

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA  
FACULDADE DE FISIOTERAPIA**

**CAMILA PAIVA DA COSTA**

**NATHALIA GUARDIANO BOTELHO**

**FUNÇÃO PULMONAR, POSTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E  
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

**JUIZ DE FORA  
2016**

**CAMILA PAIVA DA COSTA**

**NATHALIA GUARDIANO BOTELHO**

**FUNÇÃO PULMONAR, POSTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E  
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

Trabalho de Conclusão de Curso  
(TCCII) apresentado à Faculdade de  
Fisioterapia da Universidade Federal de  
Juiz de Fora, como requisito final para a  
aprovação na disciplina de Trabalho de  
Conclusão de Curso II

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Rosa Maria de  
Carvalho

**JUIZ DE FORA**

**2016**

Ficha catalográfica elaborada através do programa de geração automática da Biblioteca Universitária da UFJF, com os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

da Costa, Camila Paiva.

FUNÇÃO PULMONAR, POSTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA / Camila Paiva da Costa. -- 2016.

66 f. : il.

Orientadora: Rosa Maria de Carvalho

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) - Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Fisioterapia, 2016.

1. Fibrose Cística. 2. Postura. 3. Qualidade de Vida. 4. Espirometria. I. de Carvalho, Rosa Maria, orient. II. Título.

Camila Paiva da Costa  
Nathalia Guardiano Botelho

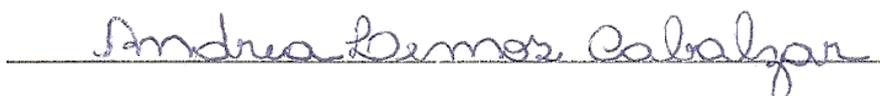
## “FUNÇÃO VENTILATÓRIA, POSTURA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA”

O presente trabalho, apresentado como pré-requisito para aprovação na disciplina Trabalho de Conclusão de Curso II, da Faculdade de Fisioterapia da UFJF, foi apresentado em audiência pública a banca examinadora e **aprovado** no dia 21 de julho de 2016.

BANCA EXAMINADORA:



Prof<sup>a</sup>. Rosa Maria de Carvalho



Andrea Lemos Cabalzar



Priscila Mara Novais de Oliveira

## AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus por nos guiar com todo seu amor e sabedoria nos momentos de incertezas e nos permitir concluir mais um ciclo com otimismo e motivação.

Aos nossos pais, Rita de Cássia Paiva da Costa, Paulo Iran Freitas da Costa, Paulo Iram Freitas da Costa Júnior (irmão), Rosemary Guardiano de Mattos e Luiz Alberto Oliveira Botelho, seres iluminados e eternos, aos quais, sem eles, nada seria possível.

À nossa orientadora, professora, “mãe”, amiga, Rosa Maria de Carvalho, pelo carinho, paciência, compreensão e por ter acreditado que seria possível realizar um bom trabalho conosco. Nada disso seria possível sem você!

Agradecemos também, à Andrea Lemos Cabalzar e Pricila Mara Novais de Oliveira, por terem aceitado nosso convite e nos ter dado a honra de tê-las como banca.

Aos pais e crianças assistidos pelo Centro de Referência em Fibrose Cística do HU/UFJF, aos voluntários e à Marta Cristina Duarte, Pneumologista responsável por este centro. Vocês colaboraram de forma essencial. Obrigada pelo apoio e confiança.

Obrigada queridos amigos, familiares e amores, que tanto nos apoiaram, compreenderam nossos momentos de ausência, estresse e nos deram forças para continuar nossa caminhada.

À nossa amizade, conquistada desde o início da faculdade e permaneceu sólida até o final. Podemos dizer que nos tornamos mais próximas e vencemos todos os desafios, desacordos, medos e conseguimos seguir com força e foco em direção à nossa meta que dedicamos a Deus e a aos que amamos.

E por fim, agradecemos todos que de forma direta ou indireta contribuíram para a realização desse trabalho.

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença que afeta, dentre outros, o sistema respiratório, podendo contribuir para a instalação de posturas inadequadas e, além disso, pode afetar de forma negativa a qualidade de vida (QV) dos pacientes.

**OBJETIVOS:** Comparar postura, aspectos funcionais e QV entre crianças e adolescentes com fibrose cística e saudáveis, além de avaliar associação entre função pulmonar, gravidade clínica da doença, alterações posturais e QV.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Crianças e adolescentes com FC (grupo FC) e saudáveis (grupo C) foram avaliados quanto à espirometria, postura, através do Software para Avaliação Postural SAPO e QV, por meio do questionário PedsQL; o grupo FC foi ainda avaliado pelo escore Shwachman. A análise de dados foi realizada através do pacote estatístico SPSS versão 15.0, sendo realizada análise descritiva, a normalidade dos dados verificada pelo teste de *Shapiro-Wilk*, os testes *t de Student* e de *Wilcoxon* utilizados para comparação e os testes de *Pearson* e de *Spearman* para testar correlações, sendo considerado o nível de significância de 5% ( $\alpha \leq 0,05$ ).

**RESULTADOS:** Foram avaliadas 34 crianças, sendo 18 no grupo FC e 16 no grupo C, com média ( $\pm$ desvio padrão) de idade para cada grupo, respectivamente de 11,15 ( $\pm 3,54$ ) e 11,11 ( $\pm 3,49$ ) anos. Foram encontradas diferenças para  $VEF_1$  ( $p=0,002$ ),  $VEF_1/CVF$  ( $p=0,04$ ) e  $FEF_{25-75\%}$  ( $p=0,05$ ) entre os grupos testados e houve tendência ( $p = 0,06$ ) do subgrupo de crianças de FC com idade maior ou igual a 13 anos apresentar menores valores de  $VEF_1/CVF$  que aqueles com idade inferior. O grupo com  $VEF_1 < 80\%$  do previsto foi associado a maior desalinhamento de quadril no plano frontal ( $p=0,007$ ) e este aspecto postural também se mostrou associado a menor pontuação no aspecto físico do escore de Schwachman ( $r=0,56$ ;  $p=0,03$ ). A idade mostrou associação inversa com os escores dos domínios social ( $r = -0,34$ ;  $p = 0,05$ ), escolar ( $r=-0,38$ ;  $p=0,02$ ) e escore total ( $r=-0,41$ ;  $p=0,02$ ) do PedsQL.

**CONCLUSÃO:** Crianças e adolescentes com FC apresentam menores valores da função pulmonar e este aspecto parece não interferir na QV que, por sua vez, se mostra diminuída na fase de adolescência. A postura, embora muito semelhante entre crianças com FC e saudáveis, sofre, no aspecto “alinhamento do quadril”, influência do grau de obstrução de vias aéreas e da gravidade da doença.

**PALAVRAS – CHAVE:** Fibrose Cística. Qualidade de vida. Espirometria. Postura.

## ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Cystic Fibrosis (CF) is a disease that affects, among others, the respiratory system, contributing to the installation of inadequate postures and, besides that, can affect negatively quality of life (QL) of patients. **OBJECTIVES:** To characterize and to compare posture, functional aspects and QL between children and teenagers with Cystic Fibrosis and their healthy peers, and to assess the association between clinical severity of the disease, posture alterations and QL. **MATERIALS AND METHODS:** Children and teenagers with Cystic Fibrosis (CF group) and healthy (C group) were assessed in relation with spirometry, posture - through the Software for Posture Assessment (SAPO®) - and regarding QL by means of the PedsQL questionnaire. The CF group was also assessed by the *Shwachman* score. The data analysis was made through the statistic package SPSS version 15.0. A descriptive analysis was made. The normality of the data was checked by the *Shapiro-Wilk* test, the *t-student* test and *Wilcoxon* test were used for comparisons, and the *Pearson* and *Spearman* tests to test correlation. The significance level was set as 5% ( $\alpha \leq 0,05$ ). **RESULTS:** 34 children were assessed, 18 in the CF group and 16 in the C group, with the mean age ( $\pm$  standard deviation) in each group being 11.15 ( $\pm 3.54$ ) and 11.11 ( $\pm 3.49$ ), respectively. Difference in FEV<sub>1</sub> ( $p=0,002$ ), FVE<sub>1</sub>/FVC ( $p=0,04$ ) and FEF<sub>25-75%</sub> ( $p=0.05$ ) were found between groups, and there was a tendency ( $p = 0.06$ ) of the subgroup with children with CF of age equal or superior to 13 years to present lower values of FVE<sub>1</sub>/FVC than those with lower age. The FEV<sub>1</sub> < 80% of the predict was associated with bigger hips misalignment ( $p=0.007$ ), and this postural aspect also showed association with lower punctuation in the physical aspect of the *Shwachman* score ( $r=0.56$ ;  $p=0.03$ ). Age showed inverse association with scores in the social ( $r = -0.34$ ;  $p=0,05$ ), scholar ( $r=-0.38$ ;  $p=0.02$ ) and total score ( $r=-0.41$ ;  $p=0.02$ ) domains of the PedsQL. **CONCLUSION:** Children and teenagers with CF present lower values in lung function and this aspect seems to not interfere with QL, which is lower during the teenage years. Posture, however very similar between healthy children and children with CF, suffers, in the hips alignment aspect, influence of the air ways obstruction degree and of the severity of the disease.

**WORD KEYS:** Cystic Fibrosis. Quality of Life. Spirometry. Posture.

## LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Fisiopatogenia da Fibrose Cística. ....	16
Figura 2: Ciclo vicioso .....	24
Figura 3: Espirômetro portátil modelo MIR Spirobank USB <sup>®</sup> , 2) Filtro. 3) bocal descartável. ....	30
Figura 4: Espirometria. ....	30
Figura 5: Medida de protrusão de cabeça .....	31
Figura 6: Medida de protrusão de ombros .....	32
Figura 7: Medida da cifose torácica.....	33
Figura 8: Medida da anteroversão de quadril .....	33
Figura 9: Medida do alinhamento de quadril .....	34
Figura 10: Medida do alinhamento de ombro .....	34
Figura 11: Medida do alinhamento total .....	35

## LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Características dos grupos FC e C.....	37
Tabela 2: Valores obtidos na espirometria .....	38
Tabela 3: Valores angulares obtidos na avaliação postural .....	38
Tabela 4: Valores referentes aos escores da avaliação da QV .....	40

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AFE	Aumento do fluxo expiratório
AST	American Thoracic Society
CVF	Capacidade Vital Forçada
C	Controle
CEI	Corticoesteróides
CEO	Corticoesteróides orais
CFQ	Cystic Fibrosis Questionnaire
CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator
CRFC	Centro de Referência em Fibrose Cística
DRR	Desobstrução rinofaríngea retrógrada
DA	Drenagem Autógena
ELPR	Manobras de expiração lenta prolongada
ELTGOL	Expiração lenta total com a glote aberta
ES	Escore de Shwachman
FEF	Fluxo Expiratório Forçado
FC	Fibrose Cística
IRT	Tripsina Imunorreativa
SUS	Sistema Único de Saúde
NUPAD	Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico
OMS	Organização Mundial de Saúde
PFE	Pico de Fluxo Expiratório
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
QV	Qualidade de vida
SAPO	Software para Avaliação Postural

