóstico. Esse fato permitirá à família e à criança aceitar o tratamento como parte da rotina diária e propiciará a capacidade de detectar, precocemente, os sinais respiratórios pela família e equipe multidisciplinar ^{1,7-9}.

Segundo o consenso britânico sobre o manejo da fisioterapia em crianças assintomáticas, a atuação da fisioterapia deve ser iniciada a partir do diagnóstico, para avaliação e acompanhamento, tanto do desenvolvimento motor como do sistema respiratório ⁷.

Referências

1. Lannefors L, Button B, McIlwaine. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med.* 2004;97(Suppl 44):8-25.
2. Chmiel JF, Davis P. State of the Art: Why do the lungs of patients with CF become infected and why can't they clear the infection. *Respir Res.* 2003;4(8):1-12.
3. Sly PD, Brennan S, Gangell C, de Klerk N, Murray C, Mott L, et al. Australian Respiratory Early Surveillance Team for Cystic Fibrosis (AREST-CF). Lung disease at diagnosis in infants with cystic fibrosis detected by newborn screening. *Am J Respir Crit Care Med.* 2009 Jul 15;180(2):146-52.
4. Armstrong DS1, Hook SM, Jamsen KM, Nixon GM, Carzino R, Carlin JB, et al. Lower airway inflammation in infants with cystic fibrosis detected by newborn screening. *Pediatr Pulmonol.* 2005 Dec;40(6):500-10.
5. Khan TZ1, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DW. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995 Apr;151(4):1075-82.
6. Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren ME, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers with Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2016 Apr;137(4). pii: e20151784.
7. Prasad SA, Main E, Dodd ME, Association of Chartered Physiotherapists. Finding Consensus on the Physiotherapy Management of Asymptomatic Infants with Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2008 Mar;43(3):236-44.
8. Gaultier C. Respiratory muscle function in infants. *Eur Respir J.* 1995 Jan;8(1):150-3.
9. Orliaguet G1, Riou B, Leguen M. Postnatal maturation of the diaphragm muscle: ultrastructural and functional aspects. *Ann Fr Anesth Reanim.* 2004 May;23(5):482-94.

3. TERAPIA INALATÓRIA

Evanirso Silva Aquino

TEMAS

- BASES FISIOLÓGICAS DA TERAPIA INALATÓRIA
- DISPOSITIVOS INALATÓRIOS – MECANISMOS DE AÇÃO E PARTICULARIDADES
- TRATAMENTOS FARMACOLÓGICOS
- FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E TERAPIA INALATÓRIA
- AVALIAÇÃO DA TERAPIA INALATÓRIA E DOS DISPOSITIVOS INALATÓRIOS
- TERAPIA INALATÓRIA E COLETA DE SECREÇÃO – CONTRIBUIÇÃO DO FISIOTERAPEUTA
- MONITORIZAÇÃO DA ADERÊNCIA E AJUSTES TERAPÊUTICOS
- RECOMENDAÇÕES NO CONTROLE DE INFECÇÃO E TRATAMENTO INALATÓRIO
- ESTRATÉGIAS DE EDUCAÇÃO PARA FAMILIARES E PACIENTES

COLABORADORES

BASES FISIOLÓGICAS DA TERAPIA INALATÓRIA

Renata Maba Gonçalves Wamosy

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

DISPOSITIVOS INALATÓRIOS – MECANISMOS DE AÇÃO E PARTICULARIDADES

Renata Maba Gonçalves Wamosy

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

TRATAMENTOS FARMACOLÓGICOS

Evanirso da Silva Aquino

Especialista em fisioterapia respiratória pela UFMG

Mestre em fisioterapia pela Universidade cidade de São Paulo

Doutor em Ciências pelo IMT da USP

Fisioterapeuta do Ambulatório de Doenças Complexas – Fibrose Cística do HIJPII-FHEMIG

Professor adjunto do Curso de Fisioterapia da PUC Minas Campus Betim

Franciely Helena da Silva

Fisioterapeuta graduada na PUC Minas campus Betim

Residente multiprofissional em urgência e emergência – do HIJPII da rede FHEMIG

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E TERAPIA INALATÓRIA

Flávia Casemiro da Silva Viegas

Especialista em Reabilitação cardiopulmonar pela PUC Minas

Mestrado em Neuro Imunopatologia experimental do ICB/UFMG

Fisioterapeuta do ambulatório de doenças complexas – Fibrose Cística do HIJPII-FHEMIG

AVALIAÇÃO DA TERAPIA INALATÓRIA E DOS DISPOSITIVOS INALATÓRIOS

Evanirso da Silva Aquino

Especialista em fisioterapia respiratória pela UFMG
Mestre em fisioterapia pela Universidade cidade de São Paulo
Doutor em Ciências pelo IMT da USP
Fisioterapeuta do Ambulatório de Doenças Complexas – Fibrose Cística do HIJPII-FHEMIG
Professor adjunto do Curso de Fisioterapia da PUC Minas Campus Betim

Franciely Helena da Silva

Fisioterapeuta graduada na PUC Minas campus Betim
Residente multiprofissional em urgência e emergência – do HIJPII da rede FHEMIG

TERAPIA INALATÓRIA E COLETA DE SECREÇÃO – CONTRIBUIÇÃO DO FISIOTERAPEUTA

Paula Cristina Harumi Aoki Panegaci

Especialista em uti pediátrica e neonatal - Instituto da Criança (ICr) - HCFMUSP
Fisioterapeuta coordenadora das enfermarias e pronto socorro do Instituto da Criança -HCFMUSP
Preceptora do Programa de Residência Multiprofissional em Atenção Clínica Especializada em Pediatria com ênfase em Cardiopulmonar -HCFMUSP

Maristela Trevisan Cunha

Diretora Técnica do Serviço de Fisioterapia do Instituto da Criança (ICr) - HCFMUSP
Coordenadora do Curso de Especialização em Fisioterapia Respiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva – Pediatria e Neonatologia - Instituto da Criança (ICr)– HCFMUSP
Coordenadora do Programa de Residência Multiprofissional em Atenção Clínica Especializada em Pediatria com ênfase em Cardiopulmonar -HCFMUSP
Mestre em Ciências da Saúde - Centro de Reabilitação Pulmonar da Universidade de Federal de São Paulo (UNIFESP/EPM)

MONITORIZAÇÃO DA ADERÊNCIA E AJUSTES TERAPÊUTICOS

José Maria Gonçalves Neto

Coordenador do ambulatório de fisioterapia respiratória para fibrose cística do Hospital Federal dos Servidores do Estado; Fisioterapeuta do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da criança e do Adolescente Fernandes Figueira.

Nelbe Nesi Santana

Mestre em Ciências. Coordenadora do ambulatório de fisioterapia respiratória do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira.

RECOMENDAÇÕES NO CONTROLE DE INFECÇÃO E TRATAMENTO INALATÓRIO

Adriana Della Zuana

Mestre em Ciências pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
Pesquisadora colaboradora do Instituto da Criança do Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo –ICr-HCFMUSP

ESTRATÉGIAS DE EDUCAÇÃO PARA FAMILIARES E PACIENTES

Eloá Monteiro Lopes

Graduada em Fisioterapia na Universidade Veiga de Almeida (2011)

Pós Graduanda em Fisioterapia Pediátrica e Neonatal na Universidade Estácio de Sá (2017- Presente)

Fisioterapeuta da ACAM- RJ

Tatiane Nascimento de Andrade

Graduada em Fisioterapia na Universidade Estácio de Sá (2009)

Mestranda em Ciências do Cuidado da Saúde na Universidade Federal Fluminense (2016 – Presente)

Fisioterapeuta da ACAM RJ

BASES FISIOLÓGICAS DA TERAPIA INALATÓRIA

Renata Maba Gonçalves Wamosy

A via inalatória é considerada de escolha no tratamento da doença pulmonar na fibrose cística (FC) ^{1,2,6}. A utilização do nebulizador no manejo da doença iniciou-se após a inserção das primeiras medicações por via inalatória, como a dornase-alfa e a tobramicina inalatória, na década de 90 ^{7,8}.

Para a administração de medicamentos, denomina-se aerossol, a suspensão de partículas de pós seco ou de líquido no ar, para serem inaladas no interior das vias aéreas, aproveitando o mecanismo da respiração ¹⁻³. A administração do fármaco, por via inalatória, proporciona um efeito tópico, enquanto reduz o risco de efeitos colaterais sistêmicos e diminui os custos da medicação ²⁻⁵.

A deposição pulmonar das partículas de gás é o principal fator de eficácia da terapia, além dos fatores inerentes ao próprio indivíduo que inala⁴. Assim, a deposição pulmonar está intimamente relacionada com o tamanho das partículas produzidas, que é expressa como o diâmetro médio de massa aerodinâmica (DMMA) ¹⁻³. Quando o tamanho do DMMA é idêntico, em todas as partículas, classificam-se como homodispersos, e quando o DMMA é variável e diverso, denominam-se heterodispersos. O segundo é mais utilizado na prática clínica e seu alcance nas vias aéreas é cerca de 30% ¹.

O tamanho das partículas inaladas condiciona, por sua vez, o lugar de preferência para a deposição do pulmão. Desta forma, as partículas de maior tamanho (DMMA superior a cinco micrometros) depositam-se principalmente na primeira porção do percurso (boca, faringe, laringe, traqueia e grandes brônquios) ^{3,7}. As partículas de diâmetro médio (DMMA entre um a cinco micrometros), quando suspensas no ar, circulam, preferencialmente, junto ao fluxo laminar, alcançam territórios mais distais e chegam até a região dos pequenos brônquios ⁷. As partículas menores que 1

micrometro, quando suspensas no ar, são facilmente exaladas ao exterior durante uma expiração^{2,3,7}. A massa respirável, também chamada de fração de partículas finas, é a porção da massa inalada que está na faixa de tamanho de partícula, que se espera que contorne as vias aéreas superiores e deposite nas vias aéreas inferiores⁷.

As partículas inaladas depositam-se nas vias aéreas, por três mecanismos principais: impactação por inércia, sedimentação gravitacional e difusão browniana²⁻⁵. A impactação por inércia é o fenômeno de oposição dinâmica à aceleração pelo qual as partículas de aerossol são imprensadas com uma oposição dinâmica suficientemente alta em um fluxo de ar inclinado, sobre uma determinada superfície de área^{2,3,5,7}. Assim, quando se produz uma turbulência, as partículas se chocam contra as paredes das vias aéreas superiores – partículas com mais de dez micrômetros – epitélio nasal, orofaríngeo e traqueal; já partículas menores que dez micrômetros depositam-se ao longo do trajeto da traqueia e brônquios-fonte principais. A sedimentação gravitacional ocorre por meio de interação direta da ação da força da gravidade. Esse é o mecanismo de depósito mais importante das partículas com menos de cinco micrômetros, as quais são mais apropriadas para o uso farmacológico^{3,5}. Quanto menor for a massa, mais lenta é a sedimentação, sendo que partículas menores que 0,5 micrômetro não têm tempo para depositar-se na superfície bronco alveolar e, por isso, grande parte é levada com a expiração^{3,5}. A melhor forma de obter-se adequada deposição pulmonar de um fármaco inalatório é por via oral com inspirações lentas e profundas, com pausa inspiratória de cinco a dez segundos e uma expiração rápida⁹. Diante de todas as especificidades fisiológicas da terapia inalatória, os fatores individuais devem ser levados em consideração. Os pacientes com FC podem apresentar volumes e capacidades respiratórias alterados, além de apresentarem ciclos respiratórios mais curtos, principalmente, no caso das crianças; portanto, o dispositivo prescrito deve ser adequado e a técnica bem realizada para o sucesso da terapia⁶. Além desses fatores, o grau de doença pulmonar, no momento da inalação, exerce influência significativa no padrão de deposição dos pulmões⁸.

Recomendações

O tamanho das partículas determina o local de deposição das mesmas. Partículas com diâmetros entre cinco e um micrômetro são consideradas as mais adequadas para aerossóis terapêuticos. A deposição final das partículas inaladas depende de mecanismos como o impacto por inércia, a sedimentação gravitacional e a difusão browniana, além das características individuais e da progressão da doença. A técnica correta para a realização da inalação, levando em considerações as bases fisiológicas, é a realização de inspirações profundas, com pausa inspiratória de até dez segundos e expiração rápida.

Referências

1. Newman S. Aerosol deposition considerations in inhalation therapy. *Chest*. 1985 Aug;88(2 Suppl):152S-160S.
2. Muchão FP, Filho LV. Advances in inhalation therapy in pediatrics. *J Pediatr (Rio J)*. 2010 Sep-Oct;86(5):367-76.
3. Rubin BK, Fink JB. The delivery of inhaled medication to the young child. *Pediatr Clin North Am*. 2003 Jun;50(3):717-31.
4. Stahlhofen, WJ, Gebhart J, Heyder J. Experimental determination of the regional deposition of aerosol particles in the human respiratory tract. *Am Ind Hyg Assoc J*. 1980 Jun;41(6):385-98a.

5. Dolovich MB, Ahrens RC, Hess DR, Anderson P, Dhand R, Rau JL, et al. Device selection and outcomes of aerosol therapy: Evidence-based guidelines: American College of Chest Physicians/American College of Asthma, Allergy, and Immunology. *Chest*. 2005 Jan;127(1):335-71.
6. Heijerman H, Westerman E, Conway S, Touw D, Döring G; Consensus Working Group. Inhaled medication and inhalation devices for lung disease in patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2009 Sep;8(5):295-315.
7. Fernández Tena A, Casan Clarà P. Deposition of inhaled particles in the lungs. *Arch Bronconeumol*. 2012 Jul;48(7):240-6.
8. Laube BL, Jashnani R, Dalby RN, Zeitlin PL. Targeting aerosol deposition in patients with cystic fibrosis: effects of alterations in particle size and inspiratory flow rate. *Chest*. 2000 Oct;118(4):1069-76.
9. Aguiar R, Lopes A, Ornelas C, Ferreira R, Caiado J, Mendes A, Pereira-Barbosa M. Inhaled therapy: Inhalation techniques and inhalation devices. *Rev Port Imunoalergologia*. 2017 Mar: 25(1):9-26. Portuguese.

DISPOSITIVOS INALATÓRIOS: MECANISMOS DE AÇÃO E PARTICULARIDADES

Renata Maba Gonçalves Wamosy

Os dispositivos inalatórios são mecanismos utilizados para a conversão dos fármacos em partículas inaláveis. Para a geração das partículas de aerossóis necessárias para a deposição pulmonar, estão disponíveis tipos ou grupos de sistemas de inalação.

Nebulizadores

Existem três tipos de nebulizadores no mercado: o nebulizador com compressor a jato (NJ), o nebulizador ultrassônico (NUS) e o nebulizador de malha vibratória (NM). Os NJ têm, como sua principal fonte de funcionamento, a produção do jato de ar pressurizado que, quando em funcionamento, cria um sistema de venturi, o qual atrai a medicação, através de um tubo capilar dentro dos nebulizadores. Esse fluxo de medicamento direcionado dentro dos capilares colide contra um anteparo que, por sua vez, produz o aerossol. As partículas menores serão inaladas e as maiores retornam dentro do nebulizador, então, inicia-se novamente todo o processo ⁴.

O NUS é alimentado por eletricidade, que ativa um transdutor produzindo vibrações de alta frequência, transmitidas para um depósito contendo uma solução e gerando as partículas inaladas ¹⁻³. O NUS gera um aerossol, por meio de um cristal piezoelétrico, e o calor do cristal pode desnaturar alguns medicamentos (particularmente proteínas). Pode desenvolver revestimento ou fissuras, as quais podem ser difíceis de detectar e comprometem o desempenho do dispositivo ⁴. Os NM utilizam a tecnologia de um elemento piezoelétrico (operando em frequências menores do que os NUS) para vibrar uma placa de abertura ou malha, criando uma ação de bombeamento eletrônico. O tamanho da partícula é ditado pelo diâmetro de aberturas da placa ou malha. Esses nebulizadores produzem tamanhos de partículas consistentes com uma produção relativamente alta (com

fluxos de 0,2 - 0,6 mL / minuto) e baixos volumes residuais inferiores a 0,2 mL. Ao contrário dos nebulizadores ultrassônicos, os nebulizadores de malha vibratória não aquecem nem desnaturalizam os medicamentos e podem nebulizar com eficiência as suspensões ^{4,5,9}.

Para a pressurização do ar, é possível utilizar cilindros ou compressores elétricos. Os mais recentes sistemas de nebulizadores, geralmente, desligam-se num ponto em que a dose reservatório é aerossolizada, ou a uma determinada hora (isto é, após 10 min) ³. No entanto, não está claro se uma dose é sempre completamente nebulizada, dentro desse período de tempo, e os fatores passíveis de interferir no tempo são a tosse, o desconforto respiratório e o choro ². Geralmente, os bocais são empregados durante a administração da terapia, pois oferecem maior volume de medicamento ao sistema respiratório. No entanto, pode ser necessária a utilização das máscaras faciais, para o tratamento dos pacientes agudamente dispneicos ou pacientes não cooperativos, como as crianças. A utilização da máscara para um nebulizador não deve ser apertada, mas deve ter orifícios para reduzir a deposição na face e nos olhos ³⁻⁵.

Quanto maior o tempo de nebulização, menor será o volume corrente e menor será a disponibilidade do medicamento no trato respiratório ^{3,4}. A terapia deve ser silenciosa, quase nenhum medicamento é depositado na via aérea de um bebê chorando. Em essência, chorar é uma exalação seguida de uma rápida e breve inalação. Durante a expiração, a medicação não está disponível, e, durante uma inspiração muito rápida, a inércia da inalação faz com que o fármaco seja depositado na orofaringe ³⁻⁵.

Atualmente, no manejo da doença respiratória, a principal indicação é a administração de medicamentos inalados por nebulizadores com compressores a jato ⁷. No entanto, as novas versões de nebulizadores de malha vibratória são vistos como alternativa satisfatória para a nebulização desses medicamentos ⁸⁻⁹.

Recomendações

A terapia inalatória deve ser realizada com inspirações lentas e profundas, associadas a volume corrente elevado, para melhorar a deposição pulmonar de partículas nos pulmões de pacientes com FC.

Dispositivos inalatórios dosimetrados

Inaladores são classificados em três grupos: inaladores pressurizados dosimetrados (IPD), inaladores em pó seco (IPS) e inaladores líquidos de dose calibrada (ILDC) ¹⁻⁵. Existem dois tipos de IPD disponibilizados no mercado. Um, no qual a liberação do medicamento é acionada manualmente, e outro, cuja liberação do medicamento é acionada pelo drive respiratório do paciente, quando inicia a inspiração ³⁻⁵. O ILDC (Respimat® Soft Mist Inhaler) foi desenvolvido para sanar as limitações dos inaladores disponíveis no mercado e para satisfazer as necessidades de um inalador conveniente, sem propulsor, que possa fornecer aerossóis de soluções líquidas. O ILDC tem a forma de um cilindro, constituído pelo bucal na parte superior e uma tampa móvel. Ele não requer um espaçador ou câmara de retenção ⁴. O ILDC reduz a deposição orofaríngea, por duas a quatro vezes, comparado com os IPD, e melhora a eficiência da administração de fármacos, o que aumenta a proporção da dose inalada, que é depositada nos pulmões.

Novos dispositivos de IPS e preparações medicamentosas, também, foram desenvolvidos

para otimizar a deposição pulmonar profunda de partículas muito finas, e são particularmente bem adequados ^{4,5}. Tecnologias permitem que partículas muito menores sejam produzidas e entregues com forças superficiais mais baixas, produzindo menos coesão de partículas e agrupamento ^{4-6,9}.

Em resumo, com instrução adequada, os IPD atuais oferecem uma alternativa atraente para a terapia inalatória, em crianças com idade superior a cinco anos ⁶.

Recomendações

Recomenda-se a utilização de nebulizadores que gerem partículas pequenas e inaláveis. Os nebulizadores com compressor a jato são amplamente utilizados pelos pacientes com FC, os nebulizadores de malha vibratória têm um alto desempenho e podem ser uma alternativa. E os nebulizadores ultrassônicos não são recomendados para uso de fármacos disponíveis no manejo da FC.

Considerações e recomendações sobre a técnica inalatória

Nebulizadores

Para uma adequada técnica inalatória com os nebulizadores, é importante a certificação das condições de uso do nebulizador e de todo o circuito necessário. As etapas para a administração do nebulizador consistem em: 1) montar a tubulação, o copo do nebulizador e o bocal (ou máscara); 2) colocar a dosagem prescrita do medicamento a ser usado no copo nebulizador; 3) sentar-se de forma ereta e confortável e manter o copo do nebulizador sempre na vertical; 4) conectar o nebulizador a uma fonte de energia; 5) respirar normalmente com respirações profundas até ocorrer um crepitar ou até o final da nebulização. Após a utilização, o nebulizador deve ser lavado com água estéril ou destilada, a secagem deve ser em ar ambiente ¹⁰.

Dispositivos inalatórios dosimetrados (pMDIs)

Os pMDIs são dispositivos que requerem treinamento e sincronia, para que se consiga sucesso na técnica. Ao retirar a tampa do aplicador, deve-se agitar vigorosamente o inalador. Os posicionamentos sentado ereto ou de pé podem ser adotados. Após, seguem-se as etapas de aplicação: 1) colocar o pMDI entre os dentes com os lábios selados; lembre-se de que a língua deve estar sob o bocal para não bloquear o pMDI; 2) ativar o pMDI, à medida que o paciente assumir uma respiração máxima lenta e calma; 3) realizar uma apneia de dez segundos. Caso não seja possível, o máximo de tempo que conseguir; 4) esperar um minuto para repetir as etapas, de acordo com a prescrição médica; 5) limpar com álcool 70% o bocal, esperar secar e recolocar a tampa no pMDI. Em caso de uso de corticoides, deve-se lavar a boca com água, após completar a dosagem prescrita do medicamento, sem engolir a água ¹⁰.

Sistemas de pós seco

O mecanismo de ação e o padrão de inalação dos inaladores de pó seco podem variar de acordo com o fabricante e o dispositivo utilizado. Deste modo, a bula da medicação deve ser sempre consultada ¹⁰.

Referências

1. Laube BL, Jashnani R, Dalby RN, Zeitlin PL. Targeting aerosol deposition in patients with cystic fibrosis: effects of alterations in particle size and inspiratory flow rate. *Chest*. 2000 Oct;118(4):1069-76.
2. Muchão FP, Filho LV. Advances in inhalation therapy in pediatrics. *J Pediatr (Rio J)*. 2010 Sep-Oct;86(5):367-76.
3. Rubin BK, Fink JB. The delivery of inhaled medication to the young child. *Pediatr Clin North Am*. 2003 Jun;50(3):717-31.
4. Heijerman H, Westerman E, Conway S, Touw D, Döring G; Consensus Working Group. Inhaled medication and inhalation devices for lung disease in patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2009 Sep;8(5):295-315..
5. Ari A, Fink JB. Guidelines for aerosol devices in infants, children and adults: which to choose, why and how to achieve effective aerosol therapy. *Expert Rev Respir Med*. 2011 Aug;5(4):561-72.
6. Daniels T, Mills N, Whitaker P. Nebuliser systems for drug delivery in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Apr 30;(4):CD007639.
7. Awad SM, Berlinski A. Crossover Evaluation of Compressors and Nebulizers Typically Used by Cystic Fibrosis Patients. *Respir Care*. 2018 Mar;63(3):294-300.
8. Baravalle-Einaudi M, Dufeu N, Dupont C, Vecellio L, Delaisi B, Carsin A, et al. Vibrating-mesh nebulizer maintenance by CF patients: Results from a French survey. *Pulm Pharmacol Ther*. 2017 Jun;44:57-60.
9. Geller DE. The science of aerosol delivery in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2008; 43(S9):S5-S17.
10. Pleasants, R. A., Hess, D. R. (2018). Aerosol Delivery Devices for Obstructive Lung Diseases. *Respir Care*. 2018 Jun;63(6):708-733.

TRATAMENTOS FARMACOLÓGICOS INALATÓRIOS NA FIBROSE CÍSTICA

Evanirso Silva Aquino e Franciely Helena da Silva

O tratamento da doença pulmonar na fibrose cística (FC) consiste no combate à infecção, diminuição do processo inflamatório e diminuição do acúmulo das secreções pulmonares ¹. A administração e deposição de agentes mucolíticos e anti-inflamatórios, drogas broncodilatadoras e antibioticoterapia fazem parte da rotina do tratamento da doença pulmonar na FC ². Nos anos 90, estes avanços foram determinantes na melhora do tratamento desses pacientes e, dentre os principais motivos, se destacam a utilização de mucolíticos e a introdução de antibióticos, ambos por via inalatória.

O mucolítico dornase alfa (pulmozyme®), com ação específica na quebra das moléculas de DNA do muco respiratório, tornando o mesmo menos viscoso, é administrado por inalação de aerossol via oral, utilizando-se um nebulizador a jato de ar comprimido. Sua segurança e eficácia têm sido, extensivamente, investigadas em pacientes com FC ³⁻⁵. O tratamento com a dornase alfa demonstrou ser efetivo na remoção da secreção das vias aéreas e na melhora da função pulmonar. Embora considerado de alto custo, na atualidade, esse medicamento está disponível para tratamento de todos os pacientes com indicação clínica ⁶.

A dornase alfa em aerossol é disponível em doses de 2,5mg de uma solução incolor e é administrada, uma ou duas vezes por dia, em pacientes com FC maiores de cinco anos ⁷. A indicação da dornase alfa para crianças menores de cinco anos tem sido cautelosa. Isso porque são desconhecidos os possíveis efeitos dessa medicação em um pulmão, ainda, em desenvolvimento ⁸. Contudo, o estudo de McKenzie et al ⁹ evidenciou que crianças dessa idade, tratadas com dornase alfa, apresentaram uma frequência de efeitos adversos similar a pacientes acima dessa faixa etária, sugerindo que crianças menores toleram a dornase alfa tão bem quanto os mais velhos. O estudo de

Robinson¹⁰ corrobora com estes achados e recomenda o uso da dornase alfa em pacientes jovens, com doença pulmonar leve, e, também, aponta efeitos benéficos, em longo prazo, nessa população. Nessa linha, Conway¹¹ expõe que a melhora na função respiratória, promovida pela dornase alfa, pode ser vista independentemente de idade, sexo ou associação com outros medicamentos. Não são referidas evidências de reações alérgicas graves ou anafilaxias, devido ao uso da dornase alfa. Há pequena incidência de alterações na voz, faringite, laringite e rouquidão, quando se compara dornase alfa com placebo, mas esses efeitos têm curta duração e são, usualmente, passageiros, sem que exista necessidade de interrupção do tratamento^{12,13}.

Algumas alternativas complementares, para remoção das secreções pulmonares, são a utilização dos mucocinéticos, tais como solução salina hipertônica (SSH) a 7%¹⁴ e a inalação de manitol por inalador de pó seco¹⁵.

A SSH, em concentração de 3 a 7%, é um agente mucoativo de baixo custo, que tem sido utilizado em pacientes com FC, com o objetivo de melhorar agudamente o transporte mucociliar¹⁶ e função pulmonar¹⁷. A SSH aumenta a concentração iônica do muco, o que facilita o fluxo osmótico de água para dentro da camada de muco, reidratando-o e melhorando as suas propriedades viscoelásticas¹⁸.

Elkins e colaboradores¹⁷ utilizaram a SSH a 7%, por via inalatória, e demonstraram que sua utilização, duas vezes ao dia, melhorou a função pulmonar, diminuiu os sintomas respiratórios, sem grandes efeitos colaterais. Quando utilizada em longo prazo, reduziu a frequência dos sintomas de exacerbações pulmonares, reduziu o absentismo das escolas ou trabalho, tanto em crianças como em adultos, comprovando ser um tratamento adicional na FC¹⁸.

A segurança e tolerância desse tipo de terapia inalatória têm sido uma preocupação para sua indicação. Nesse sentido, Dellon et al.¹⁸ administraram agonistas beta adrenérgicos (salbutamol), antes da inalação com SSH a 7%, em crianças pré-escolares com FC (idade média de $5,7 \pm 0,8$ anos). Os resultados de VEF1, CVF, ou FEF25-75% não tiveram alteração significativa, e apenas uma criança apresentou sinais de hiper-reatividade brônquica. Em estudo realizado com crianças menores de seis anos de idade com FC, o grupo de Rosenfeld¹⁹ investigou os efeitos da SSH a 7%, em comparação à solução salina a 0,9%, nas taxas de exacerbação pulmonar e sinais adversos, durante 48 semanas, ambos os grupos receberam salbutamol antes da inalação. O perfil dos efeitos adversos foi semelhante entre os grupos, assim como a taxa de exacerbação pulmonar ao longo do tratamento. Portanto, para minimizar os efeitos de hiper-reatividade, a indicação é que se administre broncodilatadores, antes do uso da SSH, e que ela seja suspensa, em caso de hemoptise maciça.

No entanto, a tosse induzida, também, pode ser um mecanismo importante pelo qual a SSH melhora a depuração mucociliar em pacientes com FC. Os doentes tratados com o SSH têm mais episódios de tosse após o tratamento¹⁸, o que pode, em si, melhorar a depuração mucociliar, gerando um alto estresse, que promove a eliminação de muco das vias aéreas²⁰.

Na mesma linha de agentes mucocinéticos, o manitol consiste na administração de pó seco na dose de 400mg, duas vezes ao dia. A recomendação para utilização desse medicamento monolítico é que, anteriormente à inalação do manitol, sejam realizados os broncodilatadores, pois, assim como a SSH, pode apresentar irritação do epitélio respiratório e provocar broncoconstrição²¹.

De todas as infecções bacterianas presentes nos pacientes, a mais importante é a causada pela bactéria *Pseudomonas aeruginosa*. A presença frequente desse micro-organismo no trato respiratório está associada ao rápido declínio da função pulmonar²².

Dos antibióticos utilizados para o tratamento da *Pseudomonas aeruginosa*, com evidências científicas documentadas, estão: Colistimetato de sódio, Tobramicina e o Aztreonam²³⁻²⁵. O uso da via inalatória para tratamento dessas infecções é considerado seguro e com menor efeito sistêmico. Em um estudo farmacocinético realizado em pacientes com FC, a administração de Tobramicina venosa na dose de 6 a 10,8 mg/kg/dia permitiu uma concentração sérica máxima de 7,5 mcg/ml e uma concentração máxima no escarro de 100 mcg/g de secreção.

A nebulização de tobramicina, como solução para inalação, alcançou uma concentração sérica muito menor (1 mcg/ml) e uma concentração no escarro muito maior (1.200 mcg/g de secreção).²⁶⁻²⁸ Esses estudos atestam a segurança da aplicação desse medicamento em altas concentrações por via inalatória com níveis séricos reduzidos. Em suma, o principal benefício na utilização dos antibióticos inalatórios é a oferta de altas doses da droga, diretamente no local da doença (vias aéreas), minimizando a exposição sistêmica e sua toxicidade²⁹.

Recomendações

O uso de dornase tem sido amplamente recomendado no manejo da doença pulmonar na FC, devido à sua segurança e bons resultados clínicos, em crianças com idade a partir de seis anos.

A dornase deve ser administrada com nebulizador a jato de ar comprimido e nebulizadores de malha vibratória.

A SSH pode representar uma alternativa potencial ou tratamento complementar para melhorar o transporte mucociliar, mostrando-se segura, se precedida de uso de broncodilatador.

Os antibióticos inalatórios são indicados para erradicação e controle de contaminação bacteriana, considerados seguros e com menor efeito sistêmico.

Referências

1. Geller DE . Aerosol antibiotics in cystic fibrosis. *Respir Care*. 2009 May;54(5):658-70.
2. Geller DE. Choosing a nebulizer for cystic fibrosis applications. *Curr Opin Pulm Med*. 1997 Nov;3(6):414-9.
3. Hodson ME, Shah PL. DNase trials in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 1995 Oct;8(10):1786-91.
4. Quan JM1, Tiddens HA, Sy JP, McKenzie SG, Montgomery MD, Robinson PJ, et al. A two-year randomized, placebo-controlled trial of dornase alfa in young patients with cystic fibrosis with mild lung function abnormalities. *J Pediatr*. 2001 Dec;139(6):813-20.
5. Robinson PJ. Dornase alfa in early cystic fibrosis lung disease. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Sep;34(3):237-41.
6. Yang C, Chilvers M, Montgomery M, Nolan SJ. Dornase alfa for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Apr 4;4:CD001127.
7. Hodson ME, Shah PL. DNase trials in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 1995 Oct;8(10):1786-91.
8. Suri R. The Use of Human Deoxyribonuclease (rhDNase) in the Management of Cystic Fibrosis. *BioDrugs*. 2005;19(3):135-44.
9. McKenzie SG, Chowdhury S, Strandvik B, Hodson ME; Investigators of the Epidemiologic

Registry of Cystic Fibrosis. Dornase alfa is well tolerated: data from the epidemiologic registry of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2007 Oct;42(10):928-37.

10. Robinson PJ. Dornase alfa in early cystic fibrosis lung disease. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Sep;34(3):237-41.

11. Conway SP. Recombinant human DNase (rhDNase) in cystic fibrosis: is it cost effective? *Arch Dis Child.* 1997 Jul;77(1):1-3.

12. Hodson ME, Shah PL. DNase trials in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 1995 Oct;8(10):1786-91.

13. Shak S. Aerosolized Recombinant Human DNase I for the Treatment of Cystic Fibrosis. *Chest.* 1995 Feb;107(2 Suppl):65S-70S.

14. Wark P, McDonald VM. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 Apr 15;(2):CD001506.

15. Nevitt SJ, Thornton J, Murray CS, Dwyer T. Inhaled mannitol for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018 Feb 9;2:CD008649.

16. Donaldson S.H, Bennet WD, Zeman KL, Knowles MR, Tarran R, Boucher RC. Mucus clearance and lung function in cystic fibrosis with hypertonic saline. *N Engl J Med.* 2006 Jan 19;354(3):241-50.

17. Elkins MR, Robinson M, Rose BR, Harbour C, Moriarty CP, Marks GB, et al. National Hypertonic Saline in Cystic Fibrosis (NHSCF) Study Group A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 2006 Jan 19;354(3):229-40.

18. Dellon EP, Donaldson SH, Johnson R, Davis SD. Safety and tolerability of inhaled hypertonic saline in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2008 Nov;43(11):1100-1106.

19. Rosenfeld M, Ratjen F, Brumback L, Daniel S, Rowbotham R, McNamara S, et al. Inhaled hypertonic saline in infants and children younger than 6 years with cystic fibrosis: the ISIS randomized controlled trial. *JAMA.* 2012 Jun 6;307(21):2269-77.

20. Tarran R, Button B, Picher M, Paradiso AM, Ribeiro CM, Lazarowski ER, et al. Normal and cystic fibrosis airway surface liquid homeostasis: the effects of phasic shear stress and viral infections. *J Biol Chem.* 2005 Oct 21;280(42):35751-9.

21. Nolan SJ, Thornton J, Murray CS, Dwyer T. Inhaled Mannitol (Bronchitol) for Cystic Fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2016 Mar;18:52-4.

22. Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, Ramsey B, Gibson RL. *Pseudomonas aeruginosa* and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Aug;34(2):91-100.

23. Langton Hewer SC, Smyth AR. Antibiotic strategies for eradicating *Pseudomonas aeruginosa* in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Apr 25;4:CD004197.

24. Smith S, Rowbotham NJ, Regan KH. Inhaled anti-pseudomonal antibiotics for long-term therapy in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018 Mar 30;3:CD001021.

25. Athanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EDFA, et al. Grupo de Trabalho das Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2017 May-Jun;43(3):219-245.

26. Rosenfeld M, Gibson R, McNamara S, Emerson J, McKoy KS, Shell R, et al. Serum and lower respiratory tract drug concentrations after tobramycin inhalation in young children with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2001 Oct;139(4):572-7.
27. Mogayzel PJ Jr, Naureckas ET, Robinson KA, Mueller G, Hadjiliadis D, Hoag JB, et al. Pulmonary Clinical Practice Guidelines Committee. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Chronic medications for maintenance of lung health. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013 Apr 1;187(7):680-9.
28. Flume PA, O'Sullivan BP, Robinson KA, Goss CH, Mogayzel PJ Jr, Willey-Courand DB, et al. Cystic Fibrosis Foundation, Pulmonary Therapies Committee. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Nov 15;176(10):957-69.
29. Maselli DJ, Keyt H, Restrepo MI. Inhaled Antibiotic Therapy in Chronic Respiratory Diseases. *Int J Mol Sci*. 2017 May 16;18(5). pii: E1062.

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E TERAPIA INALATÓRIA

Flávia Casseiro da Silva Viegas

As técnicas e recursos de fisioterapia respiratória, tais como manobras de remoção de secreção das vias aéreas, padrões respiratórios, posicionamento e pressão expiratória positiva (PEP), associadas à terapia inalatória, tornam-se clinicamente adjuvantes no tratamento das condições pulmonares crônicas ^{1,2}.

A deposição pulmonar adequada está relacionada a fatores como o padrão respiratório utilizado, as características da partícula inalada, a dinâmica do fluxo aéreo e as estruturas morfológicas do pulmão; além de fatores como idade, sexo e comprometimento pulmonar do indivíduo ³.

Nikander et al. estudaram a deposição pulmonar por meio de diferentes algoritmos de padrão respiratório. ⁴ Concluíram que a deposição pulmonar foi, significativamente, melhor durante o padrão respiratório com inspiração lenta e profunda, com consequente redução no tempo total do tratamento inalatório. No estudo de Kim e colaboradores, a fração de deposição pulmonar, durante a respiração lenta e rápida, em três diferentes volumes correntes, foi melhor durante a respiração lenta. ⁵ Em concordância, Rissler et al. ressaltam que quanto maior o tempo inspiratório e maior o volume corrente, melhor a fração de deposição pulmonar das partículas, confirmando, assim, uma correlação positiva entre o volume corrente e a fração de deposição de partículas. ⁶⁻⁷

Com relação ao posicionamento corporal, este é utilizado durante as intervenções fisioterapêuticas, com objetivo de auxiliar a remoção das secreções, favorecer a depuração mucociliar e otimizar os volumes e capacidades pulmonares naquelas regiões mais acometidas. ⁸ A realização da terapia inalatória associada ao decúbito lateral tem sido estudada no intuito de avaliar a contribuição dos diferentes decúbitos sobre a melhora da deposição pulmonar.

Alcoforado e colaboradores estudaram a influência dos decúbitos laterais na deposição pulmonar e avaliaram os decúbitos laterais direito e esquerdo por cintilografia pulmonar de inalação. A deposição de partículas foi analisada no sentido transversal (regiões superior, media e inferior) e longitudinal (regiões central, intermediária e periférica) para ambos os pulmões. Os autores observaram que o decúbito dependente influenciou a deposição pulmonar de partículas nas regiões intermediárias e periféricas.⁹ Essa conclusão está de acordo com as bases da fisiologia pulmonar, ou seja, os diferenciais regionais da ventilação normal são resultantes da variação vertical da pressão pleural, e elas sofrem influências do campo gravitacional.¹⁰

Dentice et al. avaliaram a influência entre o posicionamento corporal e o padrão de deposição pulmonar, em pacientes com e sem FC. Ao contrário do estudo anterior, não foi observada a influência da variação do decúbito lateral e sentado sobre a melhora da deposição pulmonar, em ambos os grupos estudados. Os autores concluíram que a estratégia de mudança de decúbito não causa aumento no tempo de inalação e, dessa forma, pode proporcionar desconforto posicional nos pacientes.¹¹ De acordo com a literatura, é controverso o efeito benéfico do posicionamento corporal sobre a deposição pulmonar de partículas.

Já estão bem descritos na literatura, os benefícios da PEP nas vias aéreas, sendo que a justificativa da sua utilização está baseada na estabilidade da via aérea condutora, recrutamento alveolar e aumento de volumes e capacidades pulmonares.^{12,13} Dessa forma, alguns fabricantes têm preconizado a utilização dos nebulizadores com a pressão positiva expiratória, no intuito de otimizar a quantidade e qualidade de absorção dos medicamentos nas vias aéreas.

A terapia inalatória associada ao gás hélio e PEP são utilizados, clinicamente, em quadros de obstrução das vias aéreas, a fim de otimizar o transporte e a distribuição de medicamentos nas vias aéreas periférica e central, potencializando a resposta clínica do paciente ao medicamento inalado.^{16,17} Alcoforado e colaboradores avaliaram o efeito do gás hélio e do oxigênio, com e sem PEP na função e na deposição pulmonar de partículas broncodilatadoras, através de cintilografia de inalação. Os autores concluíram que a utilização da pressão expiratória positiva, durante a terapia inalatória de broncodilatadores, foi essencial para o aumento da deposição pulmonar total de partículas, do VEF1 e da capacidade inspiratória¹⁸.

Por outro lado, Laule et al. avaliaram a distribuição da deposição pulmonar em pacientes com FC, utilizando a terapia inalatória associada à PEP. Eles observaram que a fração de deposição pulmonar foi, significativamente, menor ao utilizar o dispositivo com PEP, a penetração pulmonar das partículas foi mais periférica e o tempo gasto com a inalação foi maior, quando comparado com o dispositivo sem a PEP¹⁴.

Existem algumas práticas reconhecidas com relação ao horário de administração das terapias inalatórias no manejo da FC. Tradicionalmente, é aconselhável a administração da dornase alfa, 30 minutos antes de terapias de desobstrução das vias aéreas, baseando-se nas evidências de que dornase alfa faz a fluidificação da secreção dentro de 30 minutos. E, pelo menos, uma hora antes da administração de antibiótico nebulizado, uma vez que facilita a deposição dos medicamentos nas vias aéreas mais periféricas. Já a SSH deve ser realizada imediatamente antes da fisioterapia respiratória^{19,20}.

Uma revisão da Cochrane²⁰ reuniu evidências sobre a aplicação da dornase alfa, em relação às técnicas de desobstrução das vias aéreas e a hora do dia. No desfecho primário avaliado pelos autores, o VEF1 não foi afetado pelo momento da inalação. Assim, os autores concluíram que, diante

dos trabalhos disponíveis, não há evidências que afirmem que a indicação da inalação com dornase alfa, após as técnicas de desobstrução, seja mais ou menos eficaz, para a maioria dos desfechos, quando comparado à recomendação tradicional, que preconiza a administração da dornase alfa, 30 minutos antes da terapia de higiene brônquica.

Recomendações

Apesar de ser controverso, o efeito benéfico do posicionamento corporal, durante a terapia inalatória, na otimização da deposição pulmonar de partículas inaladas, o fisioterapeuta deve avaliar qual o posicionamento de preferência do paciente.

A indicação da terapia inalatória, associada ou não à PEP, deve ser indicada de forma individualizada e de acordo com a presença ou ausência de exacerbação pulmonar, uma vez que a proposta da terapia inalatória é ofertar a maior quantidade de partículas inalatórias, em menor dosagem e em quantidades suficientes, para otimizar o aproveitamento pulmonar da dose prescrita.

As terapias inalatórias antimicrobianas devem ser precedidas de fisioterapia respiratória, do uso de broncodilatadores e de agentes mucolíticos, no intuito de desobstruir a árvore brônquica e de diminuir o broncoespasmo, induzindo a maior penetração pulmonar do antibiótico.

Referências

1. Fink JB. Humidity and aerosol therapy. In: Cairo JM, Pilbeam SP, editors. *Mosby's Respiratory Care Equipment*, 8th ed. St Louis: Mosby; 2009. p. 88-143.
2. Kellett F, Redfern J, Niven RM. Evaluation of nebulised hypertonic saline (7%) as an adjunct to physiotherapy in patients with stable bronchiectasis. *Respir Med*. 2005 Jan;99(1):27-31.
3. Löndahl J, Möller W, Pagels JH, Kreyling WG, Swietlicki E, Schmid O. Measurement Techniques for Respiratory Tract Deposition of Airborne Nanoparticles: A Critical Review. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv*. 2014 Aug;27(4):229-54.
4. Nikander K, Prince I, Coughlin S, Warren S, Taylor G. Mode of Breathing- Tidal or Slow and Deep-through the I-neb Adaptive Aerosol Delivery (AAD) System Affects Lung Deposition of ^{99m}Tc-DTPA. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv*. 2010 Apr;23 Suppl 1:S37-43.
5. Kim CS, Jaques PA. Analysis of Total Respiratory Deposition of Inhaled Ultrafine Particles in Adult Subjects at Various Breathing Patterns. *J Aero Sci Tech*. 2010 Jun 24;38(6):525-40.
6. Rissler J, Gudmundsson A, Nicklasson H, Swietlick E, Wollmer P, Löndahl J. Deposition efficiency of inhaled particles (15-5000 nm) related to breathing pattern and lung function: an experimental study in healthy children and adults. *Part Fibre Toxicol*. 2017 Apr 8;14(1):10.
7. Benner WD, Zeman, KL. Effect of Body Size on Breathing Pattern and Fine-Particle Deposition in Children. *J Appl Physiol* (1985). 2004 Sep;97(3):821-6.
8. Agent P, Parrot H. Inhaled therapy in cystic fibrosis: agents, devices and regimens. *Breathe* (Sheff). 2015 Jun;11(2):110-8.
9. Alcoforado L, Pessôa Filho LC, Brandão DC, Galvão AM, Reinaux CMA, Andrade AD. Influence of change in lateral decubitus on pulmonary aerosol deposition. *Rev Bras Fisioter*. 2011 Aug-Sep;15(4):278-83. Portuguese.

10. WEST JB. *Princípios Básicos da Fisiologia Respiratória: princípios básicos*. 9. ed. Porto Alegre: Artmed; 2013.
11. Dentice RL, Elkins MR, Dwyer GM, Bye PTP. The use of an alternate side lying positioning strategy during inhalation therapy does not prolong nebulisation time in adults with Cystic Fibrosis: a randomised crossover trial. *BMC Pulm Med*. 2018 Jan 8;18(1):3.
12. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2001 Jun;138(6):845-50.
13. Rogers D, Doull IJ. Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. *Curr Paediatr*, 2005 Jun;15(3):223-238.
14. Kim IK, Saville AL, Sikes KL, Corcoran TE. Heliox-driven albuterol nebulization for asthma exacerbations: an overview. *Respir Care*. 2006 Jun;51(6):613-8.
15. Kress JP, Noth I, Gehlbach BK, Barman N, Pohlman AS, Miller A, et al. The utility of albuterol nebulized with heliox during acute asthma exacerbations. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002 May 1;165(9):1317-21.
16. Alcoforado L, Brandão S, Rattes C, Brandão D, Lima V, Ferreira Lima G, et al. Evaluation of lung function and deposition of aerosolized bronchodilators carried by heliox associated with positive expiratory pressure in stable asthmatics: A randomized clinical trial. *Respir Med*. 2013 Aug;107(8):1178-85.
17. Laube BL, Geller DE, Lin TC, Dalby RN, Diener-West M, Zeitlin PL. Positive Expiratory Pressure Changes Aerosol Distribution in Patients with Cystic Fibrosis. *Respir Care*. 2005 Nov;50(11):1438-44.
18. Shak S. Aerosolized Recombinant Human DNase I for the Treatment of Cystic Fibrosis. *Chest*. 1995 Feb;107(2 Suppl):65S-70S.
19. Dentice, R; Elkins, M. Timing of dornase alfa inhalation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018 Nov 12;11:CD007923.

AVALIAÇÃO DA EFICIÊNCIA DA TERAPIA INALATÓRIA E DOS DISPOSITIVOS INALATÓRIOS

Evanirso Silva Aquino e Franciely Helena da Silva

A eficiência do sistema de aerossol é avaliada pela emissão de dose, definida como a quantidade de droga que sai do dispositivo de entrega e a fração de partículas finas. Essas partículas finas, denominadas partículas respiráveis, correspondem à massa de partículas abaixo de um diâmetro de corte, a qual varia entre um a cinco micrômetros ¹.

Atualmente, os dispositivos de aerossolterapia geram porcentagens bem estabelecidas de partículas, entretanto, pode ocorrer variação na entrega medicamentosa, em função do diâmetro das vias aéreas, fluxos e tipo de dispositivo utilizado. Tais critérios justificam uma avaliação detalhada na escolha do dispositivo e seu funcionamento adequado durante o uso ².

Os métodos de avaliação da eficiência dos nebulizadores são baseados nas seguintes variáveis: débito de volume nebulizado, taxa de oferta da medicação, pressões geradas pelo sistema, taxa de fluxo e diâmetro aerodinâmico médio de massas. Tais variáveis são avaliadas somente em estudos clínicos ou pelos fabricantes, geralmente, antes do produto ser disponibilizado no mercado ³. As avaliações dos nebulizadores em uso pelos pacientes são feitas na atualidade, por meio dos relatos dos pacientes. No entanto, algumas metodologias utilizadas em pesquisa podem ser incorporadas na avaliação ambulatorial dos sistemas utilizados pelos pacientes com FC.