TEF	Técnicas de expiração forçada
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido
VEF1	Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo

## SUMÁRIO

1- INTRODUÇÃO .....	13
2- REVISÃO DE LITERATURA.....	15
2.1- Fisiopatologia da Fibrose Cística .....	15
2.2- Diagnóstico e Prevalência da Fibrose Cística .....	17
2.3- Tratamento da Fibrose Cística .....	18
2.3.1- Tratamento Fisioterapêutico Respiratória na Fibrose Cística.....	21
2.4- Alterações Musculoesqueléticas na Fibrose Cística .....	23
2.5- Qualidade de vida na Fibrose Cística .....	25
3- OBJETIVOS.....	28
3.1- Objetivos gerais .....	28
3.2- Objetivos específicos .....	28
4- MATERIAS E MÉTODOS .....	29
5- ANÁLISE ESTATÍSTICA .....	36
6- RESULTADOS .....	37
7- DISCUSSÃO.....	41
8- CONCLUSÃO .....	45
9- CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	46
APÊNDICE 1 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido .....	52
APÊNDICE 2 – Termo de Assentimento .....	54
ANEXO 1 – Parecer do CEP .....	56
ANEXO 2 - PedsQL.....	58
ANEXO 3 - Escore de Shwachman.....	66

# 1- INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética de caráter autossômico recessivo, mais comum em indivíduos da raça branca. Com evolução frequentemente fatal, compromete, através da alteração da função de glândulas exócrinas, o funcionamento de sistemas do organismo como respiratório, gastrointestinal, hepático e gênito-urinário (ROSA et al., 2008).

A FC é causada pela mutação no gene *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), regulador do transporte iônico nas membranas de glândulas exócrinas. A alteração deste gene leva à ação defeituosa de uma proteína que tem o mesmo nome, fazendo com que não ocorra transporte adequado de cloro da célula para o lúmen glandular, impedindo a reidratação adequada do fluido luminal. Como consequência, ocorre aumento da viscosidade das secreções glandulares, podendo ocasionar obstrução dos ductos condutores e, até, perda da função destas glândulas (STOLLAR, 2011). As principais complicações na FC são doença pulmonar obstrutiva supurativa crônica, insuficiência pancreática, fígado, intestino, alteração da fertilidade e eletrólitos elevados no suor (CHAVES et al., 2007).

No trato respiratório, as principais consequências da FC se relacionam a alterações no clearance mucociliar com consequente maior adesão de microrganismos, o que aumenta a possibilidade de desenvolvimento de infecções, lesões brônquicas e bronquiectasias (PENAFORTES et al., 2013). A doença pulmonar representa a maior causa de morbimortalidade, onde a lesão mais precoce é a obstrução de pequenas vias aéreas, sendo a tosse, induzida por essas alterações, considerada um sintoma inicial muito importante (SILVA, 2010). Com a evolução da doença, ocorre aprisionamento aéreo e hiperinsuflação pulmonar com consequentemente queda na função pulmonar, aumento do trabalho respiratório e desequilíbrio da musculatura global (PENAFORTES et al., 2013).

No pâncreas, devido ao bloqueio dos ductos exócrinos, podem ocorrer lesões graves mesmo antes do nascimento, levando à insuficiência pancreática e, devido ao fato do paciente não conseguir realizar uma boa digestão e absorção, consequente desnutrição (ROSA et al., 2008).

Devido ao hipodensenvolvimento da vesícula seminal, dos ductos ejaculatórios, epidídimo e vasos deferentes, a maioria dos pacientes do sexo masculino é infértil, sendo esta característica menos comum no sexo feminino. No suor, o comprometimento das glândulas sudoríparas leva a aumento do conteúdo de sódio e cloretos (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE, 2006).

A prevalência de FC varia de 1/2.000 a 1/5.000 em países da Europa, nos Estados Unidos e no Canadá. No Brasil, a maior prevalência ocorre na região Sul, onde é mais próxima da população caucasiana centro-européia, decrescendo nas regiões Sudeste e Norte, onde se apresenta em cerca de 1/10.000 nascidos vivos. (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

A triagem/rastreio da Fibrose Cística pode ser feito pela triagem neonatal, que consiste em um exame laboratorial a partir da punção do calcanhar do recém-nascido, através da qual é colhida uma gota de sangue. Havendo a suspeita de FC através deste exame, é realizado o teste do suor, considerado padrão ouro para diagnóstico desta doença (MATTAR et al., 2009; NUNES et al., 2013; SANTOS et al., 2005).

Até o início da década passada, os pacientes com FC apresentavam uma expectativa de vida muito baixa com alto índice de mortalidade. Porém, nas últimas décadas, com o acesso ao diagnóstico precoce e à terapêutica adequada, esses pacientes melhoram sua qualidade de vida, seu quadro clínico e nutricional, além de aumentarem a chance de terem sua função pulmonar preservada (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2011).

Devido ao caráter multissistêmico e crônico da FC, o tratamento deve ser feito em centros de referência, por equipe multidisciplinar capacitada. O tratamento nestas condições busca essencialmente, através de um enfoque global, prevenir complicações e, conseqüentemente, melhorar o prognóstico desses pacientes (ROSA et al., 2008).

## 2- REVISÃO DE LITERATURA

### 2.1- Fisiopatologia da Fibrose Cística

A FC é causada pela mutação de um gene localizado no braço longo do cromossoma 7, localizado na região 7q31. Este gene é responsável pela produção da proteína transmembrana reguladora de transporte iônico, a *cystic fibrosis transmembrane regulator* (CFTR), também conhecida como canal de cloro. Ela é sintetizada no núcleo e sofre maturação em organelas citoplasmáticas (fosforização e glicosilação). Localiza-se no ápice das células das vias aéreas e em outras partes do corpo, como em glândulas sudoríparas, epitélios intestinais, reprodutivo, hepático e renal. A proteína CFTR é a principal mediadora de reabsorção de cloro, facilitando seu transporte para dentro e para fora das células, sendo muito importante também para o transporte de sódio e de água, através da membrana celular.

Na FC, quando há mutação em dois alelos no gene responsável pela doença, ocorre diminuição, perda funcional ou até ausência da CFTR, levando a uma redução na excreção do cloro e conseqüente aumento na eletronegatividade dentro da célula, o que gera aumento da absorção de sódio e influxo de água. Dessa forma, esse processo acarreta desidratação e aumento da viscosidade das secreções mucosas de vários órgãos (Figura 1).

Especificamente nos pulmões, estas alterações dificultam o *clearance* mucociliar e, conseqüentemente facilita a colonização bacteriana, o que favorece a obstrução dos ductos e gera reações inflamatórias que podem levar ao processo de alterações pulmonares (ANDRADE et al., 2001; BIEGER; MARSON; BERTUZZO, 2012; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2011).

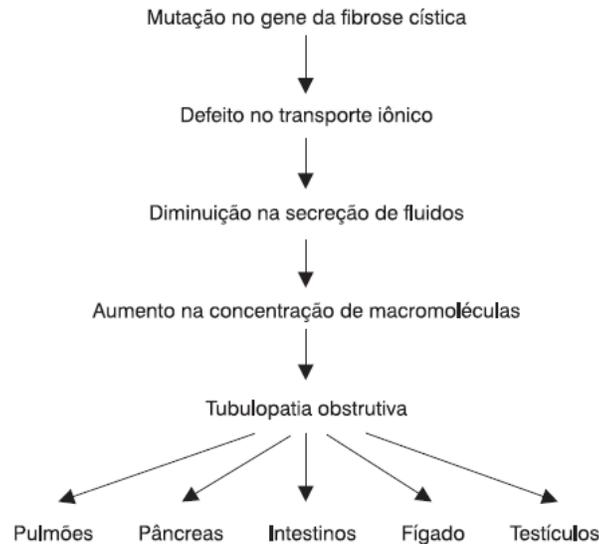


Figura 1: Fisiopatogenia da Fibrose Cística.

Fonte: RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. (2002). p. 173.

No trato respiratório, as infecções costumam aparecer logo após o nascimento, sendo acompanhadas por intensas inflamações, predominando infecções virais, que parecem predispor à colonização bacteriana, comuns a qualquer criança nos primeiros anos de vida. Na FC, os patógenos virais são os mesmos encontrados em pessoas sem a doença, mas os fibrocísticos tendem a ter evolução clínica dos quadros virais pior que as crianças normais (FIRMIDA; MARQUES; COSTA, 2011).

Os agentes bacterianos mais comuns que podem infectar pacientes com FC são: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *P. aeruginosa* mucóide, *Burkholderia cepacia*, e tendem a seguir uma cronologia de aparecimento, porém, a *Pseudomonas aeruginosa* é a bactéria de maior prevalência nesta patologia. Estudos *in vitro* mostram que essas bactérias aderem mais facilmente e com muita intensidade nos tecidos epiteliais das vias aéreas nos pacientes com FC do que em pessoas saudáveis.

Geralmente, o *S. aureus* e o *H. influenzae* são encontrados precocemente, mesmo antes do aparecimento de sintomas. Essas infecções podem ser transitórias no início, mas com o tempo essas bactérias tornam-se colonizadoras permanentes do trato respiratório destes pacientes, devido às mudanças em sua estrutura e fisiologia, podendo acelerar a deterioração funcional do pulmão. Após a colonização e infecção das vias aéreas, as bactérias

são responsáveis pela migração de neutrófilos para os pulmões provocando a liberação de elastase, DNA no muco e substâncias pró-inflamatória, que é um fator de necrose tumoral, esse fato leva mais infecção e obstrução das vias aéreas e conseqüentemente a perda progressiva da função respiratória. (LYCZAK, 2002; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

## 2.2- Diagnóstico e Prevalência da Fibrose Cística

O Ministério da Saúde, por meio da portaria GM/MS n.º 822, de 6 de junho de 2001 implementou, pelo Sistema Único de Saúde (SUS), o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) que tem como objetivos a promoção e a detecção de doenças congênitas em fase assintomáticas, permitindo o tratamento precoce, diminuindo a morbidade e a mortalidade decorrentes das mesmas (BRASIL, 2006). A primeira fase deste Programa era constituída dos exames para detecção da fenilcetonúria e do hipotireoidismo congênito. A segunda fase incluiu o rastreamento da anemia falciforme e, na terceira e última fase, o exame para detecção da FC (NUNES et al., 2013).

No estado de Minas Gerais, a pesquisa da FC no exame de triagem neonatal foi iniciada no ano de 2003, quando criado o centro de referência do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, sendo este exame oferecido gratuitamente à população dos 853 municípios de Minas Gerais. No teste de Triagem Neonatal, cuja coleta de sangue deve ser feita entre o terceiro e o quinto dia de vida do bebê, a suspeita de FC é apontada a partir da dosagem da Tripsina Imunorreativa (IRT) que, na presença de obstrução intra-útero dos ductos e canalículos pancreáticos, flui para o sangue. Um resultado positivo é encontrado quando valores de IRT são iguais ou maiores a 70 ng/ml, sendo indicada a realização de novo teste para confirmação. Caso uma segunda amostra de sangue se mantenha alterada, a criança deverá ser encaminhada a um dos centros de referência para realização do teste do suor (BRASIL, 2012; NUPAD, 2015; SANTOS, 2005; SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE, 2006).