Inicialmente, a avaliação dos nebulizadores pode ser realizada pela análise dos compressores a jato de ar. Uma das variáveis consideradas de funcionamento adequado destes sistemas é a pressão gerada pelo fluxo de ar de saída do compressor ⁴. As pressões produzidas pelo compressor influenciam a taxa do fluxo de gás, fator importante na formação de partículas de aerossol ^{5,6}. A conexão de um manômetro de pressão na saída do compressor irá avaliar a pressão gerada por esse fluxo de ar. Para considerar se os valores estão de acordo com as características do aparelho, é necessário comparar

os valores com as especificações técnicas do fabricante do dispositivo. O manual de operação dos nebulizadores, geralmente, tem informações importantes sobre o tempo de uso do inalador, quais componentes devem ser trocados e a frequência de troca de cada dispositivo. A leitura dessas informações deve ser encorajada, para melhor utilização desses equipamentos.

Outra forma de avaliação dos nebulizadores é por meio da avaliação do total de droga nebulizada, de acordo com o método padronizado por Coates e et al ⁷. Essa metodologia consiste na pesagem prévia dos nebulizadores com dose padrão de 2,5ml de soro fisiológico. Posteriormente, com o nebulizador conectado ao compressor, aguardam-se dez minutos e uma nova pesagem é feita. O volume residual ou volume morto é determinado, subtraindo-se o peso nebulizado seco do peso pós-nebulização. O volume de ejeção do nebulizador ou débito de volume nebulizado se determina ao se definir o peso pós-nebulização do peso pré-nebulização. O peso é medido em gramas (g) e o volume baseado em uma unidade de densidade de 1g/mL. Abaixo, estão as seguintes fórmulas para cálculo ^{7,8}.

- Volume de preenchimento = Peso pré inalação – peso seco
- Débito de volume nebulizado = Peso pré inalação – peso pós inalação
- Volume residual = Peso pós inalação – Peso seco

Para avaliação dos pesos, deve ser utilizada uma balança de precisão com, no mínimo, três casas depois da vírgula.

Os aspectos relacionados ao paciente, também, devem ser considerados na avaliação. Estudos mostram que, quando as técnicas inalatórias são realizadas pelos pacientes de acordo com a recomendação do fabricante, todos os dispositivos inaladores são eficazes e podem atingir efeitos terapêuticos semelhantes, mesmo que sejam necessárias doses diferentes ^{9,10}. Entretanto, pode ser observado que muitos pacientes não utilizam a técnica correta, ou por não terem sido instruídos adequadamente, ou por modificarem a técnica, após a orientação.

No que concerne o manejo da FC, a má adesão ao tratamento é comum, assim como, na maioria das áreas terapêuticas. É importante que a técnica inalatória seja avaliada e ensinada por profissionais de saúde especializados aos pacientes e suas famílias ^{11,12}.

Para avaliação da técnica correta de utilização do dispositivo, é solicitado aos pacientes ou responsáveis que descrevam verbalmente e demonstrem como utilizam o dispositivo. A técnica de inalação deve ser avaliada por um fisioterapeuta treinado, o qual registrará os achados em uma lista de controle. Em seguida, documenta-se em formulário padronizado e verificam-se os passos essenciais para a entrega adequada dos medicamentos, seja com dispositivos nebulímetros dosimetrados ou com uso de nebulizador ^{13,14}.

Recomendações

A avaliação da técnica inalatória, também, deve ser utilizada nos centros de tratamento para melhor efetividade terapêutica e constantemente abordada nas consultas periódicas pelos profissionais dos centros, a fim de garantir a informação correta aos pacientes e cuidadores.

Referências

1. Laube BL, Janssens HM, de Jongh FH, Devadason SG, Dhand R, Diot P, et al. What the pulmonary specialist should know about the new inhalation therapies. *Eur Respir J*. 2011 Jun;37(6):1308-31.
2. Nikander K, Prince I, Coughlin S, Warren S, Taylor G. Mode of breathing-tidal or slow and deep-through the I-neb Adaptive Aerosol Delivery (AAD) system affects lung deposition of (99 m)Tc-DTPA. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv*. 2010 Apr;23 Suppl 1:S37-43.
3. Berg EB, Picard RJ. In vitro delivery of budesonide from 30 jet nebulizer/compressor combinations using infant and child breathing patterns. *Respir Care*. 2009 Dec;54(12):1671-8.
4. Fiel SB, Fuchs HJ, Johnson C, Gonda I, Clark AR. Comparison of three jet nebulizer aerosol delivery systems used to administer recombinant human DNase I to patients with cystic fibrosis. The Pulmozyme rhDNase Study Group. *Chest*. 1995 Jul;108(1):153-6.
5. Daniels T, Mills N, Whitaker P. Nebuliser systems for drug delivery in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Apr 30;(4):CD007639.
6. Rubin BK. Air and soul: the science and application of aerosol therapy. *Respir Care*. 2010 Jul;55(7):911-21.
7. Ho SL, Coates AL. Effect of dead volume on the efficiency and the cost to deliver medications in cystic fibrosis with four disposable nebulizers. *Can Respir J*. 1999 May-Jun;6(3):253-60.
8. Loffert DT, Ikle D, Nelson HS. A comparison of commercial jet nebulizers. *Chest*. 1994 Dec;106(6):1788-92.
9. Brocklebank D, Ram F, Wright J, Barry P, Cates C, Davies L, et al. Comparison of the effectiveness of inhaler devices in asthma and chronic obstructive airways disease: a systematic review of the literature. *Health Technol Assess*. 2001;5(26):1-149.
10. Dolovich MB, Ahrens RC, Hess DR, Anderson P, Dhand R, Rau JL, et al. Device selection and outcomes of aerosol therapy: Evidence-based guidelines: American College of Chest Physicians/American College of Asthma, Allergy, and Immunology. *Chest*. 2005 Jan;127(1):335-71.
11. Crompton GK, Barnes PJ, Broeders M, Corrigan C, Corbetta L, Dekhuijzen R, et al. Aerosol Drug Management Improvement Team. The need to improve inhalation technique in Europe: a report from the Aerosol Drug Management Improvement Team. *Respir Med*. 2006 Sep;100(9):1479-94.
12. Chrystyn H, Price D. Not all asthma inhalers are the same: factors to consider when prescribing a new inhaler. *Prim Care Respir J*. 2009 Dec;18(4):243-9.
13. Topal E, Celiksoy MH, Catal F, Sinanoglu MS, Karakoc HT, Sancak R, et al. Assessment of skills using a spacer device for a metered-dose inhaler and related independent predictive factors in caregivers of asthmatic preschool children. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2016 Feb;6(2):130-4.
14. Bos AC, Tiddens HAWM, Minh KT, Heeres I, Overweel-Uijterlinde JL, Kok AE, et al. Daily Observations of Nebuliser Use and Technique (DONUT) in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016 Sep;15(5):645-51.

TERAPIA INALATÓRIA E COLETA DE SECREÇÃO

Maristela Trevisan Cunha e Paula Cristina Harumi Aoki Panegaci

A infecção crônica pulmonar, principalmente por *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Burkholderia cepacia* é a principal causa de morbidade e mortalidade em pacientes com Fibrose Cística (FC) ¹. Todos os pacientes com FC, independente de sua condição clínica, devem ser submetidos à coleta de cultura de secreção do trato respiratório ¹. A rotina de coleta de secreção das vias aéreas, em adultos e crianças com FC, ocorre em cada consulta ou a cada 2-3 meses. Está indicada, também, após o tratamento da erradicação da infecção ¹. Quanto mais rigorosa a monitorização, melhor controle epidemiológico da infecção e colonização das vias aéreas. A fisioterapia respiratória² auxilia na eliminação das secreções respiratórias, podendo contribuir para a coleta de secreção.

Em caso de pacientes com dificuldade de expectorar, o escarro poderá ser coletado da secreção faríngea, por meio das técnicas de swab, aspirado de nasofaringe, tosse após inalação de solução salina hipertônica ou por lavado broncoalveolar. Em pacientes entubados, a coleta deste material é realizada através de sonda de aspiração ¹.

Swab da tosse ou de vias aéreas superiores

Para a coleta de secreção de orofaringe obtida por swab, deve-se solicitar ao paciente que abra bem a boca e, com o auxílio do abaixador de língua, fazer esfregaços do swab sobre as amígdalas e faringe posterior, evitando tocar na língua e na mucosa bucal. Acondicionar em tubo estéril seco e enviar imediatamente ao laboratório, para evitar a excessiva secagem do material ³. O swab da tosse consiste na introdução e manutenção da haste com algodão na ponta pressionando sobre a garganta e, posteriormente, pedir para o paciente tossir.

Escarro por expectoração 4,5

Os exames microbiológicos do escarro permitem identificar os micro-organismos nas infecções do trato respiratório inferior. Entretanto, o escarro pode estar contaminado com micro-organismos da microbiota normal da orofaringe, os quais, por sua vez, também, causam infecção no trato respiratório inferior. A hemocultura e lavado broncoalveolar (LBA) podem fornecer resultados mais confiáveis; porém, são métodos mais invasivos.

Para a coleta do escarro, o paciente deve ser orientado a:

- escovar os dentes, somente com água (não utilizar pasta dental) e enxaguar a boca várias vezes, inclusive com gargarejos.
- respirar fundo várias vezes e tossir profundamente, recolhendo a amostra em um frasco de boca larga.
- a secreção é coletada em frasco estéril de boca larga, com um volume de cerca de 3 a 5 ml de escarro obtido por esforço de tosse.

As amostras de saliva são impróprias para análise bacteriológica, pois não representam o processo infeccioso.

Coletar somente uma amostra por dia, se possível, o primeiro escarro da manhã, antes da ingestão de alimentos.

Escarro Induzido com Solução Salina Hipertônica (SSH)

A nebulização de solução salina hipertônica, no manejo da doença respiratória dos pacientes FC, tem sido, frequentemente, utilizada.¹ Trata-se de um procedimento não invasivo, rápido, de baixo custo e de fácil realização. Porém, deve ser executado por profissional tecnicamente habilitado. A técnica consiste na nebulização da solução salina hipertônica com concentrações entre 3 a 7%^{1,6,7}. Tem efeito estimulante da tosse, auxilia na expectoração, melhora a hidratação das vias aéreas, acarreta aumento no transporte ciliar e melhora as propriedades reológicas do escarro. Portanto, melhora o clearance mucociliar e a função pulmonar em curto período de tempo^{8,9}.

Para a adequada indução do escarro, os seguintes passos devem ser seguidos:

1. Nebulizar de 1 a 2,5 ml em 20 minutos (no máximo, duas tentativas). Se o material não for obtido na primeira tentativa, aguardar 30 minutos para repetir o procedimento;
2. Seguir orientações padronizadas para coleta de escarro e envio dos espécimes ao laboratório;
3. Os pacientes devem ser rigorosamente agendados com intervalos mínimos de uma hora.

A indução de escarro com solução salina hipertônica (com ou sem inalação prévia de broncodilatador) consiste em método seguro e bem tolerado pelos pacientes; entretanto, podem ocorrer alguns efeitos colaterais como salivação, boca salgada, náuseas, tosse, dispneia e broncoespasmo. A salivação, a boca salgada e as náuseas podem ser evitadas ou amenizadas, se o paciente lavar a boca com água, antes do início e entre o intervalo de cada nebulização. Os sintomas respiratórios (tosse, dispneia, broncoespasmo) podem ser prevenidos com inalação de broncodilatador, antes do início do exame. Como recomendação, nos pacientes que apresentam função pulmonar reduzida, antes do início da indução de escarro, a mesma pode ser realizada com solução salina isotônica e inalação prévia de salbutamol spray, diminuindo-se, assim, a chance de piora da função pulmonar^{1,9}.

Lavado Broncoalveolar

O procedimento de lavado broncoalveolar é realizado por equipe médica especializada e é considerado o método mais fidedigno para investigação microbiológica do trato respiratório inferior⁵. O tempo do transporte da amostra é essencial, devendo estar em torno de 30 minutos ou ser mantida sob refrigeração por até 3 horas^{5,11}. O material deverá ser obtido antes das biópsias de escovados, para se evitar excesso de sangue.

Fisioterapia e coleta de secreção

A Fisioterapia Respiratória é uma especialidade muito importante do tratamento do paciente com FC e se utiliza de diversas técnicas, que auxiliam tanto na remoção como na eliminação das secreções respiratórias^{1,2,12}. Essas técnicas em associação com as nebulizações têm efeito positivo na expectoração, contribuindo, assim, para a coleta da secreção respiratória, que é essencial para o acompanhamento da infecção bacteriana crônica das vias aéreas nos pacientes com fibrose cística, para a identificação de infecções oportunistas e como método de acompanhamento de intervenções terapêuticas^{1,12,13}.

Recomendações

Recomenda-se coleta de secreção das vias aéreas em adultos e crianças com FC a cada 2-3 meses e após o tratamento da erradicação da infecção. Deve-se, inicialmente, tentar colher o escarro de forma espontânea, através da tosse ou precedida de inalação por SSH e fisioterapia respiratória. Em crianças menores, realizar a coleta de material por aspiração ou através do Swab de vias aéreas superiores ou da tosse.

Referências

1. Athanzio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EFA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2017 May-Jun;43(3):219-245. Portuguese.
2. Adde FV. Cystic fibrosis in Pediatrics. *Pediatr Mod*. 2014 Jan;50(1):1-11. Portuguese.
3. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003 Oct 15;168(8):918-51.
4. Anvisa. Serviços de saúde [Internet]. 2004 [citado 2018 Jan 22]. Disponível em: http://www.anvisa.gov.br/servicosade/microbiologia/mod_3_2004.
5. Ministério da Saúde. Procedimentos Laboratoriais: da Requisição do Exame à Análise Microbiológica. 2014 [citado 2018 Jan 22]. Disponível em: central3.to.gov.br/arquivo/298422.
6. Elkins MR, Robinson M, Rose BR, Harbour C, Moriarty CP, Marks GB, et al. A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 2006 Jan 19;354(3):229-40.
7. Dentice RL, Elkins MR, Middleton PG, Bishop JR, Wark PA, Dorahy DJ, et al. A randomised trial of hypertonic saline during hospitalisation for exacerbation of cystic fibrosis. *Thorax*. 2016 Feb;71(2):141-7.
8. Wark P, McDonald VM. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Apr 15;(2):CD001506.

9. Tam J, Nash EF, Ratjen F, Tullis E, Stephenson A. Nebulized and oral thiol derivatives for pulmonary disease in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Jul 12;(7):CD007168.
10. Adde FV, Marostica PJC, Ribeiro MAGO, Santos CIS, Solé D, Vieira SE. Diretrizes de Saúde Suplementar Fibrose Cística. 31 de janeiro de 2011.
11. Cuthbertson L, Rogers GB, Walker AW, Oliver A, Hafiz T, Hoffman LR, et al. Time between collection and storage significantly influences bacterial sequence composition in sputum samples from cystic fibrosis respiratory infections. *J Clin Microbiol.* 2014 Aug;52(8):3011-6.
12. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology.* 2016 May;21(4):656-67.
13. Elkins M, Dentice R. Timing of hypertonic saline inhalation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016 Dec 22;12:CD008816.

RECOMENDAÇÕES PARA O CONTROLE DA INFECÇÃO NA TERAPIA INALATÓRIA

Adriana Della Zuana

Vários tipos de nebulizadores estão disponíveis para o uso com diferentes medicações ¹ e a necessidade de prescrição cada vez mais frequente de medicações por via inalatória para pacientes com FC tem levado ao maior uso de nebulizadores para o uso domiciliar ^{2,3}.

Os pacientes com FC apresentam grande suscetibilidade à colonização e infecção pulmonar por bactérias específicas, sendo o estabelecimento de uma infecção broncopulmonar crônica a maior causa de dano pulmonar progressivo ⁴. É reconhecido que patógenos são comumente isolados nos nebulizadores ⁵, e existe uma preocupação de que esses equipamentos possam contribuir como uma fonte de infecção bacteriana para as vias aéreas inferiores ^{2,6}.

Ao longo dos anos, muitos autores têm se preocupado com o tratamento inalatório e sua relação entre o processo de desinfecção dos nebulizadores de uso domiciliar, seja em relação às técnicas utilizadas ⁷ e como sobre o fato dos critérios não estarem bem estabelecidos para a sua limpeza domiciliar ^{8,9}. Acredita-se que a contaminação de nebulizadores de uso domiciliar é frequente e que isso pode estar relacionado à variedade de práticas de limpeza e desinfecção dos nebulizadores ¹⁰. Autores destacam que, na ausência de limpeza, a maioria dos nebulizadores de pacientes com FC é contaminada por uma flora patogênica ¹¹.

O risco de contaminação do equipamento domiciliar de inalação nos pacientes depende de vários fatores, tais como: o tipo de equipamento usado e do material do nebulizador; a eficiência do método de limpeza e de desinfecção recomendada aos pacientes e a adesão dos pacientes a essas recomendações dos fabricantes; a qualidade microbiológica da água de torneira (se usada) ¹².

Em 2003, a Cystic Fibrosis Foundation (CFF) elaborou um consenso sobre a importância do

controle da infecção na FC e cita, como princípios relevantes, a higiene e a desinfecção apropriadas dos nebulizadores de uso domiciliar. Indica, ainda, a necessidade de programas de educação continuada para a obtenção de bons níveis de adesão¹³.

Em 2014, um estudo realizado em um centro de referência em FC, na cidade de São Paulo¹⁴, demonstrou uma prevalência de contaminação nos nebulizadores de uso domiciliar bastante significativa (57,5%), a despeito da maioria dos pacientes relatar ter conhecimento da importância das práticas de limpeza e desinfecção dos mesmos. Esse achado indica a necessidade de melhoria dessas práticas. Na maioria dos casos, os métodos de higiene e desinfecção dos nebulizadores referidos pelos pacientes estavam em desacordo com as recomendações internacionais¹³ e somente 25% realizavam a fervura das diferentes partes do nebulizador, recomendada pela CFF, como método de desinfecção. Neste estudo, a orientação sobre a higiene e desinfecção recomendada¹⁴ foi adaptada do modelo recomendado pela CFF³, juntamente com as orientações dadas pelo fabricante do nebulizador¹⁵, seguindo as seguintes etapas:

1. Higiene (limpeza): em seguida ao uso do nebulizador, ele deve ser desmontado e suas partes devem ser lavadas por dentro e por fora com detergente neutro e água da torneira (exceto a mangueira e seu adaptador, que devem ser secos, deixando-os conectados por dois minutos no compressor ou com as duas extremidades penduradas para baixo) e enxaguadas com água da torneira.
2. Desinfecção: colocar as partes ainda desmontadas em um recipiente com água e deixar ferver por cinco minutos. Se forem desinfetadas com água fervente, não é necessário, o enxágue. Não ferver a mangueira, seu adaptador ou a máscara. Realizar esse procedimento uma vez ao dia.
3. Secagem: após o enxágue final, deixar a água no material escoar e secá-lo, preferencialmente, com papéis toalhas ou pano limpo.
4. Armazenagem: montar todas as partes do nebulizador e guardar em um recipiente para essa única finalidade.

Outras alternativas de desinfecção, como colocar as partes do nebulizador no compartimento superior da lava-louças¹⁵ ou por meio da fervura em recipiente com água no forno de micro-ondas, também, foram recomendadas¹⁶.

O consenso publicado pela CFF¹³ declara que as práticas de higiene, desinfecção e secagem das peças dos nebulizadores são passos críticos no controle de infecção em pacientes com FC, tanto no domicílio como em ambientes hospitalares.

Apesar das práticas sobre higiene e desinfecção dos nebulizadores de uso domiciliar serem tão disseminadas, um estudo recente encontrou 57,7% de contaminação por fungos no equipamento inalatório de pacientes com FC; portanto, tais técnicas devem ser enfatizadas¹⁷.

Recomendações

É necessário disseminar as informações e educar os pacientes e seus cuidadores sobre as práticas de higiene e desinfecção dos nebulizadores, pois podem existir barreiras culturais e sociais para a sua implementação. A educação sobre as práticas de higiene e desinfecção deveria ser oferecida por profissionais que têm estreito relacionamento com pacientes e seus pais/responsáveis, como fisioterapeutas e profissionais que prescrevem medicações inalatórias.

Referências

1. Daniels T, Mills M, Whitaker P. Nebuliser systems for drug delivery in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Apr 30;(4):CD007639.
2. Reychler G, Aarab K, Van Ossel C, Gigi J, Simon A, Leal T, et al. In vitro evaluation of efficacy of 5 methods of disinfection on mouthpieces and facemasks contaminated by strains of cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros*. 2005 Sep;4(3):183-7.
3. Brzezinski LXC, Riedi CA, Kussek P, Souza HH, Rosário N. Nebulizers in cystic fibrosis: a source of bacterial contamination in cystic fibrosis patients? *J Bras Pneumol*. 2011 May-Jun;37(3):341-7. English, Portuguese.
4. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003 Oct 15;168(8):918-51.
5. Blau H, Mussaffi H, Zahav MM, Prais D, Livne M, Czitron BM, et al. Microbial contamination of nebulizers in the home treatment of cystic fibrosis. *Child Care Health Dev*. 2007 Jul;33(4):491-5.
6. Lester MK, Flume PA, Gray SL, Anderson D, Bowman CM. Nebulizer use and maintenance by cystic fibrosis patients: a survey study. *Respir Care*. 2004 Dec;49(12):1504-8.
7. Rosenfeld M, Emerson J, Astley S, Joy P, Williams-Warren J, Standaert TA, et al. Home nebulizer use among patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 1998 Jan;132(1):125-31.
8. O'Malley CA, VandenBranden SL, Zheng XT, Polito AM, McColley SA. A day in the life of a nebulizer: surveillance for bacterial growth in nebulizer equipment of children with cystic fibrosis in the hospital setting. *Respir Care*. 2007 Mar;52(3):258-62.
9. Rosenfeld M, Joy P, Nguyen CD, Krzewinski J, Burns JL. Cleaning home nebulizers used by patients with cystic fibrosis: is rinsing with tap water enough? *J Hosp Infect*. 2001 Nov;49(3):229-30.
10. Hutchinson GR, Parker S, Pryor JA, Duncan-Skingle F, Hoffman PN, Hodson ME, et al. Home-use nebulizers: a potential primary source of *Burkholderia cepacia* and other colistin-resistant, gram-negative bacteria in patients with cystic fibrosis. *J Clin Microbiol*. 1996 Mar;34(3):584-7.
11. Vassal S, Taamma R, Marty N, Sardet A, d'athis P, Brémont F, et al. Microbiologic contamination study of nebulizers after aerosol therapy in patients with cystic fibrosis. *Am J Infect Control*. 2000 Oct;28(5):347-51.
12. Jakobsson BM, Onnered AB, Hjelte L, Nystrom B. Low bacterial contamination of nebulizers in home treatment of cystic fibrosis patients. *J Hosp Infect*. 1997 Jul;36(3):201-7.
13. Saiman L, Siegel J, Cystic Fibrosis Foundation. Infection control recommendations for patients with cystic fibrosis: microbiology, important pathogens, and infection control practices to prevent patient-to-patient transmission. *Infect Control Hosp Epidemiol*. 2003 May;24(5 Suppl):S6-52.
14. Della Zuana A, Garcia Dde O, Juliani RC, Silva Filho LV. Effect that an educational program for cystic fibrosis patients and caregivers has on the contamination of home nebulizers. *J Bras Pneumol*. 2014 Mar-Apr;40(2):119-27.
15. Cleaning & Maintenance; Starnberg: PARI; Cleaning & Maintenance; 2013. pp. c2008–c2013.
16. Baravalle-Einaudi M, Dufeu N, Dupont C, Vecellio L, Delaisi B, Carsin A, et al. Vibrating-mesh nebulizer maintenance by CF patients: Results from a French survey. *Pulm Pharmacol Ther*. 2017 Jun;44:57-60.

17. Peckham D, Williams K, Wynne S, Denton M, Pollard K, Barton R. Fungal contamination of nebulizer devices used by people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016 Jan;15(1):74-7.
18. Garber E, Desai M, Zhou J, Alba L, Angst D, Cabana M, et al. Barriers to adherence to cystic fibrosis infection control guidelines. *Pediatr Pulmonol*. 2008 Sep;43(9):900-7.
19. Miroballi Y, Garber E, Jia HM, Zhou JJ, Alba L, Quittell LM, et al. Infection control knowledge, attitudes, and practices among cystic fibrosis patients and their families. *Pediatr Pulmonol*. 2012 Feb;47(2):144-52.