Nesse teste, o diagnóstico da FC é feito a partir da dosagem da quantidade de sódio e cloretos do mesmo e, atualmente, o método mais confiável é baseado na técnica de iontoforese por pilocarpina, descrito por Gibson & Cooke em 1959. Embora várias técnicas

tenham sido introduzidas, este é considerado o padrão-ouro para o diagnóstico da patologia, com sensibilidade e especificidade superiores a 95%.

Nesta técnica, é necessária precisão no que diz respeito ao peso exato do suor a ser coletado (50 mg), devendo ser evitada a evaporação do mesmo. Para tal, muitos laboratórios têm adotado o sistema de coleta do suor por Macroduct® onde, após a estimulação pela iontoforese por pilocarpina, o suor é coletado por uma espiral de plástico, o que elimina a possibilidade de erros na pesagem e de evaporação. O suor captado é então analisado sendo fornecidos os valores iônicos (MATTAR et al., 2010).

Em paciente com FC, o sódio e o cloro estão em níveis elevados e a diferença entre esses íons não deve ser maior que 20mEq/l. As crianças são consideradas normais quando os valores estiverem abaixo de 40 mEq/l, sendo considerado resultado positivo, em recém nascidos, quando a concentração de cloro é superior a 60mEq/l. Adolescentes e adultos são diagnosticados quando os valores estiverem acima de 80mEq/l. Resultados entre 45 e 60mEq/l são considerados duvidosos, devendo o exame ser repetido (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Esse exame está alterado em 98% a 99% dos pacientes com FC e a gravidade da doença não está relacionada com os valores encontrados no suor (ROSA et al., 2008; SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE, 2006).

Podem ainda ser utilizado para diagnóstico o teste genético através da análise de mutações onde as alterações de dois alelos do gene responsável pela doença confirmam a mesma. De forma complementar podem também ser realizadas avaliação da função exócrina do pâncreas pelo teste da secretina-pancreosimina, onde é determinado o pH e as concentrações de bicarbonato e enzimas pancreáticas no suco gástrico, assim como a dosagem de gordura fecal, e, ainda, detecção de algumas enzimas nas fezes, como quimiotripsina, elastase, lipase imunorreativa e nitrogênio fecal (DALCIN, 2007; ROSA et al., 2008).

### 2.3- Tratamento da Fibrose Cística

O tratamento da FC deve ser realizado em centro especializado, com abordagem multidisciplinar através do acompanhamento de equipe de profissionais constituída por

fisioterapeutas, nutricionistas, assistentes sociais, pneumologistas, gastroenterologistas, enfermeiros e psicólogos (SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008). São objetivos gerais do tratamento da FC: educação continuada dos pacientes e familiares acerca da doença e aconselhamento genético familiar, profilaxia, detecção e controle precoce de infecções pulmonares; melhora da obstrução brônquica; correção da insuficiência pancreática e da desnutrição; apoio nutricional e psicológico para pacientes e familiares, monitoramento da progressão e das complicações da doença; (RIBEIRO, RIBEIRO, RIBEIRO, 2002).

A disfunção pancreática pode interferir drasticamente no estado nutricional dos fibrocísticos o que, além de comprometer o desenvolvimento pômbero-estatural das crianças, também afeta a função pulmonar (FIATES et al., 2001). A obstrução dos canais pancreáticos, causada por tampões originados no muco espesso, compromete a liberação de enzimas para o duodeno, o que culmina em má digestão de gorduras, proteínas e carboidratos (ROSA et al., 2008). Visando prevenir as complicações decorrentes deste quadro, profissionais das áreas de gastroenterologia e nutrição, buscam alcançar e manter um adequado desenvolvimento pômbero-estatural, garantindo a adequada ingestão energética, assim como de vitaminas e minerais, reduzindo a má absorção e a má digestão. O suporte nutricional deve ser de 50 a 100% de calorias acima das necessidades de cada indivíduo de acordo com a idade, sendo necessária uma dieta hiperproteica e hipercalórica com teor normal de lipídeos e oferta de suplementos alimentares diariamente. A reposição de enzimas pancreáticas é usada para evitar a instalação ou as complicações da desnutrição e as vitaminas lipossolúveis A, D, E e K devem ser repostas continuamente. Em casos mais graves a alimentação pode ser através de sonda nasogástrica noturna, nutrição parenteral ou gastrojejunostomia (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE, 2006).

É importante que a equipe multidisciplinar oriente sobre a adequada profilaxia das infecções, por isso, os pacientes devem tomar as vacinas habituais (antipneumocócica, anti-hepatite A, antivaricela e a vacina anual para influenza) (ADDE, 2014).

Os profissionais de saúde devem também colher o escarro dos pacientes, pois na maioria dos casos, a amostra pode identificar infecção de vias aéreas inferiores e quanto mais precoce sua detecção mais fácil de controlar a mesma, porém alguns não conseguem expectorar, então devem ser colhidos em toda consulta de controle ou de urgência o Swab de orofaringe e/ou o Aspirado Laríngeo. A broncoscopia, com lavado broncoalveolar, é feita se houver piora do quadro respiratório ou se as secreções de vias aéreas superiores estiverem

com cultura negativa. É recomendado também a monitorização dos níveis de anticorpos anti-*Pseudomonas*. Sua alta concentração sugere presença de bactérias e a ausência diminui as chances de infecção por *P. aeruginosa*. O antibiograma é um exame que consegue identificar qual bactéria que está causando a infecção, portanto ela guia a utilização adequada do antimicrobiano inicial (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE, 2006).

A antibioticoterapia pode ser aplicada em três diferentes casos, sendo o primeiro deles em situações de demanda (sinais de exacerbações agudas da doença), na profilaxia (prevenção de colonização e infecção) e também na manutenção (uso prolongado) (RIBEIRO, RIBEIRO, RIBEIRO, 2002).

A fisioterapia respiratória é um dos principais tratamentos da FC, pois ela ajuda principalmente na expectoração das secreções (GOMIDE et al., 2007). Para auxiliar na fluidificação desse muco, os médicos recomendam para alguns pacientes solução salina hipertônica e mucolíticos, como a Dornase alfa, cujo uso pode ser diário antes da fisioterapia respiratória (HOFFMANN; PROCIANOY, 2011). Os broncodilatadores, como os agonistas beta2 -adrenérgicos de curta ação, são indicados para facilitar o transporte mucociliar, já os antiinflamatórios, como os corticoesteróides inalatórios (CEI), são úteis no processo inflamatório e em diminuir lesões no pulmão e os orais (CEO) prorrogam a progressão da doença (DALCIN; SILVA, 2008). A utilização do oxigênio como terapia é recomendada caso os pacientes apresentarem hipoxemia (RIBEIRO, RIBEIRO, RIBEIRO, 2002).

A FC tem características sistêmicas e seu tratamento é muito complexo, portanto é muito importante monitorizar a progressão da doença e de suas possíveis complicações (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE, 2006). A família deve estar envolvida no cuidado deste paciente e, como o tratamento deve ser feito diariamente e por muitas vezes, a mãe passa a ser cuidadora na maioria dos casos. A família é vista como complemento das ações na área da saúde, porém é necessário entender como ela e o indivíduo enfrentam a doença. Além disso, é essencial que a equipe aconselhe os pais dos possíveis riscos das futuras gestações apresentarem a doença (SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008).

Deve-se considerar como mais importante às questões relacionadas à qualidade, os projetos de vida, os aspectos cognitivos e emocionais não só desses pacientes, mas do grupo familiar como um todo, pois eles fazem a diferença na hora de tomar decisões e enfrentar os problemas de saúde, o que facilita a adesão ao tratamento (PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2011).

### 2.3.1- Tratamento Fisioterapêutico Respiratória na Fibrose Cística

A doença pulmonar é a principal causa de morbimortalidade na FC. Logo após o diagnóstico, o programa de fisioterapia respiratória, elaborado de acordo com as necessidades e características de cada paciente, deve ser iniciado, mesmo na ausência de sintomas respiratórios e infecções, uma vez que a obstrução ao fluxo de ar já pode estar presente (NGUYEN et al., 2014).

A avaliação fisioterapêutica tem como objetivo fornecer informações sobre o sistema respiratório e motor. Os principais aspectos desta avaliação iniciam-se pela ausculta pulmonar, onde identificamos possíveis ruídos adventícios e áreas de hipoventilação ou não ventiladas. É necessário avaliar o padrão respiratório, o tipo e mobilidade do tórax e se o paciente faz tiragem, a eficácia da tosse e a capacidade de expectoração, além de observar a quantidade secretada, sua viscosidade, coloração, densidade e odor da mesma. Informações sobre a saturação de oxigênio, frequência respiratória e cardíaca, e avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor, são necessárias para prescrição do tratamento (PRADO, 2011; SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008).

As condutas fisioterapêuticas têm como objetivo facilitar a desobstrução e ventilação, mas esse tratamento não deve ser direcionado apenas para quadro respiratório, é essencial associá-lo a cinesioterapia, a reeducação postural, a educação sobre a doença e entre outros. Não existe um método fisioterapêutico melhor que o outro, pois cada paciente reage de uma forma diferente. O Fisioterapeuta ao escolher a técnica deve levar em consideração alguns fatores como idade, facilidade de aprendizado, motivação, concentração, condições clínicas e o grau de comprometimento. A adesão ao tratamento depende da capacidade do profissional de escolher o que é melhor para cada um, portanto, as técnicas utilizadas devem ser modificadas de acordo com cada faixa etária (GOMIDE et al., 2007; PRADO, 2011).

Para crianças menores de dois anos, as técnicas mais utilizadas são a tapotagem/vibração que pode ser associada à drenagem postural modificada. Elas podem ser feitas quantas vezes forem necessárias e no mínimo de 20-30 minutos de execução. A desobstrução rinofaríngea retrógrada (DRR) e das vias aéreas extratorácicas também são feitas de acordo com a necessidade. A drenagem autógena assistida pode ser realizada com essas crianças de duas a três vezes por dia. As manobras de expiração lenta prolongada

(ELPR) e o aumento do fluxo expiratório (AFE) são aplicadas até obterem melhora da ausculta respiratória. Outras técnicas passivas podem ser feitas em lactentes para auxiliar na mobilização de vários volumes e fluxos expiratórios. É essencial também a introdução de brincadeiras associadas à respiração, como bolinhas de sabão, língua de sogra, soprar algodão e etc.