ADESÃO E AJUSTES TERAPÊUTICOS DA TERAPIA INALATÓRIA

José Maria Gonçalves Neto e Nelbe Nesi Santana

A rotina diária de cuidados dos pacientes com FC é complexa e demanda tempo, o que, por sua vez, pode impactar na adesão às terapias. Sawicki et al mostraram, em seus estudos, que a adesão às terapias inalatórias é mais baixa que aquela relacionada aos medicamentos orais¹. Um dos principais fatores responsáveis pela adesão às medicações é o conhecimento do indivíduo a respeito da sua doença. Alguns estudos associam a adesão às terapias ao conhecimento dos pais e pacientes a respeito da FC e seu tratamento^{2,3}. Logo, a educação continuada relacionada ao conhecimento da doença e do tratamento torna-se um grande recurso para melhorar a adesão aos tratamentos propostos.

Muitos autores estudam as barreiras relatadas pelos pacientes com FC que interferem na adesão aos medicamentos. Entre elas, estão a ausência da percepção dos benefícios do tratamento e a escassez de sintomas importantes que justifique a necessidade de realizar o tratamento^{4,5}. Isto permite inferir a necessidade das orientações periódicas sobre o papel das terapias inalatórias a longo prazo para o prognóstico da doença.

Dentre os métodos de monitorização da adesão às terapias inalatórias, em pacientes com FC descritos na literatura, estão os questionários autorrelatados, os levantamentos de retirada de medicamentos na farmácia e aparelhos eletrônicos associados aos nebulizadores que quantificam o uso dos mesmos^{6,7}. Assim, instrumentos para a quantificação e monitorização da adesão ao tratamento inalatório se fazem necessários.

Na atualidade, já existem nebulizadores eletrônicos portáteis eficientes e mais rápidos e que permitem realizar a terapia inalatória em menor tempo e com ótimo aproveitamento da medicação. Alguns deles, também, possuem um sistema capaz de identificar o tempo de uso e se toda a medicação foi administrada pelo paciente, realizando, assim, o monitoramento da aderência a este tipo de

tratamento^{6,8}. Embora este seja um método eficaz e objetivo de quantificar a realização das nebulizações, este equipamento, ainda, está distante da realidade da maioria de nossos pacientes brasileiros.

Outra maneira de acompanhar e monitorizar a adesão às terapias inalatórias na FC são levantamento e análise da retirada das medicações na farmácia do centro de referência, visto que tratam-se das únicas maneiras que o paciente dispõe de obter a medicação inalatória específica para o tratamento. Para se analisar a aderência através do levantamento farmacêutico, calcula-se a taxa de posse do medicamento, que significa a soma de todos os dias de fornecimento da medicação dividida pelo número de dias que a mesma foi prescrita. Este método costuma ser realizado em alguns estudos, e parece correlacionar a aderência às terapias inalatórias ao entendimento da doença pelos pacientes e seus familiares^{7,9}. Entretanto, são frequentes os questionamentos quanto a esse método de avaliação, uma vez que retirar o medicamento da farmácia não significa, necessariamente, fazer uso da medicação. Outra forma de avaliação consiste na aplicação de questionários padronizados que podem ser respondidos pelos pacientes ou cuidadores. Esse método permite estabelecer escore de pontuação e, por ser tratar de um método simples, facilita sua aplicação na rotina dos centros de assistência. Sua principal limitação é a subjetividade, visto que as respostas podem ser superestimadas.

Conway et al. desenvolveram um questionário para monitorizar a aderência de pacientes com FC, tanto às medicações orais quanto às terapias inalatórias. O questionário constava de questões simples sobre as barreiras que dificultavam a aderência, além de questões objetivas relacionadas à realização ou não do tratamento¹⁰. Dalcin et al. adaptaram esse questionário e aplicaram em pacientes brasileiros, concluindo que a adesão autorrelatada mostrou-se elevada e se correlacionou inversamente com o escore clínico de Swachman-Kulczycki, ou seja, os pacientes mais graves aderiram mais ao tratamento¹¹.

McNamara et al. evidenciaram, em seus estudos, que a aderência era melhor no período noturno que no período matinal, o que permite inferir que orientar a maior parcela de nebulizações para o período do fim do dia seja uma possibilidade para aumentar o índice de realização das mesmas⁸.

Ao mesmo tempo em que o conhecimento das barreiras seja um facilitador, entender a rotina do paciente, também, ajuda na aderência, visto que os horários das nebulizações seriam ajustados de acordo com suas atividades diárias. Hoje, já se sabe que a comunicação, o apoio e a inclusão dos pacientes na tomada de decisões pertinentes ao seu tratamento se associam à melhor adesão em doenças crônicas^{12,13}.

Dentre as medicações utilizadas na terapia inalatória na FC, destacam-se os broncodilatadores, a solução hipertônica ou salina, a dornase-alfa, os corticosteroides e antibióticos inalatórios. Essas medicações são prescritas pelo pneumologista, de acordo com as necessidades e características do paciente, e devem seguir uma ordem ideal de realização com períodos de intervalos diferentes.

A nebulização salina ou hipertônica pode ser feita a 6% ou 7% de cloreto de sódio, uma vez ao dia, para auxiliar na hidratação da secreção traqueobrônquica. Deve ser feita, sempre, após o uso do broncodilatador e, imediatamente, antes da fisioterapia respiratória¹⁴⁻¹⁶.

A dornase-alfa melhora as propriedades viscoelásticas do muco e deve ser realizada, preferencialmente, uma vez ao dia, à tarde, e, no mínimo, 30 minutos antes da realização das terapias de remoção das secreções pulmonares^{15,16}. Embora alguns estudos não demonstrem diferenças, estatisticamente, significativas na função pulmonar, entre realizar a dornase-alfa antes de dormir ou após acordar^{17,18}, a realização dessa terapia à noite pode ser contraindicada, visto que o sono diminui a chance de expectoração. Além disso, a tosse noturna, desencadeada pela nebulização, pode apresentar impacto na qualidade do sono do indivíduo¹⁹.

Alguns autores estudaram a diferença entre realizar a nebulização, antes e após a fisioterapia respiratória, e chegaram à conclusão de que a dornase-alfa, quando realizada antes da remoção de secreção pulmonar, diminui a obstrução das pequenas vias aéreas^{20,21}.

Poucos são os estudos que avaliam o melhor momento para a realização dos corticoides e antibióticos inalatórios. Porém, seria adequado que os mesmos fossem administrados com o sistema respiratório livre de secreção traqueobrônquica, para que haja melhor eficácia. Logo, o momento ideal para a realização dessa terapia seria após a fisioterapia respiratória.

Recomenda-se a seguinte ordem de realização da terapia inalatória associada aos procedimentos fisioterapêuticos. Inicialmente, administração de medicação broncodilatadora seguida da realização dos mucolíticos, tais como a SSH e/ou dornase alfa. Após a realização da dornase alfa, é necessário aguardar pelo menos 30 minutos e, em seguida, a realização da fisioterapia respiratória. Após a remoção das secreções, finalizar com a administração de corticosteroides e/ou antibióticos inalatórios.

Visto que o tratamento da FC será realizado por toda a vida, as orientações domiciliares, incluindo a terapia inalatória, deve-se levar em conta as atividades de vida diária e encaixar a terapia inalatória na rotina diária do paciente. Assim, as terapias, bem como as outras rotinas do tratamento da FC, devem ser realizadas de acordo com o horário da escola ou do trabalho, em adultos, respeitando, também, o horário das demais atividades importantes realizadas pelo paciente⁹.

Durante a orientação relacionada ao tratamento domiciliar, incluindo as terapias inalatórias, é importante que o fisioterapeuta forneça informações baseadas em evidências científicas sobre o uso das medicações, bem como os melhores horários para a sua realização²². Porém, se faz necessário, ouvir do paciente sua rotina, para que, na medida do possível, se estabeleça um cronograma diário dos cuidados que respeitem tanto as evidências científicas quanto às atividades essenciais do indivíduo.

Recomendação

Recomendam-se a avaliação e monitoramento da adesão ao tratamento bem como identificar as barreiras e facilitadores na realização do tratamento inalatório.

Recomenda-se realizar a adaptação da rotina do tratamento à vida do paciente em horários que favorecerão a sua realização, levando em consideração as atividades diárias do indivíduo

Recomenda-se a realização de um cronograma diário referente aos tratamentos realizados de acordo com a rotina do paciente e o uso da sequência adequada no tratamento inalatório, no intuito de potencializar os efeitos terapêuticos.

Referências

1. Sawicki G, Heller K, Demars N, Robinson W. Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: Youth and parent perspectives. *Pediatr Pulmonol*. 2015 Feb;50(2):127-36.
2. Ievers CE, Brown RT, Drotar D, Caplan D, Pishevar BS, Lambert RG. Knowledge of physician prescriptions and adherence to treatment among children with cystic fibrosis and their mothers. *J Dev Behav Pediatr*. 1999 Oct;20(5):335-43.
3. Balfour L, Armstrong M, Holly C, Gaudet E, Aaron S, Tasca G, et al. Development and psychometric validation of cystic fibrosis knowledge scale. *Respirology*. 2014 Nov;19(8):1209-14.
4. Latchford G, Duff A, Quinn J, Conway S, Conner M. Adherence to nebulised antibiotics in cystic fibrosis. *Patient Educ Couns*. 2009 Apr;75(1):141-4.

5. Daniels T, Goodacre L, Sutton C, Pollard K, Conway S, Peckham D. Accurate assessment of adherence: self-report and clinician report vs electronic monitoring of nebulizers. *Chest*. 2011 Aug;140(2):425-432.
6. Iqbal S, Ritson S, Prince I, Denyer J, Everard ML. Drug delivery and adherence in young children. *Pediatr Pulmonol*. 2004 Apr;37(4):311-7.
7. Eakin MN, Bilderback A, Boyle MP, Mogayzel PJ, Riekert KA. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2011 Jul;10(4):258-64.
8. McNamara PS, McCormack P, McDonald AJ, Heaf L, Southern KW. Open adherence monitoring using routine data download from an adaptive aerosol delivery nebulizer in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2009 Jul;8(4):258-63.
9. Faint NR, Staton JM, Stick SM, Foster JM, Schultz A. Investigating self-efficacy, disease knowledge and adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis. *J Paediatr Child Health*. 2017 May;53(5):488-493.
10. Conway SP, Pond MN, Hamnett T, Watson A. Compliance with treatment in adult patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 1996 Jan;51(1):29-33.
11. Dalcin PTR, Rampon G, Pasin LR, Ramon GM, Abrahão CLO, Oliveira VZ. Adherence to treatment in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2007 Nov-Dec;33(6):663-70. Portuguese.
12. Becker ER, Robin DW. Translating primary care practice climate into patient activation: the role of patient trust in physician. *Med Care*. 2008 Aug;46(8):795-805.
13. Parchman ML, Zeber JE, Palmer RF. Participatory decision making, patient activation, medication adherence, and intermediate clinical outcomes in type 2 diabetes: a STARNet study. *Ann Fam Med*. 2010 Sep-Oct;8(5):410-7.
14. Tarran R1, Grubb BR, Parsons D, Picher M, Hirsh AJ, Davis CW, et al. The CF salt controversies: in vivo observations and therapeutic approaches. *Mol Cell*. 2001 Jul;8(1):149-58.
15. Ratjen F. Restoring airway surface liquid in cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 2006 Jan 19;354(3):291-3.
16. Mall MA, Elborn IS. Cystic fibrosis. [Wakefield, UK: European Respiratory Society]; 2014. ERS monograph.
17. Royal Brompton, Harefield NHS. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. Royal Brompton Hospital. 6. ed. 2014. Available from: <http://www.rbht.nhs.uk/childrencf>.
18. Anderson P, Morton J. Evaluation of two different timings of Pulmozyme nebulization in relation to chest physiotherapy in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2009 Jun;8(Suppl 2):S74.
19. van der Giessen LJ, Gosselink R, Hop WC, Tiddens HA. Recombinant human DNase nebulization in children with cystic fibrosis: before bedtime or after waking up? *Eur Respir J*. 2007 Oct;30(4):763-8.
20. Dentice R, Elkins M. Timing of dornase alfa inhalation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Jul 26;7:CD007923.
21. van der Giessen LJ, de Jongste JC, Gosselink R, Hop WC, Tiddens HA. RhDNase before airway clearance therapy improves airway patency in children with CF. *Pediatr Pulmonol*. 2007 Jul;42(7):624-30.
22. Zemanick ET1, Harris JK, Conway S, Konstan MW, Marshall B, Quittner AL. Measuring and improving respiratory outcomes in cystic fibrosis lung disease: opportunities and challenges to therapy. *J Cyst Fibros*. 2010 Jan;9(1):1-16.

ESTRATÉGIAS DE EDUCAÇÃO PARA FAMILIARES E PACIENTES

Eloá Monteiro Lopes e Tatiane Nascimento de Andrade

Compreender como o tratamento deve ser feito, por parte do paciente e seu cuidador, é fundamental para manter a estabilidade do quadro clínico. Os equipamentos utilizados e sua forma adequada de manuseio favorecem uma melhor deposição medicamentosa nos pulmões. Dessa forma, estratégias de educação são necessárias para que o paciente e sua família consigam realizar uma autogestão do tratamento, de forma eficiente e sem comprometer o tratamento proposto ¹.

O ponto chave para o treinamento da criança e dos familiares a respeito da terapia inalatória é através de repetições sucessivas da técnica inalatória, até que consigam realizar o procedimento corretamente. Alguns estudos têm proposto a utilização de questionários para monitorização, ao longo do tempo, das técnicas inalatórias em crianças asmáticas. Esses trabalhos têm mostrado resultados positivos na monitorização da terapia inalatória e a necessidade de reforçar o treinamento, com objetivo de melhor utilização dessa modalidade terapêutica ². Na fibrose cística, a aplicação do questionário “Airways” demonstrou ser uma ferramenta adequada para avaliação e monitorização da técnica inalatória. A utilização de registros diários das atividades relacionadas ao tratamento pode contribuir com o diagnóstico de possíveis erros da técnica, contribuindo para monitoramento do autocuidado ³. Uso de cartilhas de orientação sobre a doença e seu tratamento é utilizado, mundialmente, no manejo da FC. As informações devem ser claras com linguagem de fácil entendimento e acessível aos pacientes e cuidadores; no entanto, quando comparadas com o vídeos educativos, estes demonstram superioridade na informação e promovem o conhecimento de forma mais eficiente, quando comparados com o material escrito ⁴. Na fibrose cística, as estratégias de orientação via vídeos já vêm sendo utilizadas com as crianças, adolescentes e adultos ^{5,6}. Na atualidade, ainda, são muito presentes, os materiais educativos impressos. Devido à facilidade de

comunicação, via internet e a disponibilidades dos telefones celulares mais tecnológicos, a adoção dos vídeos, como ferramentas educativas das técnicas inalatórias, poderia ter impacto positivo na informação e educação dos pacientes. Dentre as informações que poderiam ser ofertadas por vídeos, estão desde as orientações do padrão respiratório, durante a inalação ^{7,8}, mudança da interface de tratamento de máscara facial para bocal bem como a possibilidade de utilização do clipe nasal, para facilitar o uso da inspiração pela boca ⁹. Outro procedimento importante, que deve ser orientado aos pacientes e cuidadores, são as informações sobre a ação dos medicamentos, cuidados com os dispositivos inalatórios e como esse cuidado diário pode contribuir com a melhora do tratamento e qualidade de vida dos pacientes.

Recomendações

Recomenda-se instruir, frequentemente, os pacientes sobre os cuidados e os procedimentos a serem realizados, diariamente, no tratamento inalatório e que a utilização dos vídeos educativos pode contribuir no manejo diário do tratamento inalatório.

Referências

1. Bos AC, Tiddens HA, Tong Minh K, Heeres I, Overweel-Uijterlinde JL, Kok AE, et al. Daily Observations of Nebuliser Use and Technique (DONUT) in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016 Sep;15(5):645-51.
2. Geryk LL, Roberts CA, Carpenter DM. A systematic review of school-based interventions that include inhaler technique education. *Respir Med*. 2017 Nov;132:21-30.
3. Downs JA, Roberts CM, Blackmore AM, Le Souëf PN, Jenkins SC. Benefits of an education programme on the self-management of aerosol and airway clearance treatments for children with cystic fibrosis. *Chron Respir Dis*. 2006;3(1):19-27.
4. Shah RF, Gupta RM. Video instruction is more effective than written instruction in improving inhaler technique. *Pulm Pharmacol Ther*. 2017 Oct;46:16-19.
5. Dieninghoff D, Knipel V, Criée CP, Windisch W. Correct Inhalation Therapy for Patients with Cystic Fibrosis Provided by Internet-based VideoClips of the German Airway League. *Pneumologie*. 2015 Oct;69(10):583-7.
6. Duff A, Ball R, Wolfe S, Blyth H, Brownlee K. Betterland: an interactive cd-rom guide for children with cystic fibrosis. *Paediatr Nurs*. 2006 Sep;18(7):30-3.
7. McCormack P, McNamara PS, Southern KW. A randomised controlled trial of breathing modes for adaptive aerosol delivery in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2011 Sep;10(5):343-9.
8. Bakker EM, Volpi S, Salonini E, van der Wiel-Kooij EC, Sintnicolaas CJ, Hop WC, et al. Improved treatment response to dornase alfa in cystic fibrosis patients using controlled inhalation. *Eur Respir J*. 2011 Dec;38(6):1328-35.
9. Meier R, Hall GL, Sennhauser FH, Wildhaber JH. Wearing a noseclip improves nebulised aerosol delivery. *Swiss Med Wkly*. 2001 Aug 25;131(33-34):495-7.

4. EXERCÍCIO FÍSICO E SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO: DO LACTENTE AO ADULTO

Márcio Vinícius F. Donadio

TEMAS

- DESENVOLVIMENTO FÍSICO E MOTOR NA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA
- EXERCÍCIO FÍSICO NO TRATAMENTO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA
- EXERCÍCIO AERÓBICO VERSUS ANAERÓBICO
- EXERCÍCIO FÍSICO NA INTERNAÇÃO HOSPITALAR
- NOVAS MODALIDADES DE EXERCÍCIO FÍSICO: USO DE JOGOS INTERATIVOS
- COMPLICAÇÕES MUSCULOESQUELÉTICAS NA FIBROSE CÍSTICA
- REABILITAÇÃO PULMONAR PRÉ E PÓS-TRANSPLANTE DE PULMÃO
- PARTICULARIDADES DA REABILITAÇÃO NA FIBROSE CÍSTICA

COLABORADORES

Márcio Vinícius Fagundes Donadio

Fisioterapeuta do Centro de Fibrose Cística do Hospital São Lucas da PUCRS. Doutor em Fisiologia pela UFRGS. Professor do Curso de Fisioterapia e do PPG em Pediatria da PUCRS.

Bruno Porto Pessoa

Mestre em fisioterapia. Professor da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais. Fisioterapeuta Hospital Júlia Kubitschek – FHEMIG.

Fabício Farias da Fontoura

Doutor em Ciências Pneumológicas pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Professor do curso de fisioterapia da Universidade La Salle/Canoas. Membro ASSOBFRAFIR/ERS/SONAFE.

Fernanda Maria Vendrusculo

Fisioterapeuta. Doutora em Pediatria e Saúde da Criança pela PUCRS.

Janaina Cristina Scalco

Mestre em Fisioterapia pela UDESC. Professora colaboradora do curso de graduação em Fisioterapia da UDESC.

Luciana Santos Carvalho

Mestranda em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico - Funcional – UFJF. Preceptora de Estágio e Residência Multiprofissional – UFJF. Pós-graduação em Fisioterapia Pneumofuncional - Castelo Branco.

Rosa Maria de Carvalho

Doutora em Imunopatologia e Imunologia pela UFJF (Programa Saúde Brasileira). Professora Associada (Aposentada) Universidade Federal de Juiz de Fora.

DESENVOLVIMENTO FÍSICO E MOTOR NA CRIANÇA COM FC

Janaina Cristina Scalco

Diversos fatores ambientais e biológicos podem influenciar o crescimento ¹ e desenvolvimento motor das crianças e torná-las susceptíveis a déficits na aquisição das habilidades motoras ² ou alterar seu crescimento físico potencial ¹. Na FC, a baixa absorção de nutrientes, inflamações e infecções crônicas, falta de apetite, utilização de glicocorticoides inalados e sistêmicos, insuficiência crônica de insulina e puberdade tardia são fatores que contribuem para o menor crescimento físico ³ e déficits na composição corporal, como a redução do índice de massa corporal (IMC) e de massa muscular ⁴.

Durante os primeiros anos de vida, o comprometimento nutricional característico da FC, associado à necessidade de internações hospitalares recorrentes, pode repercutir, negativamente, nas aquisições motoras de lactentes. Pesquisadores brasileiros ⁵ observaram que 26,7% dos lactentes e pré-escolares com FC (6 a 42 meses) apresentaram atraso no desenvolvimento motor, prevalência equivalente à de crianças nascidas com baixa idade gestacional ⁶. Além disso, demonstraram que períodos de internação hospitalar superiores a 60 dias, baixa estatura e baixo peso estão associados, de maneira significativa, a atrasos no desenvolvimento motor em crianças com FC ⁵.

A hospitalização prolongada reduz as oportunidades de movimento ², o que, por si só, pode interferir na aquisição de habilidades ⁷. Ainda, o acometimento respiratório parece colaborar para o atraso no controle da cabeça e de tronco em lactentes ⁷ e na coordenação motora de escolares ⁸. Assim, tornam-se necessários, a avaliação e acompanhamento do desenvolvimento motor dessas crianças, ao considerar que o desempenho motor é parte integrante da aptidão cardiorrespiratória ⁹, a qual pode influenciar o prognóstico de indivíduos com FC ^{10,11}.

Após o primeiro ano de vida, os déficits no desenvolvimento em crianças com FC tendem a diminuir ⁵. Nesta linha, pesquisadores ¹² apontam que, na idade pré-escolar, crianças com FC,

que realizam fisioterapia respiratória semanalmente, apresentam desenvolvimento motor normal, comparável ao de crianças saudáveis da mesma idade, e melhores resultados para testes de agilidade, coordenação motora e equilíbrio. Acredita-se que, durante a fisioterapia respiratória, a realização de exercícios respiratórios incorporados a atividades lúdicas, como brincadeiras dinâmicas, podem exercer um efeito positivo no desempenho motor, especialmente nas habilidades motoras finas e equilíbrio ¹².

Contudo, com a progressão da vida escolar e aumento da idade, observam-se diminuição da atividade física habitual e alterações em vários aspectos do desempenho motor (equilíbrio, força e flexibilidade) nas crianças com FC ¹³. Esses achados indicam que, à medida que os pacientes iniciam a vida escolar, passam grande parte do dia em atividades sedentárias (lição de casa) e com as demandas do tratamento (fisioterapia respiratória, terapia inalatória e medicamentosa). Como resultado, o nível de atividade física, a capacidade de exercício e a função pulmonar podem diminuir ^{12, 13}.

Em síntese, a FC parece influenciar o desenvolvimento motor, nos primeiros anos de vida⁵, podendo haver uma recuperação na idade pré-escolar ¹², para aqueles que realizam fisioterapia semanalmente. Por outro lado, é esperada uma posterior deterioração, com a redução do nível de atividade física habitual e a evolução da doença ¹³. No entanto, ainda, não há informações suficientes na literatura sobre como a gravidade da doença, condições socioeconômicas e as diversas terapias utilizadas por crianças com FC (físicas, medicamentosas, educacionais) podem influenciar o desenvolvimento motor.

Recomendação

- (i) Recomenda-se a avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) de lactentes com FC, nos casos de suspeita de alterações no DNPM normal, ou naqueles com fatores de risco como desnutrição, longos períodos de internação hospitalar, prematuridade e baixo peso ao nascer.
- (ii) Recomenda-se a orientação dos familiares sobre inserção de atividades que estimulem o desenvolvimento motor, como os manuseios e troca de posicionamentos, posição prona, estímulo ao rolar, dentre outras. Tanto as avaliações como as orientações podem ser realizadas nos ambulatórios de triagem neonatal, nos centros de referência para tratamento da FC, durante período de internação hospitalar, ou pelo fisioterapeuta que realiza o acompanhamento ambulatorial ou domiciliar dos lactentes.
- (iii) Recomenda-se motivar e esclarecer os pais e pacientes quanto à importância de adotar e manter as atividades físicas durante toda a vida. Nos períodos de transição para a idade escolar e adolescência, o acompanhamento e as orientações sobre atividades físicas e exercícios merecem atenção especial dos profissionais de saúde.

Referências

1. Zemel BS. Influence of complex childhood diseases on variation in growth and skeletal development. *Am J Hum Biol.* 2017 Mar;29(2).
2. Miranda LC, Resegue R, Figueiras ACM. Children and adolescents with developmental disabilities in the pediatric outpatient clinic. *J Pediatr* 2003;79(Supl1):S33-42. Portuguese.
3. Blackman SM, Tangpricha V. Endocrine Disorders in Cystic Fibrosis. *Pediatr Clin North Am.* 2016 Aug;63(4):699-708.

4. Sheikh S, Zemel BS, Stallings VA, Rubenstein RC, Kelly A. Body composition and pulmonary function in cystic fibrosis. *Front Pediatr*. 2014 Apr 15;2:33.
5. de Almeida Thomazinho P, de Miranda Chaves CR, Pássaro CP, Meio MD. Motor delay in cystic fibrosis infants: An observational study. *Early Hum Dev*. 2011 Dec;87(12):769-73.
6. Nobre FDA, Carvalho AEV, Martinez FE, Linhares MBM. Longitudinal study of the development of children born preterm in the first year of post-natal age. *Psicol Reflex Crit*. 2009;22(3):362-9. Portuguese.
7. Lenke MC. Motor outcomes in premature infants. *Newborn Infant Nurs Rev*. 2003;3(3):104-9.
8. Katz-Salamon M, Gerner EM, Jonsson B, Lagercrantz H. Early motor and mental development in very preterm infants with chronic lung disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2000 Jul;83(1):F1-6.
9. Caspersen CJ, Powell KE, Christenson GM. Physical activity, exercise, and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research. *Public Health Rep*. 1985 Mar-Apr;100(2):126-31.
10. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992 Dec 17;327(25):1785-8.
11. Hulzebos EHJ, Bomrof-Roordink H, Van de Weert-Van Leeuwen PB, Twisk JWR, Arets HGM, Van Der Ent CK, et al. Prediction of Mortality in Adolescents with Cystic Fibrosis. *Med Sci Sports Exerc*. 2014 Nov;46(11):2047-52.
12. Gruber W, Orenstein DM, Paul K, Hüls G, Braumann KM. Motor performance is better than normal in preschool children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2010 Jun;45(6):527-35.
13. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Hüls G. Health related fitness and trainability in children with CF. *Pediatr Pulmonol*. 2008 Oct;43(10):953-64.

EXERCÍCIO FÍSICO NO TRATAMENTO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

Janaina Cristina Scalco

A redução da capacidade de exercício ou aptidão aeróbia, avaliada por meio do consumo máximo de oxigênio ($VO_{2m\acute{a}x}$), está associada à baixa expectativa de vida ¹ e maiores índices de hospitalizações ² em indivíduos com FC. A intolerância ao exercício, característica comum da doença³, decorre da associação de múltiplos fatores como alterações ventilatórias relacionadas ao declínio da função pulmonar ^{4,5}, comprometimento nutricional ⁴, disfunção muscular ⁶, baixo nível de atividade física habitual e descondicionamento ⁷.

Considerando este contexto, nas últimas décadas, o exercício físico tornou-se um importante componente nos cuidados de pacientes com FC, tanto como ferramenta prognóstica, quanto terapêutica ⁸. O exercício físico é definido como a realização regular de atividades físicas vigorosas e planejadas, para melhorar o desempenho físico, função cardiovascular e força muscular, ou uma combinação de todos. Já a atividade física refere-se a qualquer movimento do corpo produzido pelos músculos esqueléticos e ocorre em uma variedade de formas, tais como jogos livres, atividades esportivas, brincadeiras dinâmicas, subir e descer escadas, caminhar ^{9,10}.

Programas de exercícios físicos para indivíduos com FC têm mostrado efeitos positivos em diversos desfechos de saúde ¹¹. O aumento da capacidade de exercício foi observado após treinamento físico de curto prazo (um mês a dois meses) ^{12,13} e longo prazo (três a seis meses) ^{14,15}. Já as melhoras na função pulmonar, frequentemente, expressas pelo parâmetro de volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) parecem depender de períodos mais longos de treinamento (superiores a três meses) ^{14,16}. Estudos demonstram que, com a interrupção do treinamento, as melhorias da capacidade de exercício e da função pulmonar, adquiridas com a participação de programas de exercício, tendem a decair após 6 a 18 meses sem a prática do mesmo ^{14,15}. Ruf et al. ¹⁷ observaram

que a baixa adesão ao exercício físico prescrito, também, pode contribuir para o agravamento dos sintomas respiratórios, infecções respiratórias mais frequentes e menor capacidade de realizar atividades de vida diária e, portanto, tem um efeito prejudicial no prognóstico dos indivíduos.

Não está claro quantas semanas de treinamento são necessárias para atingir esses benefícios ou que combinação de treinamento aeróbio e anaeróbio é mais eficaz¹⁷. A revisão sistemática da Cochrane¹¹ conclui que há alguma evidência de que a inclusão de treinamento físico na rotina de pessoas com FC traz benefícios a curto e longo prazos, ressaltando que esses benefícios podem ser influenciados pelo tipo de programa de treinamento (aeróbico e anaeróbio).

Outros benefícios já reportados na literatura, como melhores índices de qualidade de vida relacionada à saúde¹⁸, ganho de força muscular periférica¹⁹, melhora da composição corporal¹⁴, redução da frequência cardíaca¹⁶, retardo no aparecimento da osteoporose²⁰ e melhora da sensibilidade à insulina, em pacientes com diabetes mellitus tipo 1²¹, reforçam a recomendação da prática de exercícios físicos por indivíduos com FC. Além disso, efeitos colaterais decorrentes do treinamento físico, quando adequadamente prescrito, são raros, de modo que o exercício pode ser considerado seguro para essa população¹⁷. Neste sentido, é importante ressaltar o papel do fisioterapeuta na avaliação da capacidade de exercício, para que, com base nas características individuais, seja realizada uma prescrição adequada do programa de exercício físico. Alguns pontos que devem ser considerados para minimizar possíveis efeitos adversos incluem: (1) avaliação da necessidade de oxigenoterapia suplementar durante o exercício (pacientes que apresentam redução da saturação de pulso de oxigênio inferior a 90% durante exercício)²²; (2) avaliação osteomuscular, a fim de identificar e prevenir dores ou lesões por sobrecarga^{23, 24}; (3) considerar o aumento da demanda energética durante o exercício, mantendo estreita comunicação com o profissional de nutrição, visando à manutenção de um adequado aporte nutricional e evitando a perda de peso relacionada ao exercício.

O aumento do nível de atividade física habitual apresenta-se, também, como uma possibilidade interessante e viável para os pacientes com FC melhorarem sua saúde e qualidade de vida¹⁰. Pesquisas recentes indicam que a atividade física habitual se correlaciona com a capacidade máxima de exercício em adultos com FC⁷. Em longo prazo, o nível crescente de atividade física, em crianças e adolescentes com FC, está associado a um menor declínio da função pulmonar¹⁰. A atividade física é inerente às atividades de vida diária (períodos de jogo livre, atividades esportivas, caminhadas); portanto, incentivar alterações no estilo de vida, em favor de maiores níveis e intensidades de atividade física, podem resultar em benefícios duradouros à saúde de pessoas com FC¹⁰.

Desta forma, o exercício e a atividade física devem ser partes integrantes do tratamento fisioterapêutico global, sugeridos para todos indivíduos com FC, independentemente da idade²⁵. Neste sentido, os pais e cuidadores desempenham um papel vital no estabelecimento do estilo de vida das crianças. Portanto, a educação efetiva sobre o exercício e a prática de atividades físicas regulares devem ser iniciadas desde o diagnóstico, para que estas práticas sejam incorporadas à rotina^{8, 26}.

Recomendação

- (i) Recomenda-se que programas de exercícios físicos regulares e sustentáveis devem ser promovidos como parte do manejo da FC.
- (ii) Recomenda-se minimizar as barreiras percebidas para a prática de exercício e otimizar fatores que motivem o paciente, considerando as referências individuais e o nível de

satisfação com a atividade. A abordagem educacional aos familiares e pacientes sobre os benefícios do exercício e da prática de atividades físicas diárias deve ser um objetivo da fisioterapia, iniciando o mais precoce possível.

Referências

1. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 1992 Dec 17;327(25):1785-8.
2. Perez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2014 Jul;49(7):641-9.
3. Stevens D, Williams CA. Exercise testing and training with the young cystic fibrosis patient. *J Sports Sci Med.* 2007 Sep 1;6(3):286-91.
4. 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 Dec;124(6):2215-9.
5. Pianosi P, LeBlanc J, Almudevar A. Relationship between FEV1 and peak oxygen uptake in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2005 Oct;40(4):324-9.
6. de Meer K, Gulmans VA, van Der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999 Mar;159(3):748-54.
7. Savi D, Di Paolo M, Simmonds N, Onorati P, Internullo M, Quattrucci S, et al. Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med.* 2015 May 9;15:59.
8. Rand S, Prasad A. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med.* 2012 Jun;6(3):341-51.
9. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr.* 2010;2010. pii: 670640.
10. Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2014 Mar;43(3):817-23.
11. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Nov 1;11:CD002768.
12. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Mar;33(3):194-200.
13. Santana-Sosa E, Groeneveld IF, Gonzalez-Saiz L, Lopez-Mojares LM, Villa-Asensi JR, Barrio Gonzalez MI, et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Med Sci Sports Exerc.* 2012 Jan;44(1):2-11.
14. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros.* 2013 Dec;12(6):714-20.
15. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2010 Mar;35(3):578-83.

16. Moorcroft AJ, Dodd ME, Morris J, Webb AK. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax*. 2004 Dec;59(12):1074-80.
17. Ruf K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2010 Sep;9(5):339-45.
18. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny G, Pedder L, et al. A randomised controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2000 Mar;136(3):304-10.
19. Rovedder PM, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Baretto SS, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Aug;108(8):1134-40.
20. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011 Aug;140(2):475-481.
21. Galassetti P, Riddell MC. Exercise and type 1 diabetes (T1DM). *Compr Physiol*. 2013 Jul;3(3):1309-36.
22. British Thoracic Society Standards of Care Subcommittee on Pulmonary Rehabilitation. Pulmonary Rehabilitation. *Thorax*. 2001 Nov;56(11):827-34.
23. Botton E, Saraux A, Laselve H, Jousse S, Le Goff P. Musculoskeletal manifestations in cystic fibrosis. *Joint Bone Spine*. 2003 Sep;70(5):327-35.
24. Koh JL, Harrison D, Palermo TM, Turner H, McGraw T. Assessment of acute and chronic pain symptoms in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2005 Oct;40(4):330-5.
25. Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, Heale L, Moola F, Ratjen F, et al. Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2009 Sep;10(3):105-9.
26. Giles-Corti B, Salmon J. Encouraging children and adolescents to be more active. *BMJ*. 2007 Oct 6;335(7622):677-8.

EXERCÍCIO AERÓBICO *VERSUS* ANAERÓBICO

Bruno Porto Pessoa

A intolerância ao exercício na FC é de natureza multifatorial, incluindo aspectos como o estado nutricional, a função pulmonar e da musculatura periférica, entre outros, fazendo com que se recomende a prática de exercício físico. Os exercícios (aeróbico e anaeróbico) devem ser vistos como componentes essenciais ao tratamento da FC, já que a intolerância ao exercício é uma consequência comum com a progressão da doença. Quando comparados com saudáveis, indivíduos com FC têm redução da força e da massa muscular, diminuição das capacidades aeróbica e anaeróbica ¹. Além disso, há uma forte associação entre a capacidade aeróbica e a sobrevida de indivíduos com FC ^{2,3}.

Recentemente, uma revisão sistemática da Cochrane, envolvendo 13 estudos com um total de 402 participantes, demonstrou evidências, apesar de limitadas, de que os exercícios aeróbicos e anaeróbicos, ou a combinação de ambos, têm efeitos positivos na capacidade física, função pulmonar e qualidade de vida de indivíduos com FC ⁴; porém, a melhor modalidade, duração, intensidade e frequência do treinamento permanecem desconhecidos ⁴. Diante disso, a prescrição de treinamento segue os mesmos princípios utilizados em indivíduos saudáveis e em pacientes com doença pulmonar crônica em geral ^{5,6}. Apesar de não haver evidências da superioridade de um tipo de exercício em relação ao outro ^{4,7}, o treinamento aeróbico parece ser mais efetivo na melhora da capacidade aeróbica e da qualidade de vida de indivíduos com FC. Já o treinamento anaeróbico parece ter mais repercussão na melhora do VEF1, ganho de massa magra e de força dos membros inferiores ⁸. Ambas as formas de treinamento são seguras, sendo raros os efeitos adversos ⁴.

Para indivíduos que não toleram o treinamento convencional, o exercício intervalado pode ser uma alternativa. Gruber et al. ⁹ demonstraram que um programa supervisionado de treinamento intervalado, cinco vezes por semana, durante seis semanas, foi efetivo e seguro para melhorar a

capacidade aeróbica de indivíduos com grave acometimento pulmonar. Além disso, essa forma de treinamento foi considerada menos estressante pelos participantes e consome menos tempo do que o treinamento convencional⁹. Estes fatores podem ser um atrativo para os pacientes, favorecendo a adesão ao treinamento físico.

Recomendação

- (i) Recomenda-se, para o exercício aeróbico, frequência de três a cinco vezes por semana, com intensidade moderada (75% da FC máxima ou 50% do VO₂ max) e duração aproximada de 30 minutos. Para o exercício anaeróbico, preconiza-se uma frequência de duas a três vezes por semana, com 1 a 3 séries de 8 a 12 repetições, e uma intensidade de 60 a 70% do teste de uma repetição máxima. A combinação desses tipos de exercícios pode ser feita para alcançar melhores resultados.
- (ii) Recomenda-se o treinamento intervalado, como uma opção para os indivíduos que não toleram o treinamento tradicional. Podem ser realizados dez intervalos, alternando entre 30 segundos de exercício de alta intensidade com 60 segundos de exercício de baixa intensidade ou repouso, cinco vezes por semana.
- (iii) Recomendam-se a prescrição individualizada e a suplementação de oxigênio, durante o treinamento, para os casos em que a saturação periférica de oxigênio for menor do que 90%.

Referências

1. Stevens D, Willians CA. Exercise testing and training with the young cystic fibrosis patient. *J Sports Sci Med*. 2007 Sep 1;6(3):286-91.
2. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992 Dec 17;327(25):1785-8.
3. Moorcroft M, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax*. 1997 Mar;52(3):291-3.
4. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Nov 1;11:CD002768.
5. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
6. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An official American thoracic society/European respiratory society statement: Key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013 Oct 15;188(8):e13-64.
7. Hebestreit H, Kriemler S, Radtke T. Exercise for all cystic fibrosis patients: is the evidence strengthening? *Curr Opin Pulm Med*. 2015 Nov;21(6):591-5.
8. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Mar;33(3):194-200.
9. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis – effects on exercise capacity in severely affected adults. *J Cyst Fibros*. 2014 Jan;13(1):86-91.

EXERCÍCIO FÍSICO NA INTERNAÇÃO HOSPITALAR

Bruno Porto Pessoa

A exacerbação pulmonar é a principal causa de internação hospitalar em indivíduos com FC. Durante a internação, há diminuição do nível de atividade física, da tolerância ao exercício e da força muscular nessa população ¹. Até o presente momento, há apenas um estudo sobre o tema, demonstrando efeitos benéficos do exercício físico durante a internação hospitalar. Este ensaio clínico randomizado com 66 crianças/adolescentes com FC, internados por exacerbação infecciosa, dividido em três grupos (treinamento aeróbico vs. treinamento anaeróbico vs. controle), mostrou superioridade dos grupos de treinamento em relação ao controle. O treinamento aeróbico, que consistia de cinco sessões de 30 minutos por semana com intensidade de 70% da FC pico, foi mais efetivo para melhorar a capacidade aeróbica e a qualidade de vida. Já o treinamento de força, realizado em cinco séries de dez repetições com 70% da carga máxima, foi superior para melhora do VEF1, ganho de massa magra e de força dos membros inferiores. Os benefícios foram mantidos por, pelo menos, 30 dias, após a alta hospitalar ².

Recomendação

- (i) Recomenda-se uma avaliação criteriosa da gravidade do quadro de exacerbação e da presença de complicações (desnutrição grave, estado febril, necessidade de ventilação não invasiva (VNI), hemoptise, dessaturação, etc), no momento da internação hospitalar. A prática de exercícios aeróbicos e anaeróbicos, durante a internação, pode ser recomendada para os indivíduos considerados estáveis, de acordo com a avaliação de gravidade.
- (ii) Recomendam-se a prescrição individualizada e a monitoração da intensidade de dispneia pela escala de Borg. O gasto energético deve ser monitorado, juntamente com a equipe multidisciplinar, visando evitar a diminuição da massa corporal.

Referências

1. Ward N, White D, Rowe H, Stiller K, Sullivan T. Physical activity levels of patients with cystic fibrosis hospitalised with an acute respiratory exacerbation. *Respir Med.* 2013 Jul;107(7):1014-20.
2. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Mar;33(3):194-200.

NOVAS MODALIDADES DE EXERCÍCIO FÍSICO: USO DE JOGOS INTERATIVOS

Fernanda Maria Vendrusculo

Crianças e os adolescentes apresentam maiores dificuldades do que os adultos em aderir às rotinas de exercícios. Uma das razões mais comuns, para a não adesão de jovens com FC, é que as formas convencionais de exercício (esteira e bicicleta ergométricas, por exemplo), são consideradas entediantes e repetitivas^{1,2}. As estratégias sugeridas para melhorar a adesão devem incluir uma atividade agradável, supervisionada e individualizada³.

Programas de exercício baseados em atividades de videogames fornecem um feedback visual e verbal imediato, sendo uma alternativa para motivar e aumentar a adesão na realização de atividade física, o que pode gerar grande grau de satisfação aos pacientes⁴. Além disso, as atividades com uso de videogames estão se tornando cada vez mais comuns e pesquisas têm avaliado se essas novas modalidades podem ser consideradas alternativas ao treinamento com exercício convencional⁴⁻⁶.

Uma revisão sistemática avaliou as respostas fisiológicas, durante a realização de exercício com uso de videogames em pacientes com FC, e demonstrou que os jogos interativos podem gerar um aumento de frequência cardíaca semelhante à intensidade necessária para treinamento físico⁷, considerando que valores entre 60 e 80% da frequência cardíaca máxima são necessários para alcançar as adaptações fisiológicas ao exercício⁸. Somando-se a isso, estudos mostraram que o consumo máximo de oxigênio foi maior, durante jogos interativos, em comparação com o teste de caminhada dos seis minutos^{4,6}. Além disso, valores de gasto energético foram mais altos, durante as atividades de videogames, em comparação com os testes ou exercícios convencionais utilizados^{4,6}, ressaltando a importância de um adequado acompanhamento nutricional, para que não haja perda de peso corporal.

Os consoles de videogame interativos utilizados como ferramenta de exercício são o Xbox

Kinect™^{3,5} e o Nintendo Wii™^{4,6,9}. Ainda, não há consenso sobre qual jogo é o mais indicado para esses pacientes, visto que diversos jogos com níveis de dificuldade e intensidade, que variam de iniciante a avançado, estão sendo utilizados. A maioria deles foi classificada como de intensidade moderada (3 a 6 mets); entretanto, jogos como o Sports Boxing gerou intensidade inferior às atividades convencionais na esteira ou cicloergometro⁶. Já o Wii-Fit apresentou resultados fisiológicos inferiores aos jogos Wii-Acti, Wii-Train⁴, sendo considerados de intensidade leve. Esses jogos podem ser uma alternativa para realização de exercício em pacientes com exacerbação pulmonar.

Não existem relatos na literatura de redução da saturação periférica de oxigênio e presença de efeitos adversos, durante a utilização de jogos interativos por pacientes com FC. Além disso, essas atividades são consideradas mais agradáveis e prazerosas do que exercício físico convencional^{3,9}, tornando-se uma alternativa para esses pacientes.

Recomendação

- (i) Recomenda-se a utilização de jogos de videogame interativos, como forma de treinamento físico para pacientes com FC.
- (ii) Recomenda-se a avaliação da intensidade do jogo, gasto energético e do prazer do paciente, para que as respostas fisiológicas obtidas produzam um efeito de treinamento eficaz.

Referências

1. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med*. 2012 Jun;6(3):341-51.
2. Swisher AK, Erickson M. Perceptions of physical activity in a group of adolescents with cystic fibrosis. *Cardiopulm Phys Ther J*. 2008 Dec;19(4):107-13.
3. Salonini E, Gambazza S, Meneghelli I, Tridello G, Sanguanini M, Cazzarolli C, et al. Active video game playing in children and adolescents with cystic fibrosis: exercise or just fun? *Respir Care*. 2015 Aug;60(8):1172-9.
4. del Corral T, Percegon J, Seborga M, Rabinovich RA, Vilaro J. Physiological response during activity programs using Wii-based video games in patients with cystic fibrosis (CF). *J Cyst Fibros*. 2014 Dec;13(6):706-11.
5. Holmes H, Wood J, Jenkins S, Winship P, Lunt D, Bostock S, et al. Xbox Kinect™ represents high intensity exercise for adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2013 Dec;12(6):604-8.
6. O'Donovan C, Grealley P, Canny G, McNally P, Hussey J. Active video games as an exercise tool for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014 May;13(3):341-6.
7. Carbonera RP, Vendrusculo FM, Donadio MVF. Physiological responses during exercise with video games in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Respir Med*. 2016 Oct;119:63-69.
8. Urquhart D, Sell Z, Dhouieb E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2012 Dec;47(12):1235-41.
9. Kuys SS, Hall K, Peasey M, Wood M, Cobb R, Bell SC. Gaming console exercise and cycle or treadmill exercise provide similar cardiovascular demand in adults with cystic fibrosis: a randomised cross-over trial. *J Physiother*. 2011;57(1):35-40.

COMPLICAÇÕES MUSCULOESQUELÉTICAS NA FIBROSE CÍSTICA

Fernanda Maria Vendrusculo

As manifestações musculoesqueléticas na FC surgem, devido a alterações multifatoriais, incluindo problemas na mineralização óssea, mecanismos respiratórios alterados e desequilíbrio muscular secundário à progressão da doença pulmonar ^{1,2}.

A doença respiratória progressiva leva à alteração da mecânica ventilatória, causando modificações na estrutura da parede torácica. Entre elas, destacam-se a cifose torácica, alteração postural mais comum nesses pacientes, e elevação das costelas gerada pela hiperinsuflação pulmonar³. As forças geradas pelo aumento do trabalho respiratório e pela tosse excessiva exercem demandas anormais e repetitivas sobre o sistema musculoesquelético, podendo levar a alterações posturais adversas, fraturas vertebrais e dores articulares ³.

A relação entre postura e mecânica respiratória está sendo estudada e evidências sugerem que o aumento das complicações musculoesqueléticas está associado ao envelhecimento e à piora da função pulmonar ^{2,4,5}. Os problemas musculoesqueléticos começam a aparecer durante a pré-puberdade, em torno dos oito anos, estando presentes até o final da puberdade. Sendo assim, o momento ideal para prevenir ou minimizar deformidades musculoesqueléticas parece ser durante os anos pré-púberes, entre os 8 e 12 anos de idade ⁴.

Schindel et al. ⁶ demonstraram que pacientes com FC, a partir de sete anos de idade, apresentam alterações significativas no alinhamento da cabeça, na lordose cervical, no alinhamento da cintura escapular e pélvica e na distância lateral do tórax. Além disso, os autores mostraram que a recomendação para prática de exercício físico aeróbico e alongamentos, em um período de três meses, ajuda a melhorar a postura, evitando o agravamento de distúrbios posturais ⁶. Estudos prévios têm demonstrado que exercícios de mobilidade torácica, alongamento muscular e atividades

aeróbicas melhoram a postura e a complacência da parede torácica, resultando na manutenção e otimização da função pulmonar ^{4,7}. Sendo assim, a manutenção da postura adequada permite que os músculos funcionem de forma mais eficiente, o que é clinicamente importante com o avanço da gravidade da doença ⁸.