Em crianças com idade entre dois e três anos, além de algumas técnicas já citadas na faixa etária anterior, é importante para o tratamento as técnicas de expiração forçada (TEF) e o alto volume pulmonar ou Huff que tem como objetivo a desobstrução das vias aéreas centrais e devem ser feitas duas vezes e seguida de período de descanso. Atividades na cama elástica e o velotrol podem ser introduzidos, além dos estímulos diversos que visavam o desenvolvimento neuropsicomotor.

De três a seis anos, manobras como a Drenagem Autógena (DA) e a técnica do ciclo ativo da respiração dão mais independência às crianças, porém devem ser treinadas para serem executadas corretamente. A frequência e duração do tratamento variam, mas na maioria dos casos, três vezes ao dia, de 30-45 e 10-30 minutos, respectivamente, é o recomendado. Tipos diferentes de pressão positiva expiratória, como EPAP, Flutter, Shaker, Acapella®, são muito utilizadas também e podem ser realizadas até três vezes ao dia por até 15 minutos. Além de muitas outras técnicas como TEF, Huff, brincadeiras associadas à respiração, exercícios físicos e cinesioterapia.

Acima de seis anos, podem ser feitas algumas das técnicas já mencionadas, como a drenagem postural, tapotagem/vibração, DRR, ciclo ativo das técnicas de respiração, pressões positivas expiratórias, cinesioterapia, exercício físico e a expiração lenta total com a glote aberta (ELTGOL). As crianças também devem fazer os testes submáximos, como o teste do degrau e de caminhada de seis minutos, com reavaliações periódicas (PRADO, 2011; SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008).

É importante que o atendimento seja feito duas vezes ao dia mesmo na ausência de sintomas, porém isso depende de modificações relacionadas aos sintomas e progressão da doença, portanto para pacientes sintomáticos, é recomendado no mínimo duas vezes ao dia (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008).

Para maior efetividade do tratamento, as inalações de mucolíticos e broncodilatadores devem ser administradas antes das manobras e os antibióticos e corticosteroides ao final (GOMIDE et al., 2007).

Os pais são essenciais para a adesão ao tratamento, portanto o fisioterapeuta tem o dever de explicar os objetivos das condutas realizadas e ensiná-los técnicas de desobstrução pulmonar. É importante também orientá-los sobre a importância da atividade física e da utilização correta da aerossolterapia (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008).

## 2.4- Alterações Musculoesqueléticas na Fibrose Cística

Em 1946, o Comitê de Postura da Associação Americana de Ortopedia, conceituou a postura ideal como:

O estado de equilíbrio muscular e esquelético que protege as estruturas do corpo contra lesões e progressiva deformidade independentemente da atitude em que estas estruturas estão trabalhando e descansando. Sob estas condições os músculos irão funcionar mais eficientemente e as ótimas posições são oferecidas para o tórax e órgãos abdominais.

Para se alcançar este equilíbrio e conseqüentemente uma boa postura é necessária uma distribuição uniforme das forças gravitacionais, sendo que o centro de gravidade deve encontrar-se em frente à primeira vértebra sacral, ter um mínimo desgaste das estruturas, os padrões de movimento devem ser normais e os órgãos devem estar na posição correta e funcionando de forma eficiente.

A postura pode ser influenciada por muitos fatores, como ambientais, pessoais, relacionados à saúde, sexo e força do indivíduo (TATTERSALL, R; WALSHAW, M J, 2003).

Os músculos e a coluna torácica têm como função manter o equilíbrio postural e regular a ventilação. Devido à doença pulmonar ter características obstrutivas e apresentar episódios de tosse constante, é comum à instalação de posturas inadequadas, mais comumente vista é a cifose torácica causada pelo excesso de pressão positiva no arcabouço torácico, pelo uso prolongado dos músculos acessórios da respiração, pela sua hipertrofia e pelo padrão de flexão do tronco.

Estes fatores além de causar a cifose, aumentam o diâmetro do peito e elevam o ombro. Em adultos portadores de FC há uma prevalência maior da disfunção muscular esquelética. A postura do tórax insuflado e o aumento do trabalho respiratório levam a compensações e desequilíbrios na cintura escapular, pélvica e coluna vertebral.

As principais deformidades encontradas nos adultos são a hipercifose torácica e a hiperlordose lombar. Portanto, qualquer alteração na caixa torácica influencia na biomecânica corporal e reduz a capacidade funcional (PENAFORTES et al., 2013). Essas alterações podem contribuir para um declínio da função respiratória. Muitos pacientes apresentam dor nas costas, devido a uma combinação de suaves contraturas de tecidos, acunhamento vertebral, má postura e tosse (os pacientes adotam a flexão de tronco quando tosse). O aparecimento das alterações musculoesqueléticas enfrentadas pelos pacientes com FC podem ser explicadas pelo aumento de quatro décadas na média de vida dos recém-nascidos (as alterações são mais prevalentes nesta idade), pela mineralização óssea, muito comum na FC, levando a um quadro de osteoporose em estágios mais avançados, aumentando a taxa de fraturas. Além do mais, o aumento do trabalho respiratório altera a mecânica da respiração, consequentemente pode levar a um desequilíbrio muscular. Todos esses fatores podem levar a alterações e deformidades posturais que, por sua vez, geram um ciclo vicioso, como ilustrado na Figura 2 (TATTERSALL, R; WALSHAW, M J, 2003).

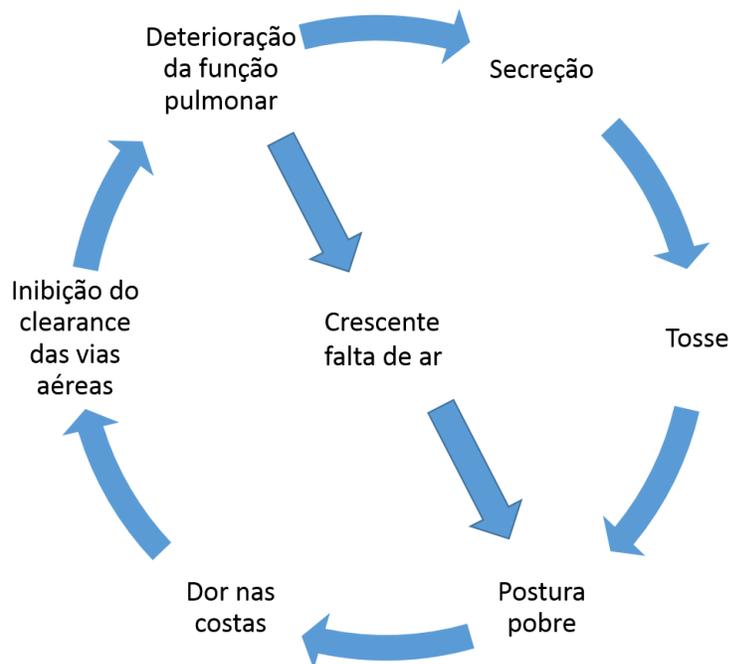


Figura 2: Ciclo vicioso

Fonte: Fonte: Adaptado de TATTERSALL, R; WALSHAW, M J (2003). Posture and cystic fibrosis. (p. 21)

Detectar alterações posturais nessa fase, principalmente na infância, é essencial para o sucesso na reversão do quadro, para prevenir futuras complicações e evitar síndromes dolorosas (CONTI, et al 2012; OKURO, et al 2012).

Na infância a desnutrição é associada ao comprometimento das vias aéreas, fazendo com que essas crianças apresentem precocemente diminuição do peso corporal e retardo do crescimento. Ocorre um balanço energético negativo pelo aumento do gasto energético, perda de energia e diminuição da ingestão energética.

A desnutrição causa alterações no aparato respiratório, levando ao catabolismo da musculatura esquelética para preencher as necessidades energéticas do organismo, ocasionando atrofia muscular e diminuição da contratilidade da musculatura respiratória acessória e do diafragma. Há um decréscimo da ventilação e diminuição do desempenho respiratório ao esforço. (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2015).

Quando comparados às crianças, os adultos apresentam maior queda nutricional, diabetes, depressão, osteoporose, fraturas ósseas e comprometimento articular (PENAFORTES et al., 2013).

Em fases mais avançadas da doença, ocorre aumento da perda de energia, pela insuficiência pancreática, devido à perda de gordura pelas fezes e pelo diabetes decorrente da insuficiência do pâncreas endócrino, já a diminuição da ingestão de energia ocorre pela anorexia que acompanha a infecção pulmonar aguda e crônica. Além da diminuição do paladar pela diminuição do zinco, aumento da secreção pulmonar, dispneia e esofagite causada pelo refluxo gastro esofágico que acompanham o doente pulmonar crônico (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2015).

## 2.5- Qualidade de vida na Fibrose Cística

Em 1995, a Organização Mundial da Saúde (OMS) define como QV: “a percepção do indivíduo, tanto de sua posição na vida, no contexto cultural e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações.”

Vários instrumentos e questionários que avaliam a QV na FC foram desenvolvidos. Em 2006, o *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) foi traduzido e validado para a língua portuguesa e apresenta quatro versões desenvolvidas de acordo com a faixa etária dos pacientes

(COHEN et al., 2011): QFC6-11 para a idade de seis a onze anos, QFC12-13 para a faixa de doze a treze anos, QFC14+ para maiores de quatorze anos e QFCPais11-13 direcionado aos pais (ROZOV, 2006).

A FC, devido ao impacto negativo que pode causar em todo organismo, afeta os diversos aspectos da QV. As limitações geradas pela doença podem levar ao desenvolvimento de medos e inseguranças que interferem diretamente na socialização. Na idade escolar, estes problemas psicológicos passam a ser mais evidentes. Ocorrem transformações orgânicas, emocionais, envolvendo a autoestima e a sua aceitação, pois as crianças com essa doença, por muitas vezes, se comparam a crianças saudáveis.

No entanto, o significado da doença dependerá de muitas circunstâncias, como a percepção, maturidade e a vivência frente às dificuldades. O apoio e a compreensão dos familiares são muito importantes, para essas crianças e adolescentes se sentirem mais acolhidas e lidarem melhor com estes aspectos emocionais e seguirem com o tratamento. Porém, não é fácil para muitos familiares encararem de forma positiva essa doença, principalmente para as mães, que sofrem estresse e transmitem esse sentimento para os filhos, dificultando a adaptação a esta nova condição. (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008).

A QV pode ser mensurada por instrumentos genéricos e específicos. Os questionários genéricos podem ser aplicados em diferentes doenças e populações, permitindo a comparação entre pessoas doentes com saudáveis, enquanto os específicos são voltados para sinais e sintomas de uma única enfermidade. Em ambos os casos, os instrumentos devem ser abrangentes, de fácil aplicação e ter a possibilidade de quantificar em números e tempo as modificações que ocorrem para cada indivíduo dentro dos domínios. (ROZOV, 2006).