A dor musculoesquelética, nos pacientes com FC, está associada ao decréscimo na qualidade de vida, aumento nos sintomas respiratórios, distúrbio do sono, ansiedade, depressão e diminuição da capacidade para realizar fisioterapia respiratória e exercício físico ⁹⁻¹². Parasa et al. ³ mostraram que 94% dos adultos com FC relatam dor. A presença de uma estratégia de recrutamento motor ineficaz, principalmente dos músculos do tronco, devido à dor, pode predispor os pacientes ao desenvolvimento de alterações e deformidades musculoesqueléticas ⁴.

Pacientes com FC apresentam diversos fatores de risco para inadequada mineralização óssea. Uma meta-análise demonstrou que a prevalência de osteoporose e osteopenia foi 23,5% e 38%, respectivamente ¹³. A infância e a puberdade são etapas críticas para a mineralização óssea, assim, sugere-se que estratégias para otimizar o pico da massa óssea e os cuidados preventivos são importantes desde a infância ³. Exercícios anaeróbicos são considerados um método não farmacológico efetivo, para melhorar a densidade mineral óssea em indivíduos saudáveis ¹⁴. Além disso, uma recente revisão sistemática demonstrou que intervenções com saltos, também, podem aumentar a massa óssea em crianças e adolescentes ¹⁵; no entanto, todas as intervenções devem ser realizadas com a prescrição e supervisão de profissionais capacitados.

Os pacientes com FC, também, podem apresentar redução da força muscular periférica, quando comparados com indivíduos saudáveis ^{16,17,18}. Os estudos têm demonstrado uma associação da redução da força com a obstrução das vias aéreas ^{18,19} e o estado nutricional²⁰ desses pacientes. Desta forma, torna-se importante a avaliação da força muscular periférica através da dinamometria¹⁸.

Recomendação

- (i) Recomenda-se avaliação musculoesquelética anual, em pacientes com FC, a partir dos oito anos de idade. Crianças menores de oito anos devem ser avaliadas mediante relato de dor, comprometimento funcional e alteração na densidade mineral óssea. A força muscular periférica deve ser avaliada através da dinamometria.
- (ii) Recomenda-se incentivar, ao longo de toda a vida, a prática de atividade física regular, incluindo exercícios com características anaeróbicas, a fim de se otimizar a densidade óssea e a massa muscular.
- (iii) Recomenda-se a realização de exercícios com equipamentos de musculação, a partir da infância, desde que sejam prescritos e realizados com supervisão de profissionais capacitados.
- (iv) Recomenda-se a orientação de alongamentos musculares a todos os pacientes com FC, para prevenir ou tratar alterações posturais. Devem ser realizados alongamentos para a cintura escapular, membros superiores, tronco e membros inferiores.
- (v) Recomenda-se que o fisioterapeuta monitore e oriente sobre a postura e o posicionamento adequado em repouso, na escola, local de trabalho e durante a realização da fisioterapia respiratória.

Referências

1. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
2. Tattersall R, Walshaw M. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003;96(Suppl 43):18-22.
3. Parasa RB, Maffulli N. Musculoskeletal involvement in cystic fibrosis. *Bull Hosp Jt Dis*. 1999;58(1):37-44.
4. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2005;98(Suppl 45):55-66.
5. Okuro RT, Côrrea EP, Conti PBM, Ribeiro JD, Ribeiro MÂGO, Schivinski CIS. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)*. 2012 Jul;88(4):310-6.
6. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DA, Baptista RR, Marostica PJ, Donadio MV. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *J Pediatr*. 2015 Mar;166(3):710-6.e2.
7. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011 Aug;140(2):475-481.
8. Hodges P, Gurfinkel V, Brumagne S, Smith T, Cordo P. Coexistence of stability and mobility in postural control: evidence from postural compensation for respiration. *Exp Brain Res*. 2002 Jun;144(3):293-302.
9. Flume PA, Ciolino J, Gray S, Lester MK. Patient-reported pain and impaired sleep quality in adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2009 Sep;8(5):321-5.
10. Festini F, Ballarin S, Codamo T, Doro R, Loganes C. Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2004 Mar;3(1):51-7.
11. Kelemen L, Lee AL, Button BM, Presnell S, Wilson JW, Holland AE. Pain impacts on quality of life and interferes with treatment in adults with cystic fibrosis. *Physiother Res Int*. 2012 Sep;17(3):132-41.
12. Stenekes SJ, Hughes A, Grégoire M-C, Frager G, Robinson WM, McGrath PJ. Frequency and self-management of pain, dyspnea, and cough in cystic fibrosis. *J Pain Symptom Manage*. 2009 Dec;38(6):837-48.
13. Paccou J, Zeboulon N, Combescure C, Gossec L, Cortet B. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systematic literature review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int*. 2010 Jan;86(1):1-7.
14. Hind K, Truscott J, Conway S. Exercise during childhood and adolescence: A prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density?: Exercise for bone health in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2008 Jul;7(4):270-6.
15. Gómez-Bruton A, Matute-Llorente Á, González-Agüero A, Casajús JA, Vicente-Rodríguez G. Plyometric exercise and bone health in children and adolescents: a systematic review. *World J Pediatr*. 2017 Apr;13(2):112-121.

16. Lands LC, Heigenhauser GJF, Jones NL. Respiratory and peripheral muscle function in cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis*. 1993 Apr;147(4):865-9.
17. De Meer K, Gulmans VAM, van der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999 Mar;159(3):748-54.
18. Hussey J, Gormley J, Leen G, Grealley P. Peripheral muscle strength in young males with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2002 Sep;1(3):116-21.
19. De Jong W, van Aalderen MC, Kraan J, Koeter GH, van der Schans CP. Skeletal muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Respir Med*. 2001 Jan;95(1):31-6.
20. Lands LC, Heigenhauser GJF, Jones NL. Analysis of factors limiting maximal exercise performance in cystic fibrosis. *Clin Sci (Lond)*. 1992 Oct;83(4):391-7.

REABILITAÇÃO PULMONAR PRÉ E PÓS-TRANSPLANTE DE PULMÃO

Fabício Fontoura

Os programas de reabilitação pulmonar, acompanhados de fisioterapia contínua, antibioticoterapia adequada e nutrição efetiva, têm aumentado a média de idade de indivíduos com FC¹. A maioria dos centros de transplantes oferece ao paciente um serviço de reabilitação pulmonar pré-operatório, a fim de otimizar a condição cardiorrespiratória e muscular desses pacientes, preparando-os para a cirurgia. Em alguns centros, a reabilitação pulmonar pode estar associada a uma condição, para que o paciente seja incluído em lista de espera de transplante de pulmão ou permaneça na mesma².

A fraqueza muscular esquelética, a baixa capacidade aeróbica e a frágil condição óssea são características comuns em pacientes com FC e impactam diretamente no desfecho do transplante de pulmão³. Existem poucos estudos que avaliam os efeitos do exercício físico em pacientes com FC transplantados, ou mesmo em lista de espera para o transplante. A maioria das evidências é para a população de doença pulmonar obstrutiva crônica e doenças intersticiais⁴. No entanto, a condição pré-transplante pouco difere de pacientes com FC que apresentam doença pulmonar avançada. Na experiência do Serviço da Santa Casa de Porto Alegre, alguns pacientes encaminhados para o transplante e participantes do programa de reabilitação pulmonar podem ser retirados temporariamente de lista de transplante ao longo desse processo, devido à melhora clínica, funcional e de qualidade de vida, após o programa de reabilitação. Esses casos ocorrem com maior frequência em pacientes com bronquiectasias e que não recebiam tratamento adequado quanto às terapias de remoção de secreção, otimização da terapia inalatória e exercício físico regular.

Há evidências de que a prática de exercício físico regular, incorporada a um estilo de vida mais ativo, possa melhorar a capacidade cardiorrespiratória e reduzir o declínio da função pulmonar

em pacientes com FC^{5,6}. Estudos têm mostrado resultados positivos da reabilitação pulmonar em populações pediátricas⁷ e adultas com FC⁸. Os principais resultados encontrados são na manutenção ou melhora da capacidade funcional, melhora da qualidade de vida⁸ e menor tempo de internação pós-transplante⁹.

A capacidade de caminhar de forma independente está associada a um bom prognóstico pós-transplante de pulmão, visto que pacientes com maiores distâncias percorridas no teste de caminhada de seis minutos (TC6m) apresentaram um menor tempo de internação pós-transplante⁹. O teste de exercício cardiopulmonar pode ser utilizado para uma melhor compreensão da limitação ao exercício, e, também, como valor prognóstico, no qual o pico do VO₂ menor que 32mL/min/Kg está associado à maior mortalidade e maior que 45mL/min/Kg está associado à maior sobrevida¹⁰. Entretanto, o paciente está mais familiarizado com o TC6m e este teste tem melhor relação com as atividades de vida diária. Em doentes graves, o teste demonstra ser suficiente para estressar o sistema com respostas fisiológicas importantes, sendo o mais indicado para avaliação de rotina e, também, um parâmetro para o melhor momento do transplante de pulmão^{11,12}.

Pacientes com FC, que foram submetidos a transplante, possuem capacidade de exercício reduzida, baixo limiar anaeróbico, baixa capacidade de utilização de oxigênio e perda de força muscular periférica, enquanto a força e área de secção transversa da musculatura respiratória encontra-se normalmente preservada¹³. O declínio acentuado da força de membros inferiores está associado, em parte, aos imunossupressores, levando a uma atrofia muscular¹⁴. Após o transplante, a capacidade de exercício aumenta, porém, permanece abaixo dos valores de normalidade, mesmo sem a presença de comprometimento ventilatório existente no pré-transplante¹⁵. No estudo de Dudley et al.¹¹, o pico do consumo de oxigênio pós-transplante bilateral foi considerado baixo, quando os valores eram 31% do previsto e altos, quando 60% do previsto¹¹. A fraqueza muscular periférica parece ser a principal responsável pela redução da capacidade de exercício pós-transplante^{13,15}. A anemia é comum no pós-operatório, sendo potencializada pela disfunção muscular induzida pela imobilização na unidade de terapia intensiva e pelo uso necessário de imunossupressores (inibidores de cálcio e corticoides), que acabam gerando um retardo na recuperação funcional do paciente, diminuindo a capacidade de extração de oxigênio pelo músculo. As alterações na proporção do tipo de fibra muscular I e II têm sido descritas por alguns estudos e são atribuídas, basicamente, à condição muscular prévia do paciente, no momento do transplante pulmonar, prejudicada por longos períodos de imobilismo^{3,8,15}.

As orientações para a prescrição de exercício físico, ainda, seguem as orientações gerais para pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e idosos saudáveis, mesmo que a população com FC tenha características diferentes, incluindo a idade de agravamento da doença e as manifestações sistêmicas. Ainda que não exista indicação de protocolos específicos, alguns cuidados são necessários, quando pacientes com FC são submetidos ao exercício físico aeróbico e ao treinamento de força, entre eles, está a individualidade biológica, a especificidade, o controle da carga de trabalho (intensidade), o volume, a frequência, a duração, o tempo de recuperação e o gasto energético envolvido. A autonomia do paciente e o seu comprometimento em realizar a terapia diária de remoção das secreções é parte fundamental para a diminuição do trabalho respiratório e do gasto energético. Apesar do número crescente de publicações sobre exercício, os estudos, ainda, são com desenhos inadequados e com uma amostra reduzida, tornando difícil a formulação de parâmetros de referência e a escolha entre treinamento aeróbico, treinamento de força ou treinamento combinados nesses pacientes, principalmente na condição pré e pós-transplante de pulmão⁶.

A intensidade do programa de exercícios, particularmente nas fases pré-transplante e pós-transplante imediato, é determinada principalmente pela limitação de sintomas (dispneia). No entanto, tanto a frequência cardíaca como a escala de Borg se correspondem com a intensidade do exercício e são úteis para controlar a tolerância e a progressão do programa de exercícios. Em indivíduos que aguardam transplante pulmonar, a frequência cardíaca pode não ser o melhor método para a prescrição ou monitorização da intensidade, pois a faixa alvo não pode ser alcançada, devido a uma limitação ventilatória precoce durante o exercício. Além disso, medicamentos como os bloqueadores podem tornar impossível atingir a frequência cardíaca alvo, enquanto altas doses de broncodilatadores facilitam a superação da faixa alvo ⁹.

Atualmente, os benefícios do exercício aeróbico e de força, ainda, carecem de mais evidências, quanto à sua aplicabilidade; no entanto, não há evidências para desencorajar sua indicação ¹⁶. Além disso, outros fatores devem ser observados e controlados, sempre que possível, tais como: desidratação, broncoespasmo, hipoxemia, dispneia e a fadiga muscular tanto periférica quanto ventilatória ^{5, 6, 15, 17, 18}.

A desidratação tem um papel importante na tolerância ao exercício bem como na função homeostática, visto que pacientes com FC subestimam a sede e desidratam três vezes mais rápido que indivíduos saudáveis da mesma faixa etária, quando se exercitam a temperaturas entre 31-33°C ¹⁷. A hidratação, durante o exercício, deve ser supervisionada com objetivo preventivo, recomendando-se um acompanhamento nutricional especializado para reposição eletrolítica e hidratação, já que os repositores esportivos mais comuns têm quantidade inferior a 50 mmol/L de NaCl; portanto, insuficientes para reposição ¹⁹. A avaliação do suor e da perda de eletrólitos, em faixas específicas de exercício, pode ser uma opção para prescrição de exercício; porém, no Brasil, existem poucos centros que realizam essa avaliação.

O uso de ventilação não invasiva (VNI) pode ser uma estratégia viável, durante a prática de exercícios aeróbicos, naqueles pacientes com baixa tolerância e resistência ao exercício, devido, principalmente, à dispneia e à fadiga. O uso de VNI associado ao exercício tem demonstrado melhora na capacidade funcional, através do aumento da ventilação com redução da hipoxemia, hipercapnia e do trabalho ventilatório; atenção especial à umidificação e aquecimento da VNI, devido ao alto fluxo, podendo ressecar as mucosas das vias aéreas superiores e o muco nos pacientes hipersecretivos ^{5, 18}.

A hipoxemia, durante o exercício, é evidenciada ao final de grandes esforços, não sendo um fator limitador evidente à continuidade do exercício, sendo parte dela atribuída à hipoventilação alveolar ou à hiperventilação ²⁰. A suplementação com oxigênio pode prolongar o tempo de esforço, diminuindo o surgimento de hipoxemia e da sensação de dispneia, sendo, frequentemente, utilizada, quando ocorre a queda de saturação de oxigênio abaixo de 90%, durante o exercício ⁴. Na falta de oxigênio suplementar, uma alternativa é o treinamento intervalado com pausas passivas, com o uso de cicloergômetro, evitando quedas na saturação de oxigênio.

A avaliação fisioterapêutica, indicada para pacientes em lista de transplante e pós-transplante, é aquela capaz de estressar o sistema cardiorrespiratório e muscular, a fim de detectar o principal comprometimento funcional dos pacientes, adequando o melhor tratamento.

Recomendação

- (i) Recomenda-se que pacientes com FC, quando em lista de transplante de pulmão, ingressem em programa de exercício supervisionado, com foco na otimização da capacidade funcional e ganho de força muscular, principalmente periférica, até o momento do transplante.

- (ii) Recomenda-se que pacientes, que já tenham realizado o transplante, participem de programas de exercício supervisionado, com foco na otimização da capacidade funcional aeróbica e fortalecimento muscular global, com incentivo à prática de esportes.
- (iii) Recomenda-se que o programa de reabilitação pré-transplante seja realizado com uma frequência de duas a três vezes por semana, durante um período de três meses. Após esse período, é possível manter duas vezes por semana, tornando-se contínuo, até o procedimento cirúrgico do transplante.

Referências

1. Huddleston CB. Pediatric lung transplantation. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2011 Feb;13(1):68-78.
2. Florian J, Rubin A, Mattiello R, Fontoura FF, Camargo JJ, Teixeira PJ, et al. Impact of pulmonary rehabilitation on quality of life and functional capacity in patients on waiting lists for lung transplantation. *J Bras Pneumol*. 2013 May-Jun;39(3):349-56.
3. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
4. Mathur S, Hornblower E, Levy RD. Exercise training before and after lung transplantation. *Phys Sportsmed*. 2009 Oct;37(3):78-87.
5. Radtke T, Benden C, Kriemler S. Physical Activity and Exercise Training in Lung Transplant Recipients with Cystic Fibrosis: 'What We Know, What We Don't Know and Where to Go'. *Lung*. 2016 Feb;194(1):177-8.
6. Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 28;(6):CD002768.
7. Deliva RD, Hassall A, Manlhiot C, Solomon M, Mccrindle BW, Dipchand AI. Effects of an acute, outpatient physiotherapy exercise program following pediatric heart or lung transplantation. *Pediatr Transplant*. 2012 Dec;16(8):879-86.
8. Li M, Mathur S, Chowdhury NA, Helm D, Singer LG. Pulmonary rehabilitation in lung transplant candidates. *J Heart Lung Transplant*. 2013 Jun;32(6):626-32.
9. Munro PE, Holland AE, Bailey M, Button BM, Snell GI. Pulmonary rehabilitation following lung transplantation. *Transplant Proc*. 2009 Jan-Feb;41(1):292-5.
10. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax*. 1997 Mar;52(3):291-3.
11. Dudley KA, El-Chemaly S. Cardiopulmonary exercise testing in lung transplantation: a review. *Pulm Med*. 2012;2012:237852.
12. Kadikar A, Maurer J, Kesten S. The six-minute walk test: a guide to assessment for lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1997 Mar;16(3):313-9.
13. Williams TJ, Mckenna MJ. Exercise limitation following transplantation. *Compr Physiol*. 2012 Jul;2(3):1937-79.
14. Pinet C, Scillia P, Cassart M, Lamotte M, Knoop C, Melot C, et al. Preferential reduction of

- quadriceps over respiratory muscle strength and bulk after lung transplantation for cystic fibrosis. *Thorax*. 2004 Sep;59(9):783-9.
15. Lands LC, Smountas AA, Mesiano G, Brosseau L, Shennib H, Charbonneau M, et al. Maximal exercise capacity and peripheral skeletal muscle function following lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1999 Feb;18(2):113-20.
16. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Nov 1;11:CD002768.
17. Bar-Or O, Blimkie CJ, Hay JA, Macdougall JD, Ward DS, Wilson WM. Voluntary dehydration and heat intolerance in cystic fibrosis. *Lancet*. 1992 Mar 21;339(8795):696-9.
18. Lima CA, Andrade Ade F, Campos SL, Brandao DC, Fregonezi G, Mourato IP, et al. Effects of noninvasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Oct;108(10):1460-8.
19. Kriemler S, Wilk B, Schurer W, Wilson WM, Bar-Or O. Preventing dehydration in children with cystic fibrosis who exercise in the heat. *Med Sci Sports Exerc*. 1999 Jun;31(6):774-9.
20. Mckone EF, Barry SC, Fitzgerald MX, Gallagher CG. Role of arterial hypoxemia and pulmonary mechanics in exercise limitation in adults with cystic fibrosis. *J Appl Physiol* (1985). 2005 Sep;99(3):1012-8.

PARTICULARIDADES DA REABILITAÇÃO PULMONAR NA FC

Luciana Santos Carvalho e Rosa Carvalho

A reabilitação pulmonar (RP) constitui-se parte importante do cuidado global para pacientes com FC, independentemente de idade ou gravidade da doença. Há evidências de seus efeitos positivos no condicionamento físico, assim como na qualidade de vida dos pacientes e não há relato de efeitos deletérios¹⁻³. No entanto, levando em consideração a variedade de aspectos específicos de pacientes com FC, como ampla faixa etária, risco de contaminação cruzada de patógenos do trato respiratório, em especial as multirresistentes, risco de hipoglicemia e a maior necessidade de reposição hídrica e de eletrólitos, durante o exercício⁴⁻⁶, algumas particularidades da RP necessitam ser adequadamente abordadas.

Contaminação Cruzada

O risco de pacientes com FC desenvolverem contaminação por diferentes patógenos está relacionado a três principais fatores: a) contato direto entre os pacientes; contato indireto, onde um objeto no ambiente frequentado funciona como agente transmissor e c) através de gotículas eliminadas pela tosse ou por aerossóis, que permanecem em suspensão no ambiente^{5,7}. Neste sentido, embora a segregação venha a privar pacientes com FC dos benefícios de atividades em grupo, próprias de programas de RP, essa medida é considerada fundamental para a prevenção de infecção cruzada e, por conseguinte, para o controle clínico dessa população^{4,8}.

A Cystic Fibrosis Foundation (CFF) recomenda, para todos os profissionais de saúde, o uso de jalecos e luvas, independentemente da cultura de vias aéreas, durante o atendimento ambulatorial ou hospitalar a pacientes com FC. Recomenda, ainda, que as mãos sejam higienizadas com álcool ou água e sabão antimicrobiano, antes e após o uso de luvas e antes e após contato direto com os

pacientes (pele, mucosas, secreções e outros fluidos corporais) ou objetos que os mesmos tenham tido contato. O ambiente, incluindo mobiliários e demais equipamentos como esteiras e bicicletas ergométricas, devem ser higienizados de acordo com as recomendações da comissão de controle de infecção hospitalar local ⁸.

Suporte Nutricional

Em pacientes com FC, o controle nutricional é fundamental para garantir crescimento pômdero-estatural, desenvolvimento e status nutricional mais adequados possíveis, assim como manter essas condições durante toda a vida. Neste sentido, a utilização de dieta com elevados teores de gordura e energia se caracteriza como padronização do manejo nutricional ⁹.

Durante a realização de exercícios físicos, o aumento da demanda energética pode implicar maior necessidade de nutrientes, principalmente nos pacientes com maior comprometimento pulmonar. Uma avaliação nutricional minuciosa pode garantir a intervenção necessária à manutenção dos níveis desejados de atividade física ¹⁰.

Reposição hídrica e de eletrólitos durante o exercício

Pacientes com FC apresentam maior necessidade de reposição hídrica e de sódio, durante a realização de exercícios, principalmente, em condições de calor excessivo ^{11,12}.

Diabetes Relacionado à Fibrose Cística (DRFC)

Com o avançar da idade, pacientes com insuficiência pancreática tendem a apresentar diabetes relacionado à FC (DRFC), estando esta condição relacionada ao agravamento clínico e ao declínio da função pulmonar. A DRFC ocorre tanto por deficiência de insulina, devido ao comprometimento das ilhotas de Langerhans, como por resistência à absorção de insulina, relacionada a processo inflamatório e à terapia com corticoesteroides ¹³.

Pacientes com DRFC devem verificar seus níveis de glicose, antes e durante a realização de atividades físicas. Devido à falência do mecanismo adaptativo na secreção de insulina, diante dos exercícios aeróbicos e anaeróbicos, pode ocorrer hipoglicemia. A queda da glicose ocorre por excesso de insulina circulante, durante o exercício físico, seja pelo aumento da absorção da insulina injetada no tecido subcutâneo, seja pela perda da capacidade endógena de redução dos níveis circulantes de insulina, o que prejudica a liberação hepática de glicose e predispõe o paciente à hipoglicemia em 20 a 60 minutos, após o início do exercício. Deve-se ficar atento aos sinais e sintomas de hipoglicemia: em níveis de glicose iguais ou menores que 70 mg/dL, podem surgir taquicardia, sudorese, nervosismo, cefaleia, tremores e tontura ^{14,15}.

Aspectos Emocionais

A aderência dos pacientes com FC, principalmente, a partir da adolescência, é comprometida pela complexidade da abordagem terapêutica. Sintomas de depressão se tornam prevalentes e a qualidade de vida cai, principalmente nos pacientes com quadros clínicos mais graves ¹⁶. Efeitos positivos da realização de atividade física nas condições gerais de saúde, em aspectos psicológicos e na qualidade de vida têm sido relatados ¹⁷.

Recomendação

- (i) Recomenda-se que medidas adequadas de controle de infecções - lavagem de mãos, uso

- de equipamento protetor, higienização do ambiente e de equipamentos utilizados – sejam praticadas pelos profissionais e constantemente orientadas aos pacientes e cuidadores.
- (ii) Recomenda-se a ingestão de líquidos a cada 15-20 minutos, assim como inclusão extra de sal na dieta, com dose diária de 3 a 10 mEq/Kg, de forma preventiva, além de administração de sais de reidratação oral por livre demanda.
 - (iii) Recomenda-se aos pacientes que apresentam DRFC, levando-se em consideração as características das necessidades nutricionais de cada um, a utilização de estratégias que visam à manutenção de estado nutricional ótimo, com uma dieta sem restrição calórica e medidas de controle glicêmico.
 - iv) Recomenda-se a monitoração de sintomas de ansiedade e depressão, principalmente a partir da adolescência, considerando o impacto destes na adesão ao tratamento.