Dentre os questionários genéricos, traduzidos e adaptados para crianças e adolescentes, o PedsQL é um instrumento que avalia a QV relacionada a saúde de crianças e adolescentes com idade entre dois e dezoito anos. É composto por 23 itens, divididos em 5 domínios: físico, emocional, social, escolar, e o total. Ele pode ser auto administrado incluindo as faixas etárias 5-7, 8-12 e 13-18 anos, ou aplicado aos responsáveis nas faixas etárias 2-4 anos, sendo que seus itens são similares, diferindo apenas a linguagem adequada ao nível de desenvolvimento, e o uso da primeira ou terceira pessoa. Os itens são pontuados em uma escala de 0 a 100, sendo que, quanto maior o escore, melhor a QV. O instrumento foi validado

e traduzido para a língua portuguesa por Klatchoian e colaboradores, em 2008. (RONCADA et al., 2013; KLATCHOIAN et al., 2008).

### **3- OBJETIVOS**

#### 3.1- Objetivos gerais

Comparar função pulmonar, postura e qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística e crianças e adolescentes saudáveis.

#### 3.2- Objetivos específicos

Verificar, em crianças e adolescentes com fibrose cística, a associação entre a função pulmonar, gravidade clínica da doença, alterações posturais e QV.

## 4- MATERIAS E MÉTODOS

O presente estudo foi submetido à Plataforma Brasil e aprovado sob o parecer 1.255.364 em 02 de outubro de 2015 (Anexo 1), tendo sido realizado no período de outubro a junho de 2016. Trata-se de um estudo transversal observacional de caso-controle cuja a amostra de conveniência foi composta por crianças e adolescentes até 18 anos divididos em dois grupos, grupo Fibrose Cística (FC) e grupo Controle (C) cujos responsáveis, após tomarem conhecimento de todas as etapas da pesquisa, autorizaram a participação através da assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (APÊNDICE 1). Para os adolescentes também foi solicitado consentimento através de assinatura do termo de assentimento (APENDICE 2). O grupo FC foi formado por crianças e adolescentes, com diagnóstico clínico de FC, que estão em acompanhamento no Centro de Referência em Fibrose Cística do HU/UFJF. O grupo C foi composto por crianças e adolescentes saudáveis, recrutadas nos núcleos familiares do grupo FC e da comunidade acadêmica. Os critérios de inclusão para o grupo FC foram: diagnóstico de FC. Para o grupo C, formado por voluntários saudáveis, com distribuição por gênero, idades e características antropométricas semelhantes ao grupo FC, foram considerados critérios de inclusão a ausência de doenças do sistema respiratório e outras situações clínicas incapacitantes. Foram considerados critérios de exclusão para ambos os grupos, diagnóstico clínico de outra doença crônica, que não a FC, dependência de oxigenoterapia, hospitalização nos últimos 30 dias, alteração cognitiva, déficit na marcha por mobilidade limitada e infecção respiratória presente.

Todas as avaliações do grupo FC foram realizadas nos dias das consultas agendadas no Centro de Referência em FC do HU/UFJF, sendo realizado contato telefônico prévio através do qual todas as etapas de avaliação foram explicadas e levantada a possibilidade de participação de outra criança ou adolescente para compor o grupo C. Quanto aos demais participantes do grupo C, o agendamento foi feito de acordo com a disponibilidade de cada um.

Ambos os grupos foram submetidos a:

- Medidas antropométricas: foi mensurada peso corporal e estatura, utilizando-se respectivamente balança digital portátil Cadense ® (modelo BAL150, China) e trena antropométrica de dois metros Cescorf ® (Porto Alegre, RS, Brasil).

- Avaliação de função pulmonar: realizada sempre pelo mesmo pesquisador segundo os critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade exigidos pela American Thoracic Society (AST) através do espirômetro portátil (modelo MIR Spirobank USB®, Roma, Itália) (Figura 3). As crianças e adolescentes, usando um clipe nasal, sentados e com os pés apoiados no chão, foram instruídos a realizar esforços máximos inspiratórios e expiratórios (Figura 4), sendo medidos: Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo (VEF1), Fluxo Expiratório Forçado entre os 25-75% da CVF (FEF25-75%) e Pico de Fluxo Expiratório (PFE.). Os resultados foram registrados e analisados em porcentagem do previsto, tendo como referência as equações descritas por Knudson et al.



Figura 3: Espirômetro portátil modelo MIR Spirobank USB®, 2) Filtro. 3) bocal descartável.



Figura 4: Espirometria.

- Avaliação postural: realizada sempre pelo mesmo pesquisador através de registros fotográficos onde as crianças e adolescentes estavam descalços, em plano frontal e sagital esquerdo, usando traje que permitisse a visualização dos pontos anatômicos analisados. Os cabelos estavam presos acima da nuca, quando necessário, para garantir a visualização da região cervical. Pontos anatômicos foram demarcados utilizando-se marcadores passivos feitos com bolas de isopor e fixados à pele com fita adesiva dupla-face, conforme apresentado nas figuras 4, 5, 6, 7, 8, 9 e 10. Utilizou-se uma câmera fotográfica, da marca *Fujifilm Finepix S2950*, 14 MP, posicionada em um tripé a uma altura de 1,5 metros e 4 metros de distância do indivíduo e o processamento dos dados obtidos pela avaliação postural foi realizado através do Software para Avaliação Postural, SAPO, disponibilizado gratuitamente pela FAPESP.

As crianças e adolescentes foram fotografados descalços, em plano sagital esquerdo, usando traje que permitiu a visualização dos pontos anatômicos analisados. Os cabelos foram presos acima da nuca, quando necessário, para garantir a visualização da região cervical. Utilizando-se marcadores passivos feitos com bolas de isopor e fixados à pele com fita adesiva dupla-face, foram demarcados os seguintes pontos anatômicos: sétima vértebra cervical (C7) e torácica (T7), trágus da orelha, acrômio, espinha íliaca anterossuperior e maléolo.

Para avaliar a protrusão de cabeça foi analisado o ângulo formado por uma linha horizontal passando por C7 e outra que, partindo deste ponto, se dirige ao trágus da orelha (Figura 4), sendo que, quanto maior o ângulo, maior a protrusão de cabeça.

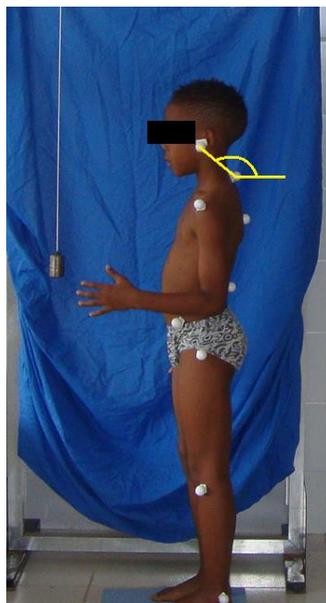


Figura 5: Medida de protrusão de cabeça

Para avaliar a protrusão de ombro, foi analisado o ângulo formado por uma linha horizontal passando por T7 e outra que, partindo deste ponto se dirige ao acrômio (Figura 5), sendo que, quanto maior o ângulo, maior a protrusão de ombro.



Figura 6: Medida de protrusão de ombros

Para caracterizar a cifose torácica, foi analisado o ângulo formado por uma linha horizontal passando por T7 e outra que, partindo deste ponto se dirige a C7 (Figura 6); quanto maior o ângulo, maior o grau de cifose torácica.



Figura 7: Medida da cifose torácica

Para caracterizar a anteversão de quadril, foi analisado o ângulo formado por uma linha horizontal a partir do trocanter maior e outra que, partindo deste mesmo ponto, se dirige à espinha íliaca anterossuperior (EIAS); quanto maior o ângulo, maior o grau de anteversão.



Figura 8: Medida da anteversão de quadril

Para a análise do alinhamento de quadril e ombro, foram analisados os ângulos formados por linhas horizontais partindo da EIAS esquerda e do acrômio esquerdo e outra

linha e outra linha que, partindo dos mesmos pontos, se dirigem para a estrutura anatômica correspondente contralateral. Quanto mais distante de  $180^\circ$  o ângulo formado, maior foi considerado o desalinhamento.



Figura 9: Medida do alinhamento de quadril



Figura 10: Medida do alinhamento de ombro

Para avaliar o alinhamento total, foi analisado o ângulo formado por uma linha vertical passando pelo maléolo lateral e outra que, partindo deste ponto, se dirigiu até o trágus da orelha. Quanto mais distante de  $180^\circ$ , maior é o desalinhamento.



Figura 11: Medida do alinhamento total

- QV através do questionário PedsQLTM Child Report, versões 5 a 7, 8 a 12 e 13 a 18 (Anexo 2), traduzidos e validados para a língua portuguesa.

Além destas etapas de avaliação, para as crianças e adolescentes com FC foram utilizados dados da avaliação clínica mais próxima ao dia da avaliação, realizada pela equipe médica, sendo levado em consideração o escore de Shwachman (ES) (Anexo 3).

- Gravidade da doença: realizado para o grupo FC, através do ES (Anexo 3), registrado pela equipe médica nos prontuários do Ambulatório do CRFC/UFJF.

## 5- ANÁLISE ESTATÍSTICA

A análise de dados foi realizada através do pacote estatístico SPSS versão 15.0. A normalidade dos dados foi verificada pelo teste de *Shapiro-Wilk*, sendo realizada análise descritiva em termos de média e desvio padrão quando detectada distribuição normal dos dados e em termos de mediana, valores mínimos e máximos, quando verificada distribuição não normal. Os testes *t de Student* e de *Wilcoxon* foram utilizados para comparação entre dois grupos de médias e os testes de correlação de *Pearson* e de *Spearman* para medidas de correlações, sendo considerado o nível de significância de 5% ( $\alpha \leq 0,05$ ).

## 6- RESULTADOS

De 37 crianças e adolescentes assistidos no CRFC HU/UFJF, 18 atenderam aos critérios de inclusão definidos e compuseram o grupo FC (12 meninos e 6 meninas), enquanto que 16 crianças e adolescentes saudáveis compuseram o grupo C (7 meninos e 9 meninas), totalizando 34 crianças e adolescentes.

A tabela 1 apresenta em média ( $\pm$  desvio padrão) as características antropométricas, referentes à idade (anos), peso (Kg), altura (m) e IMC ( $\text{Kg}/\text{m}^2$ ) dos grupos FC e C. Não foram observadas diferenças entre os grupos para essas variáveis.

Tabela 1: Características dos grupos FC e C

	<b>Grupo FC</b>	<b>Grupo C</b>	<b>P</b>
<b>N</b>	18	16	
<b>Meninos/Meninas</b>	12/6	7/9	
<b>Idade (anos)</b>	11,15 ( $\pm 3,54$ )	11,11 ( $\pm 3,49$ )	0,98
<b>Peso (Kg)</b>	38,69 ( $\pm 17,43$ )	44 ( $\pm 14,4$ )	0,35
<b>Altura (m)</b>	1,41 ( $\pm 0,18$ )	1,46 ( $\pm 0,16$ )	0,4
<b>IMC (<math>\text{Kg}/\text{m}^2</math>)</b>	18,48 ( $\pm 3,91$ )	19,61 ( $\pm 3,37$ )	0,39

Legenda: IMC: índice de massa corporal; FC: Fibrose Cística; C: Controle;

A seguir, a tabela 2 apresenta, em termos de porcentagem do predito, os valores da espirometria. Foi encontrada diferença para  $\text{VEF}_1$  ( $p=0,002$ ),  $\text{VEF}_1/\text{CVF}$  ( $p=0,04$ ) e  $\text{FEF}_{25-75\%}$  ( $p=0,05$ ) entre os grupos FC e C, sendo observados menores valores no grupo FC.

Tabela 2: Valores obtidos na espirometria

	<b>Grupo FC</b>	<b>Grupo C</b>	<b>P</b>
<b>N</b>	18	16	
<b>CVF (%)</b>	87,06 ( $\pm$ 21,93)	99,40 ( $\pm$ 12,47)	0,06
<b>VEF1 (%)</b>	82,00 ( $\pm$ 18,61)*	100,40 ( $\pm$ 12,98)	0,002*
<b>VEF1/CVF (%)</b>	92,67 ( $\pm$ 10,68)*	99,20 ( $\pm$ 6,04)	0,04*
<b>PFE (%)</b>	84,61 ( $\pm$ 19,95)	93,60 ( $\pm$ 14,42)	0,16
<b>FEF<sub>25-75%</sub> (%)</b>	79,86 ( $\pm$ 26,07)*	103,66 ( $\pm$ 17,98)	0,05*

Legenda: CVF: capacidade vital forçada; VEF1: volume expiratório forçado no primeiro segundo; PFE: pico de fluxo expiratório; FEF: fluxo expiratório forçado; FC: Fibrose Cística; C: Controle; (%): porcentagem do predito; \*:  $p \leq 0,05$ ;

Em relação à avaliação da gravidade da FC através do ES verificou-se, em termos de mediana (mínimo / máximo), valores de 95 (60 / 100) para o escore total, 25 para todos no critério de Atividade Geral, 25 (14 / 25) para Exame Físico, 25 (10 / 25) para Nutrição e 22,5 (10 / 25) para Raio X.

Ao se comparar os resultados espirométricos das crianças com FC, entre um subgrupo com valores maior ou igual a 95 no escore total de ES e outro subgrupo com valores inferiores, não foi encontrada diferença. No entanto, levando em consideração a idade, o subgrupo de crianças com FC com idade maior ou igual a 13 anos mostrou tendência ( $p = 0,06$ ) a apresentar menores valores de VEF1/CVF.

Na análise dos ângulos de avaliação postural, não foi encontrada diferença entre os grupos FC e C (Tabela 3).

Tabela 3: Valores angulares obtidos na avaliação postural

	<b>Grupo FC</b>	<b>Grupo C</b>	<b>P</b>
<b>N</b>	18	16	
<b>Alinhamento de ombros no plano frontal (°)</b>	178,55 (176,80/180)	178,95 (173,40/180)	0,88
<b>Alinhamento de quadril no plano frontal (°)</b>	178,65 (172,30/179,50)	178,55 (175,70/180)	0,77
<b>Alinhamento total no plano sagital esquerdo (°)</b>	176,30 (173,90/179,30)	176,45 (173,70/178,20)	0,44

<b>Angulo de anteroversão de quadril (°)</b>	130,05 (103,50/173,40)	136,35 (109,30/163,30)	0,13
<b>Angulo de cifose dorsal (°)</b>	102,70 (91,10/117,10)	104,40 (81,20/114,30)	0,44
<b>Angulo de protrusão de cabeça (°)</b>	142,25 (135/156,80)	142,95 (133,70/158,20)	0,88
<b>Angulo de protrusão de ombro (°)</b>	150,40 (130,70/166,90)	152,15 (117,40/165,70)	0,77

Legenda: FC: Fibrose Cística; C: Controle; \*:  $p \leq 0,05$ ;

Comparam-se também os ângulos da avaliação postural levando-se em consideração o grau de obstrução de vias aéreas através do VEF1. Observou-se, no grupo com  $VEF1 < 80\%$  do predito, maior desalinhamento de quadril no plano frontal ( $p = 0,007$ ) evidenciado por menores valores angulares (177,6; 172,3/178,7) do que no grupo com  $VEF1 \geq 80\%$  (178,85; 175,7/180).

Ao se analisar a presença de correlação entre a gravidade da FC, através do ES e os desvios posturais, observou-se que, quanto menor a pontuação no aspecto físico deste escore, maior o desalinhamento do quadril no plano frontal ( $r = 0,56$ ;  $p = 0,03$ ). No entanto, ao ser levada em consideração o grau de comprometimento clínico, verificou-se que, somente no subgrupo com pontuação no aspecto físico do ES abaixo de 95, foi mantida a correlação ( $r = 0,93$ ;  $p = 0,008$ ).

Por fim, a tabela 4 apresenta, em termos de mediana (mínimo/máximo), os escores encontrados na avaliação da QV, através do questionário PedsQL. Não houve diferença entre os grupos.

Tabela 4: Valores referentes aos escores da avaliação da QV

	<b>Grupo FC</b>	<b>Grupo C</b>	<b>P</b>
<b>N</b>	18	16	
<b>Escore total da qualidade de vida</b>	77,96 (33,20/90,15)	78,50 (63,43/92,19)	0,51
<b>Domínio emocional da qualidade de vida</b>	65 (15/80)	70 (25/85)	0,38
<b>Domínio escolar da qualidade de vida</b>	70 (10,30/95)	70 (45/95)	0,75
<b>Domínio físico da qualidade de vida</b>	84,37 (28,12/100)	87,50 (65,62/100)	0,42
<b>Domínio social da qualidade de vida</b>	95 (45/100)	90 (70/100)	0,44

Legenda: FC: Fibrose Cística; C: Controle; \*:  $p \leq 0,05$ ;

Ao ser testada a associação entre QV e idade, foi encontrada correlação negativa moderada para os escores dos domínios social ( $r = -0,34$ ;  $p = 0,05$ ), escolar ( $r = -0,38$ ;  $p = 0,02$ ) e escore total ( $r = -0,41$ ;  $p = 0,02$ ), evidenciando que quanto maior a idade, menores foram os valores de escore no questionário PedsQL.

## 7- DISCUSSÃO

O presente estudo teve como objetivo caracterizar e comparar função ventilatória, postura e qualidade de vida de crianças e adolescentes saudáveis e com FC, assim como verificar, no grupo FC, a associação entre a gravidade clínica da doença, alterações posturais e QV.

No que diz respeito à função ventilatória, a avaliação espirométrica evidenciou como esperado, menores valores no grupo FC (tabela 2). De fato, a função ventilatória em pacientes fibrocísticos pode se encontrar alterada com o avanço da doença, em função do acometimento nas vias aéreas periféricas, diminuição dos fluxos expiratórios e consequente aprisionamento de ar (FREIRE, 2006; ZIEGLER et al., 2009). Kraemer et al (2006), em um estudo de coorte com 152 pacientes com FC observaram a presença de hiperinsuflação pulmonar em mais de um terço (37,5%) de crianças entre 6 e 8 anos, demonstrando que a progressão da hiperinsuflação pulmonar e a presença de gás aprisionado são importantes características mecânicas da evolução da doença. Esses autores mostraram, ainda que o grau de hiperinsuflação e a proporção de crianças com esta condição tende a aumentar até a idade de 18 anos. De forma semelhante, Andrade et al., (2001) mostraram que, ao relacionar a idade com a gravidade do comprometimento da função ventilatória, os valores espirométricos apresentaram quedas progressivas ao longo do tempo, tendo uma diferença significativa entre os valores médios na faixa de 4 a 6 anos, e aos 18 anos.

Em nosso estudo, apesar de terem sido observados menores valores na relação VEF1/CVF no subgrupo de crianças com FC, com idade igual ou superior a 13 anos (média de idade apresentada), esta diferença não apresentou significância estatística. Acreditamos que o acompanhamento sistemático dessas crianças em um centro de referência especializado, com abordagem multiprofissional, vem contribuindo de forma positiva na prevenção da evolução das complicações clínicas e, conseqüentemente, da deterioração da função pulmonar.

Por outro lado, foi observado que o único aspecto da função pulmonar que apresentou-se com média abaixo de 80% do previsto, foi o FEF<sub>25-75%</sub>. Esta constatação reforça a presença de alterações periféricas precoces em pacientes com FC (ANDRADE et al., 2001)

São muito restritos os estudos que comparam postura entre crianças com FC e saudáveis. Conti et al., (2012), em estudo que avaliou postura de crianças e adolescentes com

FC através do teste de Nova Iorque, evidenciaram importantes alterações, principalmente na região de gradil costal. No entanto, esses autores não compararam seus resultados com um grupo controle. Schindel et al., (2013), demonstram que pacientes com FC, de 7 a 21 anos, quando comparados com saudáveis, apresentam alterações significativas no alinhamento da cabeça, na lordose cervical, alinhamento da cintura escapular e pélvica, e na distância lateral do tórax, indicando a presença de alterações posturais importantes que já se manifestam em faixas etárias precoces. O presente estudo não evidenciou diferenças angulares entre os grupos FC e C, nem foi encontrada associação entre o comprometimento da função pulmonar e as alterações posturais, provavelmente em função de crianças e adolescentes com idade inferior ao estudo de Schindel et al e, conseqüentemente menos comprometimento da função pulmonar e da postura.

No entanto, ao ser levada em consideração o grau de obstrução das vias aéreas através do VEF1, observou-se maior desalinhamento de quadril no grupo com maior grau de obstrução de vias aéreas (VEF1 < 80%). De acordo com a literatura, a obstrução mais grave e a conseqüente atitude postural do tórax insuflado, leva compensações na coluna e nas cinturas escapular e pélvica, gerando aumento do trabalho respiratório que causam desequilíbrios globais, sendo a cifose a alteração mais comumente relatada (OKURO et al., 2012; PENAFORTES et al., 2013; TATTERSALL; WALSHAW, 2003). Acredita-se que a ausência de diferença angular na avaliação postural no presente estudo esteja relacionada, também, à especificidade das características de crianças e adolescentes, em especial, a influência de hábitos posturais da vida diária, como ocorre na fase escolar. Coelho et al., (2014) verificaram uma alta prevalência de flexibilidade reduzida nessa faixa etária, atribuindo esta alteração à manutenção prolongada de postura sentada durante as aulas e em frente ao computador. Segundo esses autores, a permanência nessa postura, leva ao encurtamento da musculatura posterior e, conseqüentemente, a um desalinhamento da pelve nos diferentes planos. De forma semelhante, Noll et al., (2012) também atribuem ao ambiente escolar, uma maior predisposição ao desenvolvimento de alterações posturais. Esses autores ainda afirmam que, quanto maior o tempo de exposição a esse fator, maior será a probabilidade de desenvolver desequilíbrios posturais principalmente em maiores faixas etárias onde o tempo no ambiente escolar é maior e o desenvolvimento físico mais acelerado.