Referências

1. McCarthy B, Casey D, Devane D, Murphy K, Murphy E, Lacasse Y. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Feb 23;(2):CD003793.
2. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Key Concepts and Advances in Pulmonary Rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013 Oct 15;188(8):e13-64.
3. Griese M, Busch P, Caroli D, Mertens B, Eismann C, Harari M, et al. Rehabilitation Programs for Cystic Fibrosis – View from a CF Center. *Open Respir Med J.* 2010 Jan 7;4:1-8.
4. Alexander S, Alshafi K, Anderson A-K, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis - Royal Brompton Hospital. 2017. Disponível em: <http://www.rbht.nhs.uk/childrencf>.
5. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannembaum E. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand: a Clinical Practice Guideline. *Respirology.* 2016 May;21(4):656-67.
6. Ruff K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2010 Sep;9(5):339-45.
7. O'Malley C. Infection Control in Cystic Fibrosis: Cohorting, Cross-Contamination, and the Respiratory Therapist. *Respir Care.* 2009 May;54(5):641-57.
8. Saiman L, Siegel JD, LiPuma JJ, Brown RF, Bryson EA, Chambers MJ, et al. Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 update. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2014 Aug;35 Suppl 1:S1-S67.
9. Collins S. Nutritional management of cystic fibrosis -an update for the 21st century. *Paediatr Respir Rev.* 2018 Mar;26:4-6.
10. D. Borowitz RD, Baker V. Stallings. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002 Sep;35(3):246-59.
11. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise Training in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. *Int J Pediatr.* 2010;2010. pii: 670640.
12. Brasil, 2008. Protocolo Clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais. Secretaria

de Estado de Saúde de Minas Gerais, 2008.

13. Ziegler B, Oliveira CL, Rovedder PM, Schuh SJ, Abreu e Silva FA, Dalcin PT. Glucose intolerance in patients with cystic fibrosis: sex-based differences in clinical score, pulmonary function, radiograph score, and 6-minute walk test. *Respir Care*. 2011 Mar;56(3):290-7.

14. Moran A, Brunzell C, Cohen R, Marshall B, Onady G, Robinson K, et al. The CFRD Guidelines Committee. Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: a position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*. 2010 Dec;33(12):2697-708.

15. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med*. 2012 Jun;6(3):341-51.

16. Knudsen K, Pressle, T, Mortense, L, Jarden M, Skov M, Quittner, et al. Associations between adherence, depressive symptoms and health-related quality of life in young adults with cystic fibrosis. *Springerplus*. 2016 Jul 29;5(1):1216.

17. Backström-Eriksson L, Bergsten-Brucefors A, Hjelte L, Melin B, Sorjonen K. Associations between genetics, medical status, physical exercise and psychological well-being in adults with cystic fibrosis. *BMJ Open Respir Res*. 2016 Nov 7;3(1):e000141.

5. EXACERBAÇÃO, COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS E SITUAÇÕES ESPECIAIS NA FIBROSE CÍSTICA

Bruna Ziegler

TEMAS

- COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS
 - HEMOPTISE
 - PNEUMOTÓRAX
 - ATELECTASIA
 - EXACERBAÇÃO PULMONAR
- TERMINALIDADE E CUIDADOS PALIATIVOS
- VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA FIBROSE CÍSTICA
- GESTAÇÃO
- INCONTINÊNCIA URINÁRIA

COLABORADORES

Bruna Ziegler

Doutora pelo Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Fisioterapeuta do Programa Pediátrico e de Adolescentes e Adultos com fibrose cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Daniele Piekala

Mestranda em Pesquisa Clínica, especialista em terapia intensiva pela ASSOBRAFIR e fisioterapeuta da Unidade de Terapia Intensiva do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Jefferson Veronezi: Doutor em Ciências Médicas pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Docente do curso de fisioterapia do Centro Universitário Metodista IPA.

COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS

Jefferson Veronezi

Hemoptise

É definida como expectoração com sangue procedente das vias aéreas ¹. Embora hemoptise leve e ocasional seja comum na FC, a quantidade de sangue é que determina a gravidade, podendo levar à aspiração, destruição da via aérea e choque, devendo ser tratada prontamente ². Hemoptise maciça ocorre, quando o sangramento é maior do que 240 mL, num período de 24 horas, ou maior do que 100 mL, durante vários dias ³, e ocorre em uma prevalência de 1% em crianças ⁴ e de 4 a 10% nos adultos ⁵.

Dentre os fatores associados com maior risco para hemoptise, estão os pacientes com maior idade, aqueles com doença pulmonar avançada e a colonização por *P. aeruginosa* ⁶, enquanto que o fator protetor acompanha aqueles que usam dornase alfa e fazem inalação com tobramicina ³. O manejo clínico da hemoptise varia da antibioticoterapia ⁷ e uso de ácido tranexâmico, até a necessidade de embolização das artérias brônquicas ou ressecção cirúrgica do segmento ou lobo acometido ⁸.

Não existem dados publicados sobre manejo fisioterapêutico na hemoptise, deste modo, as recomendações são baseadas na experiência dos especialistas. A atenção deve ser dada na aplicação das técnicas para remoção de secreção das vias aéreas e terapia inalatória, objetivando a depuração das secreções sem exacerbar o sangramento.

Em casos de hemoptises pequenas (<5mL) ou raias de sangue no escarro, não há recomendação de suspensão de terapia inalatória e fisioterapia. Contudo, em um primeiro episódio de sangramento, o fisioterapeuta pode julgar necessário suspender, temporariamente, (1-2 dias) ou reduzir a pressão das técnicas com pressão expiratória positiva (PEP) ⁹.

Em hemoptises moderadas (5 a 240mL), existe um risco, em relação à nebulização com solução salina hipertônica e dornase alfa. No entanto, Flume et al. ³ (2009) encontraram uma diminuição na incidência de hemoptise naqueles pacientes que usaram RhDnase. Sugerem-se maior atenção e cuidado com técnicas de PEP, sendo preferidas as técnicas de depuração das vias aéreas como o ciclo ativo da respiração e drenagem autógena. Minimizar a tosse vigorosa ou excessiva. O exercício físico intenso deve ser reduzido e faz-se necessário cuidar com o posicionamento. É importante que a fisioterapia respiratória seja adaptada e não suspensa, pois o acúmulo de sangue e secreção no parênquima pulmonar não ajuda no processo de recuperação ⁹.

Nos casos de hemoptise maciça (>240mL), são suspensas todas as rotinas de terapia inalatória, fisioterapia e atividades físicas, e deve-se otimizar oxigenação e umidificação das vias aéreas. Nesta situação, é provável que o paciente realize procedimento para embolização de artérias brônquicas e fique em repouso por 1 a 2 dias. Após solucionado o sangramento agudo, reinicia-se a terapia inalatória, fisioterapia e atividades físicas, gradualmente. Pode-se iniciar com técnicas sem pressão positiva e, progressivamente, retornam-se às técnicas com PEP, assegurando uma cicatrização dos vasos sem risco de ressangramento ¹¹⁻¹³.

Recomendação

O fisioterapeuta auxilia no manejo das hemoptises, ajustando técnicas de fisioterapia respiratória e terapia inalatória, de acordo com a gravidade do episódio. Em hemoptises pequenas, o fisioterapeuta deve encorajar o paciente a manter as rotinas sem alterações. Em hemoptises moderadas, suspendem-se, temporariamente, nebulizações com solução salina hipertônica e técnicas com PEP. Em hemoptises maciças, a fisioterapia e terapia inalatória são suspensas, até que a embolização das artérias brônquicas seja realizada, sendo reintroduzidas, gradualmente, após o procedimento.

Referências

1. Hensyl W. Stedman's Medical Dictionary 1990. 25th ed. Baltimore, MD: Williams and Wilkins; 1990. p. 701.
2. Brinson GM, Noone PG, Mauro MA, Knowles MR, Yankaskas JR, Sandhu JS, et al. Bronchial artery embolisation for the treatment of hemoptysis in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998 Jun;157(6 Pt 1):1951-8.
3. Flume PA, Yankaskas JR, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. *Chest*. 2005 Aug;128(2):729-38.
4. Barben JU, Ditchfield M, Carlin JB, Robertson CF, Robinson PJ, Olinsky A. Major haemoptysis in children with cystic fibrosis: a 20-year retrospective study. *J Cyst Fibros*. 2003 Sep;2(3):105-11.
5. Penketh AR, Wise A, Mearns MB, Hodson ME, Batten JC. Cystic fibrosis in adolescents and adults. *Thorax*. 1987 Jul;42(7):526-32.
6. Thompson V, Mayer-Hamblett N, Kloster M, Bilton D, Flume PA. Risk of hemoptysis in cystic fibrosis clinical trials: A retrospective cohort study. *J Cyst Fibros*. 2015 Sep;14(5):632-8.
7. Schidlow DV and Varlotta L. CF lung disease: How to manage complications. *J Respir Diseases*. 1997;18(5):489-91.
8. De Abreu e Silva FA, Dodge JA. Guidelines for the diagnosis and management of cystic fibrosis.

In: WHO Human Genetics Programme and the International Cystic Fibrosis Association. Geneva : World Health Organization; 1996.

9. Flume PA. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Respir Care*. 2009 May;54(5):618-27.
10. Agent P, Bradley J, Daniels T, Dixon E, Dhouieb E, Ferguson K, et al. Cystic Fibrosis our focus. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis, 2011.
11. Flume PA, Mogayzel Jr PJ, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittel L, Marshall BC, Commitee CPGFPT. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Pulmonary Complications: Hemoptyses and Pneumothorax. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010 Aug 1;182(3):298-306.
12. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand, Clinical Practice Guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
13. Chapron J, Zuber B, Kanaan R, Hubert D, Desmazes-Dufeu N, Mira JP, et al. Management of acute and severe complications in adults with cystic fibrosis. *Rev Mal Respir*. 2011 Apr;28(4):503-16.

Pneumotórax

É definido como a presença de ar dentro do espaço pleural. Na FC, o pneumotórax, geralmente, é secundário à doença pré-existente ^{1,2}. A incidência varia de 3,4 a 6,4% de todos os pacientes, e está associada à presença de *P. aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* ou *Aspergillus fumigatus* no escarro, volume expiratório forçado, no primeiro segundo (VEF1) < 30% do previsto, nutrição enteral, insuficiência pancreática e hemoptise maciça ³. Foi demonstrado, também, que medicamentos inalados como dornase alfa e tobramicina aumentam a chance de pneumotórax, provavelmente, pelo declínio do VEF1 após a inalação ⁴. Além disso, ocorre em pacientes com doença mais avançada ⁵, sendo assim, a incidência aumenta para 18 a 20% nos adultos ⁶⁻⁸.

Um pneumotórax pode ocorrer em um paciente com FC como resultado da ruptura de bolhas subpleurais na pleura visceral ⁹, bem como por alterações no fluxo aéreo nos pulmões e naqueles com danos estruturais. Obstrução endobrônquica com inflamação podem causar aprisionamento aéreo, com aumento da pressão no tecido alveolar, o que resulta em ruptura do parênquima pulmonar ¹⁰. Diante de um pneumotórax, a maioria dos pacientes apresenta sintomas de dor e dispneia ³. Quando existe suspeita clínica de pneumotórax, o raio-x de tórax é o método mais simples para confirmar o diagnóstico ¹¹.

No pneumotórax de tamanho pequeno, geralmente assintomático, o tratamento envolve observação e/ou aspiração através de uma agulha. Já um grande pneumotórax requer drenagem intercostal. Antibióticos intravenosos são iniciados para prevenir infecções decorrentes da retenção de secreções, o que pode retardar a reexpansão do pulmão colapsado, embora, ainda, sem consenso de especialistas ¹². Um pneumotórax recorrente requer um tratamento mais agressivo, como pleurectomia parcial. Caso o paciente esteja debilitado, a pleurodese poderá ser a opção de escolha; no entanto, ela poderá ser uma contraindicação relativa, caso, futuramente, o paciente necessite de transplante pulmonar ^{8,13}.

Não há dados publicados sobre o manejo fisioterapêutico de pacientes com pneumotórax. As recomendações baseiam-se na experiência de especialistas experientes. Em pacientes com pneumotórax pequenos e não drenados, o fisioterapeuta suspende as técnicas com PEP, mantém adequada umidificação das vias aéreas, orienta tosse com menor intensidade e exercícios físicos leves.

Em casos de pneumotórax grandes, o paciente iniciará a fisioterapia somente após ter sido inserido dreno de tórax. Nessas situações, pode ser necessário transferir o paciente para unidade de terapia intensiva e promover suporte ventilatório invasivo ou não invasivo para estabilização. A utilização de PEP em pneumotórax drenados é controversa entre os fisioterapeutas. Alguns profissionais acreditam que a PEP deva ser suspensa por 1 a 2 semanas para evitar fístula pleural e pneumotórax recorrente. A terapia inalatória deve ser mantida e as técnicas do ciclo ativo da respiração e drenagem autogênica são mais adequadas¹⁴. Exercícios físicos são reintroduzidos progressivamente. Caso o paciente seja submetido à pleurodese, o fisioterapeuta deve ajustar a terapia diante da analgesia adequada, nebulização regular e mobilização precoce¹⁵.

Recomendação

Em pneumotórax pequenos e não drenados, o fisioterapeuta suspende as técnicas com PEP, mantendo adequada umidificação das vias aéreas e orientando tosse com menor intensidade.

Em pneumotórax grande drenado, a terapia inalatória deve ser mantida. As técnicas sem pressão positiva como o ciclo ativo da respiração e drenagem autogênica podem ser realizadas sem restrições. A utilização de PEP é controversa entre os fisioterapeutas. Alguns profissionais acreditam que a PEP deva ser suspensa por uma a duas semanas para evitar fístula pleural e pneumotórax recorrente. Quando suspenso, a PEP deve ser reintroduzida gradualmente. Evite qualquer atividade que envolva mergulho.

Referências

1. Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. Clinical guidelines for the physiotherapy management of cystic fibrosis. Recommendations of a Working Party. 2002.
2. Rich RH, Warwick WJ, Leonard AS. Open thoracotomy and pleural abrasion in the treatment of spontaneous pneumothorax in cystic fibrosis. *J Pediatr Surg*. 1978 Jun;13(3):237-42.
3. Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Hulseley T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest*. 2005 Aug;128(2):720-8.
4. Alothman GA, Alsaadi MM, Ho BL, Dupuis A, Corey M, Coates AL. Evaluation of bronchial constriction in children with cystic fibrosis after inhaling two different preparations of tobramycin. *Chest*. 2002 Sep;122(3):930-4.
5. Flume PA. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest*. 2003 Jan;123(1):217-21.
6. Penketh AR, Wise A, Mearns MB, Hodson ME, Batten JC. Cystic fibrosis in adolescents and adults. *Thorax*. 1987 Jul;42(7):526-32.
7. Penketh AR, Knight RK, Hodson ME, Batten JC. Management of pneumothorax in adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 1982 Nov;37(11):850-3.
8. Schidlow DV, Taussig LM, Knowles MR. Cystic fibrosis foundation consensus conference report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 1993 Mar;15(3):187-98.
9. McLaughlin FJ, Matthews WJ Jr, Strieder DJ, Khaw KT, Schuster S, Shwachman H. Pneumothorax in cystic fibrosis: management and outcome. *J Pediatr*. 1982 Jun;100(6):863-9.
10. Schramel FM, Postmus PE, Vanderschueren RG. Current aspects of spontaneous pneumothorax. *Eur Respir J*. 1997 Jun;10(6):1372-9.

11. Phillips GD, Trotman-Dickenson B, Hodson ME, Geddes DM. Role of CT in the management of pneumothorax in patients with complex cystic lung disease. *Chest*. 1997 Jul;112(1):275-8.
12. Henry M, Arnold T, Harvey J. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *Thorax*. 2003 May;58 Suppl 2:ii39-52.
13. Noyes BE, Orenstein DM. Treatment of pneumothorax in cystic fibrosis in the era of lung transplantation. *Chest*. 1992 May;101(5):1187-8.
14. Newton TJ. Respiratory Care of the hospitalized patients with cystic fibrosis. *Respir Care*. 2009 Jun;54(6):769-75.
15. Agent P, Bradley J, Daniels T, Dixon E, Dhouieb E, Ferguson K, et al. Cystic Fibrosis our focus. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis, 2011.

Atelectasia

Pacientes com FC apresentam secreção abundante de aspecto purulento ¹, favorecendo o aparecimento de colapso segmentar ou lobar ^{2,3}. A atelectasia ocorre como resultado de plugs mucosos e doença parenquimatosa severa ¹. Os pacientes, frequentemente, respondem aos antibióticos endovenosos e fisioterapia respiratória, entretanto, o colapso pode persistir, predispondo a bronquiectasias crônicas ⁴.

O manejo clínico inclui broncodilatadores, antibióticos, altas doses de corticoides, uso de mucolíticos, ventilação não invasiva e broncoscopia. A lobectomia é realizada, se o paciente tem função pulmonar preservada e apenas um lobo acometido ³. As recomendações são baseadas no consenso de comitês e na opinião de profissionais experientes.

O aparecimento de atelectasias deve alertar o fisioterapeuta sobre possíveis falhas no tratamento. A revisão da frequência da fisioterapia e da terapia inalatória deve ser feita. O uso adequado da solução salina hipertônica e da dornase alfa facilita a expectoração e pode prevenir áreas de atelectasia por acúmulo de plugs. O estado psicológico dos pais e filhos com doença pulmonar supurativa crônica ou bronquiectasias pode influenciar na adesão às técnicas para remoção de secreções. A má adesão é a principal causa de falha no tratamento das doenças pulmonares crônicas em pediatria ⁵.

O uso da PEP, em pacientes com atelectasia, promove fluxo aéreo distal a obstrução através dos canais colaterais. O aumento do volume de ar atrás das secreções provoca um gradiente de pressão suficiente para deslocar as mesmas das pequenas vias aéreas para vias aéreas de maior calibre, favorecendo a expectoração. Sendo assim, o uso em lactentes, que não apresentam os canais colaterais bem definidos, é controverso ⁶. Por outro lado, Constantini et al. ⁷ evidenciaram que, com uso da PEP em lactentes, duas vezes ao dia, era seguro com melhora da troca gasosa, em relação àqueles que usaram drenagem postural modificada, num período de 12 meses.

Outra manobra bastante usada na prática clínica, mas sem muitas evidências, é a Manobra de Compressão-Descompressão (MCD). Consiste de uma compressão do tórax na fase expiratória, seguida de contenção torácica e descompressão abrupta ⁸. Durante a compressão expiratória, há desinsuflação dos pulmões e diminuição do volume de reserva expiratório, permitindo aumento do volume corrente inspiratório associado a maior mobilidade da caixa torácica. Isso, também, ocasiona o aumento da pressão transpulmonar reexpandindo áreas atelectasiadas.

Recomendação

A realização regular de terapia inalatória e fisioterapia respiratória previnem o surgimento de atelectasias. O monitoramento, através de exames de imagem, auxilia na detecção precoce de áreas colapsadas.

Referências

1. Salamone I, Mondello B, Lucanto MC, Cristadoro S, Lombardo M, Barone M. Bronchial tree-shaped mucous plug in cystic fibrosis: imaging-guided management. *Respirol Case Rep*. 2017 Jan 12;5(2):e00214.
2. Davis P.B, Drumm M, Konstan M.W Cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996 Nov;154(5):1229-56.
3. Gumery L, Dodd M, Parker A, Prasad A, Pryor J, et al. Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis, Jan 2002.
4. Fuchs HJ, Borowitz DS, Christiansen DH, Morris EM, Nash ML, Ramsey BW, et al. Effect of aerosolized recombinant human DNase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. The Pulmozyme Study Group. *N Engl J Med*. 1994 Sep 8;331(10):637-42.
5. Carter S, Taylor D, Levenson R. A question of choice-compliance in medicine taking. A preliminary review. 2nd ed. [London]: Medicines Partnership; 2003.
6. Lee AL, Button BM, Tannenbaum EL. Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis. *Front Pediatr*. 2017 Jan 24;5:2.
7. Costantini D, Brivio A, Brusa D, Delfino R, Fredella C, Russo M, et al. PEP-mask versus postural drainage in CF infants a long-term comparative trial [abstract]. *Pediatr Pulmonol*. 2001;(Suppl 22):308.
8. Della Via F, Oliveira RA, Dragosavac D. Effects of manual chest compression and decompression maneuver on lung volumes, capnography and pulse oximetry in patients receiving mechanical ventilation. *Rev Bras Fisioter*. 2012 Sep-Oct;16(5):354-9.

Exacerbação pulmonar

São episódios de piora dos sinais e sintomas que justificam um tratamento mais agressivo ¹. Pacientes podem ter um aumento na frequência ou gravidade dos seus sintomas, tais como piora da tosse, aumento na produção de secreção, dispneia, declínio no VEF1 > 10%, diminuição da saturação periférica de oxigênio (SpO2) ou o aparecimento de febre, perda de peso e hemoptise ². As exacerbações podem ocorrer em qualquer fase da doença e têm um impacto adverso na qualidade de vida ³⁻⁵.

A frequência das exacerbações aumenta na medida que a doença pulmonar progride e está associada com declínio da função pulmonar e mortalidade precoce ⁶⁻¹⁰. Quando não há resposta com antibiótico via oral, o paciente deverá ser internado para antibioticoterapia endovenosa, intensificação da fisioterapia respiratória e suplementação nutricional ¹¹.

A fisioterapia para remoção de secreções das vias aéreas é ferramenta crucial para prevenção

e manejo das exacerbações pulmonares em indivíduos com FC de todas as idades. O uso de pressão expiratória positiva (PEP), em comparação a outras técnicas, demonstrou uma menor taxa de exacerbação nos pacientes com FC. Os dispositivos com PEP são amplamente utilizados por indivíduos com FC, estão disponíveis por um custo baixo e podem ser facilmente transportados de um lugar a outro ¹².

Técnicas para remoção das secreções das vias aéreas podem ser cansativas, quando os pacientes estão indispostos, durante o aumento da demanda ventilatória, alterações das trocas gasosas e dispneia. Dois ensaios clínicos cruzados e randomizados evidenciaram que uma única sessão de ventilação não invasiva (VNI) pode amenizar a sobrecarga dos músculos respiratórios, durante as técnicas de remoção das secreções em adultos e crianças com FC, resultando em menos dispneia e menos dessaturação ¹³.

A suplementação de oxigênio faz parte dos cuidados de indivíduos portadores de doenças pulmonares crônicas associada à hipoxemia. De maneira geral, os médicos prescrevem oxigenoterapia para pessoas com FC, quando ocorre hipoxemia. A oxigenoterapia a curto prazo melhora a oxigenação, durante o sono e exercício, mas está associada à hipercapnia ¹⁴.

Recomendação

O uso de oxigenoterapia pode ser necessário, em pacientes exacerbados com hipoxemia. A utilização da VNI, como adjuvante às técnicas de higiene brônquica em pacientes com doença avançada, auxilia no manejo da dispneia e fadiga.

Referências

1. Mayer-Hamblett N, Ramsey BW, Kronmal RA. Advancing outcome measures for the new era of drug development in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2007 Aug 1;4(4):370-7.
2. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003 Oct 15;168(8):918-51.
3. Rabin HR, Butler SM, Wohl ME, Geller DE, Colin AA, Schidlow DV, et al. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2004 May;37(5):400-6.
4. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J, Wilmott RW. Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2002 Jan;121(1):64-72.
5. Yi MS, Tsevat J, Wilmott RW, Kotagal UR, Britto MT. The impact of treatment of pulmonary exacerbations on the health-related quality of life of patients with cystic fibrosis: does hospitalization make a difference? *J Pediatr*. 2004 Jun;144(6):711-8.
6. Konstan MW, Morgan WJ, Butler SM, Pasta DJ, Craib ML, Silva SJ, et al. Scientific advisory group and the investigators and coordinators of the epidemiologic study of cystic fibrosis: risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2007 Aug;151(2):134-9, 139.e1.
7. Liou TG, Adler FR, Fitzsimmons SC, Cahill BC, Hibbs JR, Marshall BC. Predictive 5-year survivorship model of cystic fibrosis. *Am J Epidemiol*. 2001 Feb 15;153(4):345-52.
8. Mayer-Hamblett N, Rosenfeld M, Emerson J, Goss CH, Aitken ML. Developing cystic fibrosis lung transplant referral criteria using predictors of 2-year mortality. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002 Dec 15;166(12 Pt 1):1550-5.

9. Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, Ramsey B, Gibson RL. *Pseudomonas aeruginosa* and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Aug;34(2):91-100.
10. Ellaffi M, Vinsonneau C, Coste J, Hubert D, Burgel PR, Dhainaut JF, et al. One-year outcome after severe pulmonary exacerbation in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005 Jan 15;171(2):158-64.
11. Flume PA, O'Sullivan BP, Robinson KA, Goss CH, Mogayzel PJ Jr., Willey-Courand DB et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Nov 15;176(10):957-69.
12. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 17;(6):CD003147.
13. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand. *Clinical Practice Guideline*. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
14. Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jul 25;(7):CD003884.

TERMINALIDADE E CUIDADOS PALIATIVOS

Daniele Piekala

Assim como outros profissionais da saúde, fisioterapeutas muitas vezes se deparam com alguns dilemas diante de pacientes com FC, em estágios avançados da doença. De que maneira agir diante de pacientes em final de vida? Eles devem ser transferidos para unidades de terapia intensiva? O uso de ventilação mecânica invasiva e/ou não invasiva é adequado? Até onde se deve ir? Até onde se pode ir? Até onde o paciente e a família desejam ir? Qual o manejo adequado para estes pacientes nas suas diferentes fases e perspectivas?

O conceito de terminalidade gira em torno de onde se situam as consequências. Trata-se do momento em que se esgotam as possibilidades de resgate das condições de saúde do paciente e a possibilidade de morte parece inevitável e previsível¹. Admitir que esses recursos se esgotaram e que o paciente se encaminha para o fim da vida não significa que não há mais o que fazer. Nessa condição, uma ampla gama de condutas pode ser oferecida ao paciente e à sua família, visando ao alívio da dor e à diminuição do desconforto. Sempre que possível, o paciente deve ter a autonomia de escolhas.

Ao se discutir terminalidade, o conceito de cuidados paliativos, frequentemente, está associado. Contudo, é importante ressaltar que o termo “cuidados paliativos” envolve um conceito amplo e não está relacionado, apenas, à fase final da vida²⁻⁵. Em ocasiões em que o acompanhamento é iniciado precocemente, é possível auxiliar pacientes e familiares a lidar com a carga da doença, administrar sintomas complexos e facilitar o planejamento dos cuidados avançados⁵. Segundo a Organização Mundial de Saúde, “cuidados paliativos consistem na assistência promovida por uma equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da qualidade de vida do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameace a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, da identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais”⁶.

Segundo o manual da Associação Nacional de Cuidados Paliativos ⁷, é papel do fisioterapeuta instituir um plano de assistência que ajude o paciente a se desenvolver, o mais ativamente possível, facilitando a adaptação ao progressivo desgaste físico e suas implicações emocionais, sociais e espirituais, até a chegada de sua morte. Não existem dados na literatura que abordem especificamente o tratamento de fisioterapia nos estágios terminais da FC. Contudo, sabe-se que a mortalidade nos pacientes com FC é ocasionada em 85% dos casos por insuficiência respiratória ⁷, sendo o fisioterapeuta um dos profissionais envolvidos no manejo da oxigenoterapia, ventilação mecânica não invasiva/invasiva, terapia inalatória e adaptação de técnicas fisioterapêuticas, que, nesse momento, objetivam conforto e dignidade adaptadas às metas e valores de cada um ⁸.

Recomendação

O fisioterapeuta deve planejar sua assistência, visando adaptar seu paciente ao progressivo desgaste físico e suas implicações emocionais, sociais e espirituais. A equipe multidisciplinar de assistência ao paciente com FC, da qual o fisioterapeuta faz parte, deve garantir o conforto, a dignidade e auxiliar o paciente e sua família nas suas escolhas de final de vida. O fisioterapeuta não deve ser identificado como um profissional que administra técnicas, que podem ou não ser necessárias, em determinadas situações que beiram a morte, mas, sim, como um profissional que possui vínculo de longa data com o paciente e com a família, sendo sua atuação fundamental nesse momento.

Referências

1. Gutierrez PL. O que é Paciente Terminal. Rev Assoc Méd Bras. 2001 Abr-Jun;47(2):92.
2. Chen E, Killeen KM, Peterson SJ, Saulitis AK, Balk RA. Evaluation of Pain, Dyspnea, and Goals of Care Among Adults with Cystic Fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. Am J Hosp Palliat Care. 2017 May;34(4):347-352.
3. Bourke SJ, Booth Z, Doe S, Anderson A, Rice S, Gascoigne A, et al. A Service Evaluation of an Integrated Model of Palliative Care of Cystic Fibrosis. Palliat Med. 2016 Jul;30(7):698-702.
1. Pisaturo M, Deppen A, Rochat I, Robinson WM, Hafen GM. Death after Cessation of Treatment by Cystic Fibrosis Patients: An International Survey of Clinicians. Palliat Med. 2017 Jan;31(1):82-88.
2. Karlekar M, Doherty KE, Guyer D, Slovis B. Integration of Palliative Care into the Routine Care of Cystic Fibrosis Patients. Palliat Med. 2015 Mar;29(3):282-3.
3. Academia Nacional de Cuidados Paliativos. Cuidados Paliativos [Internet] [citado 2018 Fev 27]. Disponível em: <http://www.paliativo.org.br>
4. Carvalho RT, Parsons HA. Manual de Cuidados Paliativos. 2. ed. São Paulo: Academia Nacional de Cuidados Paliativos; 2012.
5. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand: A Clinical practical Guideline. Respirology. 2016 May;21(4):656-67.

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA FIBROSE CÍSTICA

Daniele Piekala, Bruna Ziegler

A ventilação não invasiva (VNI) tem papel importante no manejo da insuficiência ventilatória e dispneia, em pacientes com doenças pulmonares. No paciente com FC, a VNI tem sido descrita como uma “ponte para o transplante de pulmão”, por meio do retrocesso temporário da progressão da insuficiência respiratória e estabilização da função pulmonar, em pacientes com doença pulmonar avançada ^{1,2}.

A VNI melhora a mecânica pulmonar, mediante o aumento do fluxo de ar e troca gasosa; reduz o trabalho respiratório e a sobrecarga miocárdica ³, além de diminuir as taxas de intubação.

O uso da VNI, em pacientes com FC, é indicado em diversas situações:

1. Insuficiência ventilatória aguda: indicado para pacientes com hipercapnia, frequência respiratória elevada e dispneia ^{3,4}. Utilizada com frequência em estágios finais de vida, para alívio da dispneia e do desconforto ventilatório ¹.
2. Distúrbios do sono: a hipoventilação noturna em pacientes com FC moderada e grave é um marcador precoce de deterioração respiratória, podendo levar ao desenvolvimento de insuficiência respiratória crônica e hipercapnia diurna. O uso da VNI noturna melhora a oxigenação durante o sono, reduz a hipercapnia diurna e sintomas de dispneia e fadiga, além de melhorar a capacidade máxima de exercício ^{3,5}.
3. Remoção de secreção: a VNI pode ser utilizada como coadjuvante dos tratamentos para remoção de secreção das vias aéreas no paciente com FC. Pode ser utilizada, antes ou durante uma sessão de fisioterapia, sendo necessário associar técnicas para auxiliar na expectoração, como, por exemplo, o ciclo ativo da respiração, as técnicas manuais passivas, a técnica de expiração forçada e a tosse. Em pacientes com FC internados por exacerbação pulmonar,

a VNI demonstrou melhora na função pulmonar, força muscular respiratória e sensação de fadiga. O uso da VNI está associado com a facilitação da expectoração e redução dos sintomas de dispneia durante a fisioterapia ^{1, 3, 4, 6, 7}.

4. Realização de exercício: o uso da VNI pode facilitar o desempenho no exercício, em pacientes com FC, podendo ser utilizado antes ou durante a atividade. Os benefícios incluem a melhora da ventilação, redução da dessaturação e aumento do desempenho funcional. O uso da VNI, associada ao exercício, é especialmente útil em pacientes com doença grave, em que a dispneia e a fadiga contribuem para o descondiçionamento e limitam o treinamento efetivo ^{1, 7}.

Recomendação

A VNI auxilia no alívio da dispneia e desconforto ventilatório, principalmente em estágios finais de vida. O uso de VNI à noite melhora as taxas de oxigenação, hipercapnia e sintomas ventilatórios diurnos, além de melhorar a capacidade de exercício. Além disso, a VNI auxilia na expectoração, redução dos sintomas de fadiga ventilatória durante a fisioterapia e melhora da tolerância ao exercício.

Referências

1. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand: A Clinical practice Guideline. *Respirology*. 2016; 21(4): 656 – 667.
2. Flight WG, Shaw J, Jonshon S, Webb AK, Jones AM, Bentley AM et al. Long-Term Non-Invasive Ventilation in Cystic Fibrosis - Experience Over Two Decades. *J Cyst Fibros*. 2012 May;11(3):187-92.
3. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-Invasive Ventilation for Cystic Fibrosis (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Feb 20;2:CD002769.
4. Noone PG. Non-Invasive Ventilation for the Treatment of Hypercapnic Respiratory Failure in Cystic Fibrosis. *Thorax*. 2008 Jan;63(1):5-7.
5. Carvalho RT, Parsons HA. Manual de Cuidados Paliativos. 2. ed. São Paulo: Academia Nacional de Cuidados Paliativos; 2012.
6. Dwyer TJ, Robbins L, Kelly P, Pipper AJ, Bell SC, Bye PT. Non-Invasive Ventilation used as an Adjunct to Airway Clearance Treatments Improves Lung Function during an Acute exacerbation of Cystic Fibrosis: a Randomised Trial. *J Physiother*. 2015 Jul;61(3):142-7.
7. Collins N, Gupta A, Wright S, Gauld L, Urquhart D, Bush A. Survey of the use of Non-Invasive Positive Pressure Ventilation in UK and Australasian Children with Cystic Fibrosis. *Thorax*. 2011 Jun;66(6):538-9.

GESTAÇÃO

Bruna Ziegler

O período gestacional é repleto de alterações anatômicas e fisiológicas. A modificação da mecânica ventilatória é causada pelo aumento do volume do abdominal, diástase do músculo reto abdominal e elevação da posição de repouso do diafragma, favorecendo um padrão ventilatório com predomínio apical, aumento do esforço ventilatório e hiperventilação ¹. A dispneia é uma queixa comum entre as gestantes ².

Com o aumento da longevidade, questões relativas à genética familiar e fertilidade são cada vez mais frequentes na população de adultos com FC. A gestação em pacientes com FC deve ser planejada junto à equipe multidisciplinar para avaliação dos riscos associados à evolução da doença, e, também, para o adequado planejamento genético ³⁻⁵. As comorbidades relacionadas ao avanço da doença, associadas às alterações fisiológicas, que ocorrem durante a gestação, podem ser uma combinação complexa e de difícil controle ^{6,7}.

No Brasil, dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) demonstram um número ainda pequeno de gestações, um total de 33 casos, entre os anos de 2010 e 2014 ⁸. Ainda, não há estatísticas sobre complicações obstétricas na população brasileira. Dados do US Cystic Fibrosis Foundation National Patient Registry apresentam um número crescente de gestações, sendo 235 casos, apenas no ano de 2015 ⁹.

Fatores de risco como VEF1 \leq 60%, insuficiência pancreática, diabetes mellitus, desnutrição e presença de B. cepacia estão associados a complicações obstétricas como partos prematuros e cesáreas ¹⁰⁻¹³. Além disto, o VEF1 $<$ 50% do previsto se associaram a maior mortalidade materna, após o parto ¹⁰.

Maiores taxas de exacerbação e hospitalização, também, são relatadas, durante o período

gestacional, no paciente com FC ¹⁴. Não há dados de estudos prospectivos que avaliem o manejo fisioterapêutico em gestantes com FC. No entanto, os riscos relacionados à gestação nessa população e as alterações na mecânica ventilatória garantem um argumento importante, para que o paciente intensifique os cuidados de terapia inalatória e fisioterapia nesse período ¹².

Com o avanço gestacional, há fechamento precoce das vias aéreas e risco de atelectasias e hipoxemia. A diretriz que orienta o manejo de gestantes com FC aconselha que, no período pré-natal, a gestante tenha acompanhamento pelo fisioterapeuta, se possível, semanal; as técnicas devem ser adaptadas ao estágio da gravidez, a função pulmonar e o aspecto do escarro devem ser monitorados e as alterações musculoesqueléticas tratadas. Também é possível que a paciente tenha dificuldade em identificar se a dispnéia está relacionada ao período gestacional ou à exacerbação da doença ⁴.

Apesar da ausência de dados na literatura, com o aumento do volume abdominal, algumas técnicas de fisioterapia podem não ser mais factíveis, como o ciclo ativo da respiração e drenagem autogênica. Os músculos abdominais são progressivamente esticados e pode haver diástase do reto abdominal. Na vigência de dor mecânica ou a hérnia muscular, a assistência manual para a tosse pode ser útil ⁴. Técnicas com pressão positiva (como, por exemplo, máscara de PEP, dispositivos oscilatórios ou retardo em selo d'água) são bem toleradas. A ventilação não invasiva intermitente com baixas pressões pode auxiliar na prevenção dos riscos ^{4,15}. Posicionamentos com cabeceira mais baixa devem ser evitados pelo aumento do refluxo gastroesofágico ¹⁶.

À medida que o abdômen cresce, a terapia inalatória pode ser realizada com variações de fluxos e volumes inspiratórios entre o volume residual e a capacidade pulmonar total em diferentes posições para otimizar a ventilação regional. Não há dados, na literatura, quanto aos efeitos nocivos ao feto do uso da nebulização com dornase alfa, durante a gestação ⁴. Dornase alfa, solução salina hipertônica e broncodilatadores são considerados seguros e podem ser utilizados. A inalação de colistimetato de sódio pode ser utilizada ¹⁶.

Se o parto for planejado, a fisioterapia respiratória deve ser realizada previamente. Durante o trabalho de parto, a suplementação de oxigênio deve ser usada, se houver dessaturações, e o uso da ventilação não invasiva pode ser considerado, devendo ser introduzido a gestante previamente para familiarização. Se o trabalho de parto for demorado, também, pode ser necessário assistir a gestante na remoção de secreções das vias aéreas, devendo ser realizada no período entre as contrações ⁴.

Mulheres saudáveis, que realizam exercícios aeróbicos de 3 a 4 vezes por semana, por 35 a 90 minutos, apresentaram menores taxas de cesáreas, menores índices de diabetes mellitus gestacional e menos chances de desenvolver doenças hipertensivas ¹⁷. A atividade física, durante a gestação da paciente com FC, deve ser incentivada, adaptada e monitorada, periodicamente, pelo fisioterapeuta, de acordo com a aptidão física prévia do paciente. Pacientes previamente sedentárias, também, podem iniciar a prática nesse período, pois não existem evidências de que isto aumente riscos relacionados à gestação ¹⁶.

Recomendação

Durante o período gestacional, é recomendado um acompanhamento regular com o fisioterapeuta com períodos de intervalo menores que os habituais. À medida que o abdômen cresce, há necessidade de adaptação das técnicas para remoção de secreções das vias aéreas. Técnicas com pressão positiva e ventilação não invasiva intermitente são aliados importantes nesse período. A terapia inalatória deve ser otimizada e a dornase alfa, soluções salinas hipertônicas e broncodilatadores têm seu uso continuado. A atividade física deve ser orientada e monitorada, periodicamente.

Referências

1. Lemos A, Melo Jr EF, Dornelas de Andrade A. Respiratory muscle force assessment in the final three months of pregnancy. *Braz J Phys Ther.* 2005 Maio-Ago;9(2):151-6. Portuguese.
2. Sharma R, Kumar A, Aneja GK. Serial Changes in Pulmonary Hemodynamics During Pregnancy: A Non-Invasive Study Using Doppler Echocardiography. *Cardiol Res.* 2016 Feb;7(1):25-31.
3. McMullen AH, Pasta DJ, Frederick PD, Konstan MW, Morgan WJ, Schechter MS, et al. Impact of pregnancy on women with cystic fibrosis. *Chest.* 2006 Mar;129(3):706-11.
4. Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lannefors L, Mackenzie WE, Madge S, et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008 Jan;7 Suppl 1:S2-32.
5. Edenborough FP. Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction. *Thorax.* 2001 Aug;56(8):649-55.
6. Barak A, Dulitzki M, Efrati O, Augarten A, Szeinberg A, Reichert N, et al. Pregnancies and outcome in women with cystic fibrosis. *Isr Med Assoc J.* 2005 Feb;7(2):95-8.
7. Goss CH, Rubenfeld GD, Otto K, Aitken ML. The Effect of Pregnancy on Survival in Women with Cystic Fibrosis. *Chest.* 2003 Oct;124(4):1460-8.
8. Registro Brasileiro de FC
9. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry: 2015 annual data report. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2015.
10. Thorpe-Beeston JG, Madge S, Gyi K, Hodson M, Bilton D. The outcome of pregnancies in women with cystic fibrosis--single centre experience 1998-2011. *BJOG.* 2013 Feb;120(3):354-61.
11. Reynaud Q, Poupon-Bourdy S, Rabilloud M, Al Mufti L, Rousset Jablonski C, Lemonnier L, et al. Pregnancy outcome in women with cystic fibrosis-related diabetes. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2017 Oct;96(10):1223-1227.
12. Lau EM, Barnes DJ, Moriarty C, Ogle R, Dentice R, Civitico J, et al. Pregnancy outcomes in the current era of cystic fibrosis care: a 15-year experience. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2011 Jun;51(3):220-4.
13. Renton M, Priestley L, Bennett L, Mackillop L, Chapman SJ. Pregnancy outcomes in cystic fibrosis: a 10-year experience from a UK centre. *Obstet Med.* 2015 Jun;8(2):99-101.
14. McMullen AH, Pasta DJ, Frederick PD, Konstan MW, Morgan WJ, Schechter MS, et al. Impact of pregnancy on women with cystic fibrosis. *Chest.* 2006 Mar;129(3):706-11.
15. Moran F, Bradley J.M, Piper AJ. Non-Invasive Ventilation for Cystic Fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Feb 20;2:CD002769.
16. Lau EM, Moriarty C, Ogle R, Bye PT. Pregnancy and Cystic Fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2010 Jun;11(2):90-4.
17. Di Mascio D, Magro-Malosso ER, Saccone G, Marhefka GD, Berghella V. Exercise during pregnancy in normal-weight women and risk of preterm birth: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Am J Obstet Gynecol.* 2016 Nov;215(5):561-571.

INCONTINÊNCIA URINÁRIA

A incontinência urinária (IU) é definida pela Sociedade Internacional de Continência como a perda involuntária de urina objetivamente demonstrada, podendo causar problemas de ordem social ou de higiene ¹.

A IU é uma condição que afeta, dramaticamente, a qualidade de vida, comprometendo o bem-estar físico, emocional, psicológico e social. Pode acometer indivíduos de todas as idades, de ambos os sexos, e de todos os níveis sociais e econômicos ². A fraqueza do assoalho pélvico pode estar associada a fatores como partos múltiplos, cirurgias pélvicas, idade, deficiência hormonal estrogênica e doença pulmonar obstrutiva crônica ³⁻⁵. Na FC, a IU de esforço é a mais comum e sua prevalência varia de 5-76% ⁶, sendo maior no sexo feminino e aumentando de acordo com a idade ^{7,8}.

A tosse é a principal causadora da IU, seguida de espirrar, riso, atividade física, fisioterapia respiratória e espirometria ^{4,7}. A tosse aumenta a pressão intra-abdominal e sobrecarrega, progressivamente, a musculatura do assoalho pélvico, que enfraquece e pode provocar perdas urinárias⁴. A IU de esforço é reconhecida como uma complicação comum em mulheres com FC, impactando negativamente o desempenho da fisioterapia respiratória, atividades físicas e qualidade de vida ^{6,9}. Apesar disso, devido à mortalidade estar associada à gravidade da doença pulmonar, as queixas de condições extrapulmonares podem ser consideradas secundárias e não receber atenção adequada ⁶.

Os pacientes com FC devem ser avaliados, periodicamente, quanto aos sintomas relacionados ao trato urinário. Questionários de avaliação da IU e escalas e índices relacionados com medidas de qualidade de vida podem ser facilmente aplicados na prática clínica. O King's Health Questionnaire é um instrumento validado para língua portuguesa que avalia a qualidade de vida relacionada à perda urinária. Este instrumento pode ser utilizado na prática clínica e avalia os sintomas da IU e os

domínios relacionados à percepção de saúde, impacto da IU, limitação no desempenho de tarefas, limitação física, limitação social, relações pessoais, emoções, sono/energia e medidas de gravidade ².

As perdas de urina podem ser evitadas ou minimizadas com o esvaziamento da bexiga, previamente, à sessão de fisioterapia respiratória. O uso do absorvente, também, pode ser recomendado àqueles pacientes com perda acentuada. Não há evidências, na literatura, de que exercícios de reforço muscular possam trazer benefícios quanto à prevenção ou alívio dos sintomas de IU, em pacientes com FC ⁶. Isso pode estar relacionado ao fato de que a maior parte dos pacientes entrevistados nunca procurou auxílio junto aos profissionais da saúde e desconhecem as opções de tratamento ⁶. Exercícios para reforço da musculatura pélvica e eletroestimulação podem ser realizados para minimizar os sintomas ^{6, 10, 11}.

Recomendação

A investigação dos sintomas relacionados ao trato urinário deve ser realizada, periodicamente. Reforço da musculatura pélvica e eletroestimulação podem ser estratégias válidas para o manejo dessa complicação e alívio dos sintomas.

Referências

1. Milson IA, Cartwright R. Epidemiology of urinary incontinence (UI) and other lower urinary tract symptoms (LUTS), pelvic organ prolapse (POP) and anal incontinence (AI). In: Abrams PC, Khoury S, Wein AJ, editors. Incontinence. 5. ed. Paris: International Consultation on Urological Diseases and European Association of Urology; 2013. p. 17-107.
2. Fonseca ESM, Camargo ALM, Castro RA, Sartori MGF, Fonseca MCM, Lima GL, et al. Validation of a quality of life questionnaire (King's Health Questionnaire) in Brazilian women with urinary incontinence. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2005;27(5):235-42. Portuguese.
3. Jacomelli M, Souza R, Pedreira JWL. Chronic cough in non-smokers. *J Pneumol.* 2003; 29(6): 413-20. Portuguese.
4. Helm JM, Langman H, Dodd ME, Ahluwalia A, Jones AM, Webb AK. A novel solution for severe urinary incontinence in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008 Nov;7(6):501-4.
5. Pedro AF, Ribeiro J, Soler ZASG, Bugdan AP. Quality of life of women with urinary incontinence. *SMAD, Rev. Eletrônica Saúde Mental Álcool Drog. (Ed. port.).* 2011 May-Aug;7(2):63-70. Portuguese.
6. Frayman KB, Kazmerski TM, Sawyer SM. A systematic review of the prevalence and impact of urinary incontinence in cystic fibrosis. *Respirology.* 2018 Jan;23(1):46-54.
7. Dodd ME, Langman H. Urinary incontinence in cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2005;98 Suppl 45:28-36.
8. Burge AT, Holland AE, Sherburn M, Wilson J, Cox NS, Rasekaba TM, et al. Prevalence and impact of urinary incontinence in men with cystic fibrosis. *Physiotherapy.* 2015 Jun;101(2):166-70.
9. Nixon GM, Glazner JA, Martin JM, Sawyer SM. Urinary incontinence in female adolescents with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 2002 Aug;110(2 Pt 1):e22.
10. Button BM, Sherburn M, Chase J, Stillman B, Wilson J. Effect of a three months physiotherapeutic intervention on incontinence in women with chronic cough related to cystic fibrosis and COPD. *Pediatr Pulmonol.* 2005;113(Suppl 28):a369.
11. McVean RJ, Orr A, Webb AK, Bradbury A, Kay L, Philips E, et al. Treatment of urinary incontinence in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2003 Dec;2(4):171-6.

APOIO



REALIZAÇÃO



"A empresa Roche não desempenhou nenhum papel no design, nos métodos, no gerenciamento ou análise de dados ou na decisão de publicar. Sua contribuição foi com suporte financeiro para impressão dos exemplares da revista."