Em relação à qualidade de vida, não foram encontradas diferenças entre os grupos. Porém, observou-se, no grupo como um todo que, quanto maior a idade, menor a pontuação nos escores total, domínio escolar e social do QQV. Resultados semelhantes também foram

descritos por Rozov et al., (2006) que justificam estes achados através do grau de severidade da doença que, ao longo do tempo, se intensifica, gerando maior comprometimento do estado geral de saúde e, assim, contribuindo para um decréscimo na percepção da qualidade de vida. No Brasil, ainda há escassez de questionários que atentem ao conceito mais amplo de qualidade de vida relacionada à saúde da criança e do adolescente. Soares et al., (2011) avaliaram 30 artigos com esta temática e evidenciaram que cerca de 70% dos questionários apresentam abordagem quantitativa.

Embora exista um questionário específico para avaliação da QV em pacientes com FC - *Cystic Fibrosis Questionnaire* – traduzido e validado para a população brasileira (ROZOV et al., 2006), em função da intenção do presente estudo de comparar esse aspecto entre um grupo de crianças com a doença e outro com crianças saudáveis, optou-se pela utilização de um questionário genérico. Cohen et al., (2011) afirmam que os questionários genéricos podem ser aplicados em diferentes doenças e populações, podendo comparar pessoas doentes com saudáveis. No entanto, eles destacam a fraca sensibilidade desses instrumentos para detectar pequenas mudanças clínicas, o que pode comprometer a percepção da repercussão de doenças crônicas como é o caso da FC. Além disso, esses autores ressaltam o fato de cada indivíduo ter uma percepção em relação a sua qualidade de vida e esta se modificar ao longo dos anos, podendo sofrer influência do contexto social. E afirmam também, que pacientes com FC acompanhados em um centro de referência, apresentam uma boa qualidade de vida. Levando em consideração o fato do grupo de crianças e adolescentes participantes deste estudo estarem em acompanhamento sistemático em um centro de referência no tratamento dessa doença, acredita-se, por esta razão, poder justificar a falta de diferença na percepção da QV entre os grupos, encontrada.

O ES classifica, de acordo com sua pontuação, a gravidade da FC. No presente estudo, verificamos que, com exceção de uma criança que apresentou escore de 60 pontos – doença leve -, todos os demais apresentaram pontuação igual ou superior a 85, o que caracteriza as condições “boa” e “excelente”. Ademais, não foi encontrada associação entre esse escore e a função ventilatória, fatos estes que apontam, mais uma vez, para a efetividade do acompanhamento das crianças e adolescentes com FC em um centro de referência.

Ao ser analisada a influência da evolução da doença, através do ES no desenvolvimento de desequilíbrios posturais, foi observado, apenas em relação ao aspecto físico que, quanto menor o escore, maior o desalinhamento do quadril.

No entanto, este resultado aparece somente no subgrupo com escore abaixo de 95, pontuação ainda considerada excelente, o que não permite que se atribua esta alteração postural a, exclusivamente, uma pior condição clínica. No estudo de Okuro et al., (2012), a gravidade da doença também não apresentou correlação com as deformidades posturais ( $r = -0,151$ ;  $p = 0,339$ ), porém Tattersall e Walshaw, (2003) verificaram esta correlação em adultos com FC. Nota-se que estudos que também mostram essa relação, como Erkilli et al., (1978) e Denton et al., (1981), são antigos e esses pacientes tinham a média de sobrevida bem baixa e muitos comprometimentos funcionais e hoje, com os avanços no diagnóstico e as estratégias terapêuticas desenvolvidas têm elevado a expectativa de vida e proporcionado um melhor prognóstico para esses pacientes com fibrose cística.

## 8- CONCLUSÃO

Crianças e adolescentes com FC apresentam menores valores da função pulmonar e este aspecto parece não interferir na QV que, por sua vez, se mostra diminuída na fase de adolescência. A postura, embora muito semelhante entre crianças com FC e saudáveis, apresenta, no aspecto “alinhamento do quadril no plano frontal”, influência do grau de obstrução de vias aéreas e da gravidade da doença.

## 9- CONSIDERAÇÕES FINAIS

O ambulatório do CRFC HU/UFJF é ainda muito recente e o número de crianças participantes é, conseqüentemente, considerado reduzido, em comparação com outros centros. Este fato pode ter influenciado os resultados encontrados no presente estudo, em especial a ausência de diferenças entre os grupos. No que diz respeito à QV, a opção pela utilização de um questionário genérico (PedsQL) ao invés de um específico para FC, visando à comparação entre os grupos, pode também ter sido um fator de mascaramento de possíveis alterações da QV no grupo FC, não detectadas pelo instrumento utilizado.

Recomenda-se que seja dada continuidade a estudos semelhantes realizados no CRFC HU/UFJF, a fim de se avaliar a evolução dos diversos aspectos dos pacientes assistidos, assim como a qualidade do atendimento oferecido. Além disso, o acompanhamento longitudinal dos pacientes poderá trazer informações relevantes complementares às que forem evidenciadas no presente estudo.

## 10- Referências Bibliográficas

ADDE, F. V. Fibrose Cística na clínica pediátrica. **Pediatria Moderna**, v. 50, n.1, p. 1-11, 2014.

American Thoracic Society. Standardization of spirometry – update. **Am J Respir Crit Care Med**. v. 152, p. 1007-36, 1995.

ANDRADE, E. F et al. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. **J Pneumol**, v. 27, n. 3, mai/jun, 2001.

BIEGER, A. M; MARSON, F. A. L; BERTUZZO, C. S. Prevalence of  $\Delta F508$  mutation in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene among cystic fibrosis patients from a Brazilian referral center. **J Pediatr**, Rio de Janeiro, RJ, v. 88, n. 6, p. 531-4, 2012.

BRASIL. Laboratório APAE. **Manual de instrução e teste do pezinho**. São Paulo, SP, 2012.

BRASIL. Ministério da saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Programa Nacional de Triagem Neonatal: Oficinas Regionais de Qualificação da Gestão**. Brasília, DF, 2006.

BRASIL. Organização Mundial de Saúde. **Versão em português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida**. Rio Grande do Sul, RS, 1998.

BRASIL. Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais. **FIBROSE CÍSTICA: Protocolo Clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais**. Belo Horizonte, MG, 2008.

BRASIL. Sociedade Brasileira de Pediatria, Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia, Associação Brasileira de Alergia e Imunologia, Sociedade Brasileira de Medicina de Família e Comunidade. Associação Médica Brasileira e Agência Nacional de Saúde Suplementar. **Diretrizes Clínicas na Saúde Suplementar. Fibrose Cística: Diagnóstico e tratamento**, 2011.

- CHAVES, C. R. M. M et al. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão da literatura. *Ver. Bras. Saúde Mater. Infant*, v. 7, n.3, p. 245-250, jul/set, 2007.
- COELHO, J. J et al. Influência da flexibilidade e sexo na postura de escolares. **Rev Paul Pediatr**. V. 32, n. 3, 2014.
- COHEN M. A et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do *Cystic Fibrosis Questionnaire*. **J Bras Pneumo**, v. 37, n. 2, p. 184-192, 2011.
- CONTI, P. B. M et al. Alteração postural em pacientes com fibrose cística. **Pediatra Moderna**, v. 48, n.12, dez, 2012.
- DALCIN, P. T. R; SILVA, F. A. A. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. **J Bras Pneumol**. v. 34, n.2, 107-117, 2008.
- DENTON J.R; TIETJEN R, GAERLAN P.F. Thoracic kyphosis in cystic fibrosis. **Clin Orthop Relat Res**, v. 155, p. 71-4 1981.
- DORNELES, P. P; PRANKE, G. I; MOTA, C.B. Comparação do equilíbrio postural entre adolescentes do sexo feminino e masculino. **Fisioter Pesq**, v. 20, n. 3, p. 210-214, 2013.
- ERKKILA J.C; WARWICK W.J; BRADFORD D.S. Spine deformities and cystic fibrosis. **Clin Orthop Relat Res**, v. 131, p. 146-50, 1978.
- FIATES, G. M. R et al. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com Fibrose Cística. **Rev. Nutr**, Campinas, SP, v. 14, n. 2, p. 95-101, maio/ago, 2001.
- FIRMIDA, M. C; MARQUES, B. L; COSTA, C. H. Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**. p. 46-58, out/dez, 2011.
- FREIRE, I. D. **Comparação entre provas de função pulmonar, escore de Shwachman-Kulczycki e escore de Brasfield em pacientes com fibrose cística**. 2006. Dissertação (Mestrado em Medicina: Pneumologia)-Universidade Federal do Rio Grande do Sul, 2006.
- GOMIDE, L. B et al. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. **Arq Ciênc Saúde**, v. 14, n. 4, p. 227-33, out/dez, 2007.

Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Disponível em: <[www.gbefc.org.br](http://www.gbefc.org.br)> Acesso em 12 novembro de 2015.

HOFFMANN, A; PROCIANOY, E. F. A. Infecção respiratória na fibrose cística e tratamento. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 216-223, 2011.

KLATCHOIAN D. A, et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life Inventory <sup>TM</sup> versão 4.0. **J. Pediatric**, v. 84, n. 4 July/Aug, 2008.

KRAEMER R. et al. Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in children with cystic fibrosis. **Respiratory Research**, v. 7, n.1, p. 1-15, 2006.

LYCZAK, J. B; CANNON, C. L; PIER, G. B. Lung infections associated with cystic fibrosis. **Clin Microbiol Ver**, v. 15, n. 2, p. 194-222, 2002.

MATTAR, A. C. V et al. Comparison between classic Gibson and Cooke technique and sweat conductivity test in patients with and without cystic fibrosis. **J Pediatr**, Rio de Janeiro, v. 86, n. 2, p. 109-114, 2010.

MINAS GERAIS. Secretaria de estado de saúde. **Rede estadual de atendimento aos pacientes portadores de fibrose cística de Minas Gerais - Protocolo assistencial**. Belo Horizonte, MG, 2006.

NGUYEN, T. T-D et al. Evolution of lung function during the first year of life in newborn screened cystic fibrosis infants. **Thorax**, v. 69, p. 910–917, 2014.

NOLL M, Rosa BN et al. Alterações posturais em escolares do ensino fundamental de uma escola de Teutônia/RS. **R. bras. Ci. e Mov**, v. 20, n. 2, p. 32-42, 2012.

Núcleo de ações e pesquisa em apoio diagnóstico. Disponível em: <<http://www.nupad.medicina.ufmg.br>> Acesso em 20 de outubro de 2015.

NUNES, A. K. C. Prevalência de patologias detectadas pela triagem neonatal em Santa Catarina. **Arq Bras Endocrinol Metab**, p. 57-5, 2013.

- OKURO, R. T et al. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. **J Pediatr**, Rio de Janeiro, RJ, v. 88, n. 4, p. 310-6, 2012.
- PENAFORTES, J. T et al. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. **Rev Port Pneumol**, v. 19, p. 1-6, 2013.
- PIZZIGNACCO, T. P; MELLO, D. F; LIMA, R. G. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Rev Esc Enferm USP**, v. 45, n. 3, p. 638-44, 2011.
- PRADO, S. T. O Papel da Fisioterapia na Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**, Rio de Janeiro, Out/Dez, 2011.
- Registro Brasileiro de Fibrose Cística**, 2012.
- RIBEIRO, J. D; RIBEIRO, M. Â. G. O; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. **J Pediatr**, Rio de Janeiro, RJ, v. 78, n. 2, p. 171-186, 2002.
- RONCADA C, et al. Instrumentos específicos para avaliar a qualidade de vida em crianças e adolescentes com asma. **J. Pediatr**. V. 89, n.3. Porto Alegre. May/june, 2013.
- ROSA, F. R et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Rev. Nutr**, Campinas, SP, v. 21, n. 6, p. 725-737, dez, 2008.
- ROZOV, T; CUNHA, M. T; NASCIMENTO, O; QUITTNER A. L; JARDIM J.R. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **J Pediatr**. V. 82, p. 151-6, 2006.
- SANTA CATARINA. Secretaria de Estado da Saude. Superintendencia da Rede de Servicos Proprios. Hospital Infantil Joana de Gusmao. **Fibrose cística enfoque multidisciplinar**. Florianópolis, 2008.
- SANTOS G. P. C et al. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. **J Pediatr**. V. 81, n. 3, p. 240-4, 2005.
- SCHINDEL, C. S. **Avaliação da postura e distribuição da pressão plantar e os efeitos da orientação para o exercício em crianças e adolescentes com fibrose cística**. 2013. Dissertação (Mestrado em Medicina/Pediatria e Saúde da Criança)-Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, 2013.

SILVA F. B et al. Comparação das variáveis fisiológicas e análise de preferência entre testes e tolerância em portadores de fibrose cística. **Med Reabil**, v. 29, n. 2, p. 45-51, 2010.

SOARES, A. H. R et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes: uma revisão bibliográfica. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 16, n. 7, p. 3197-3206, 2011.

STOLLAR, F. **Correlação clínica, funcional e radiológica em pacientes com fibrose cística**. Tese (Doutorado) - Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Programa de Pediatria, 2011.

TATTERSALL, R; WALSHAW, M. J. Posture and cystic fibrosis. **J R Soc Med**, v. 96, n. 43, p. 18-22, 2003.

ZIEGLER, B et al. Padrões ventilatórios na espirometria em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. **J Bras Pneumol**, v. 35, n. 9, p.854-859, 2009.

## APÊNDICE 1 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA  
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP HU/UFJF  
JUIZ DE FORA – MG – BRASIL

FACULDADE DE FISIOTERAPIA – UFJF

Pesquisador Responsável: Rosa Maria de Carvalho

Endereço: Faculdade de Fisioterapia – Campus Universitário

CEP: 36036-900 – Juiz de Fora – MG

Fone: (32) 2102 3843

E-mail: [rosacarvalho@yahoo.com.br](mailto:rosacarvalho@yahoo.com.br)

### **TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Seu(sua) filho(a) está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa “**Aspectos clínicos, físicos e funcionais de crianças e adolescentes com Fibrose Cística**”. Neste estudo pretendemos avaliar e comparar postura e aspectos funcionais de crianças e adolescentes com fibrose cística e crianças e adolescentes saudáveis. Pretendemos também verificar, em quem tem fibrose cística, como esses aspectos se relacionam com o grau de inflamação de suas vias aéreas e a gravidade clínica da doença.

O motivo que nos leva a estudar esse assunto é a expectativa de que os resultados contribuam para a compreensão da fibrose cística e seu tratamento.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos de avaliação:

- medida de peso e altura
- prova de função pulmonar através da realização de inspirações e expirações máximas e forçadas num bocal conectado a um equipamento portátil, para avaliar quantidade e velocidade de ar que entra e sai dos pulmões;
- avaliação da quantidade de óxido nítrico exalado, através de um teste simples de soprar em um bocal conectado a um aparelho;
- responder a um questionário sobre a percepção da criança ou do adolescente em relação à qualidade de vida;
- uma avaliação postural onde as crianças ou adolescentes (meninos de sunga e meninas de biquíni), individualmente, serão fotografados para que depois a postura seja analisada. O rosto de seu(sua) filho(a) não será exposto e ele(a) não será identificado(a) pelas fotos.
- um teste em que a criança ou adolescente caminhará o mais rápido possível durante 6 minutos.

A pesquisa da forma que será realizada é classificada como de risco mínimo ao indivíduo (risco este compatível ao que pode ocorrer todos os dias quando, por exemplo, saímos de casa). Caso estes ocorram serão ressarcidos pelos pesquisadores responsáveis. Quanto aos benefícios, espera-se que, a partir dos conhecimentos obtidos com essas avaliações, possamos traçar o melhor tratamento para os pacientes com fibrose cística.

Para participar deste estudo seu(sua) filho(a) ou você não terão nenhum custo, nem receberão qualquer vantagem financeira. Vocês serão esclarecidos(as) sobre o estudo em qualquer aspecto que desejar e estarão livres para participar ou recusarem-se a participar. Poderá retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em

participar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido pelo pesquisador

O pesquisador irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo e a identidade sua e de seu(sua) filho(a) não será exposta a qualquer tipo de divulgação.

Os resultados da pesquisa estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique a participação de seu(sua) filho(a) não será liberado sem a sua permissão.

O(A) Sr(a) e seu(sua) filho(a) não serão identificados em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo.

Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, no Serviço de Fisioterapia HU/CAS/UFJF e a outra será fornecida a você.

Caso haja danos decorrentes dos riscos previstos, o pesquisador assumirá a responsabilidade pelos mesmos.

Eu, \_\_\_\_\_, portador do documento de Identidade

\_\_\_\_\_, responsável por \_\_\_\_\_, residente à

\_\_\_\_\_, telefone \_\_\_\_\_, fui informado (a) dos

objetivos do estudo “**Aspectos clínicos, físicos e funcionais de crianças e adolescentes com Fibrose Cística**”, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão de participar se assim o desejar.

Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada à oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Juiz de Fora, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 201\_\_.

_____	Nome	Assinatura responsável	Data
-------	------	------------------------	------

_____	Nome	Assinatura pesquisador	Data
-------	------	------------------------	------

_____	Nome	Assinatura testemunha	Data
-------	------	-----------------------	------

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o

CEP HU – Comitê de Ética em Pesquisa HU/UFJF

Hospital universitário Unidade Santa Catarina

Prédio da Administração Sala 27

CEP 36036-110

E-mail: [cep.hu@ufjf.edu.br](mailto:cep.hu@ufjf.edu.br)

## APÊNDICE 2 – Termo de Assentimento

### **TERMO DE ASSENTIMENTO**

Você está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa “**Aspectos clínicos, físicos e funcionais de crianças e adolescentes com Fibrose Cística**”. Neste estudo pretendemos avaliar e comparar postura e aspectos funcionais de crianças e adolescentes com fibrose cística e crianças e adolescentes saudáveis. Pretendemos também verificar, em quem tem fibrose cística, como esses aspectos se relacionam com o grau de inflamação de suas vias aéreas e a gravidade clínica da doença.

O motivo que nos leva a estudar esse assunto é a expectativa de que os resultados contribuam para a compreensão da fibrose cística e seu tratamento.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos:

- medida de peso e altura
- prova de função pulmonar através da realização de inspirações e expirações máximas e forçadas num bocal conectado a um equipamento portátil, para avaliar quantidade e velocidade de ar que entra e sai dos pulmões;
- avaliação da quantidade de óxido nítrico exalado, através de um teste simples de soprar em um bocal conectado a um aparelho;
- responder a um questionário sobre sua percepção de qualidade de vida;
- uma avaliação postural onde você (meninos de sunga e meninas de biquíni) será fotografada para que depois sua postura seja analisada. Seu rosto não será exposto e você não será identificada pelas fotos.
- um teste em que você caminhará o mais rápido possível durante 6 minutos.

Para participar deste estudo, o responsável por você deverá autorizar e assinar um termo de consentimento. Você não terá nenhum custo, nem receberá qualquer vantagem financeira. Você será esclarecido(a) em qualquer aspecto que desejar e estará livre para participar ou recusar-se. O responsável por você poderá retirar o consentimento ou interromper a sua participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em participar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido(a) pelo pesquisador que irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. Você não será identificado em nenhuma publicação. A pesquisa da forma que será realizada é classificada como de risco mínimo ao indivíduo (risco este compatível ao que pode ocorrer todos os dias quando, por exemplo, saímos de casa). Apesar disso, você tem assegurado o direito a ressarcimento ou indenização no caso de quaisquer danos eventualmente produzidos pela pesquisa.

Os resultados estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a permissão do responsável por você. Os dados e instrumentos utilizados na pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador responsável por um período de 5 anos, e após esse tempo serão destruídos. Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra será fornecida a você.

Eu, \_\_\_\_\_, portador(a) do documento de Identidade \_\_\_\_\_ (se já tiver documento), fui informado(a) dos objetivos do presente estudo de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações, e o meu responsável poderá modificar a decisão de participar se assim o desejar. Tendo o consentimento do meu responsável já assinado, declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo assentimento e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Juiz de Fora, \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20 \_\_\_\_ .

---

Assinatura do(a) menor

---

Assinatura do(a) pesquisador(a)

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar:

CEP- COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – UFJF

PRÓ-REITORIA DE PESQUISA / CAMPUS UNIVERSITÁRIO DA UFJF

JUIZ DE FORA (MG) – CEP: 36036-900

FONE: (32) 2102-3788 / E-MAIL: [cep.propesq@ufjf.edu.br](mailto:cep.propesq@ufjf.edu.br)

PESQUISADOR(A) RESPONSÁVEL: ROSA MARIA DE CARVALHO

ENDEREÇO: FACULDADE DE FISIOTERAPIA – CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE – UFJF

JUIZ DE FORA (MG) – CEP: 36036-900

FONE: (32) 2102 3843 / 8824 2352 E-MAIL: [ROSACARVALHOJF@YAHOO.COM.BR](mailto:ROSACARVALHOJF@YAHOO.COM.BR)

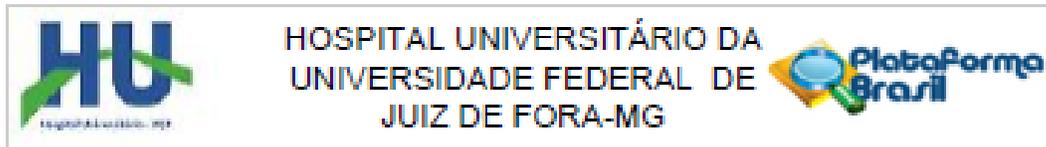
PESQUISADOR(A) RESPONSÁVEL: ROSA MARIA DE CARVALHO

ENDEREÇO: FACULDADE DE FISIOTERAPIA – CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE – UFJF

JUIZ DE FORA (MG) – CEP: 36036-900

FONE: (32) 2102 3843 / 8824 2352 E-MAIL: [ROSACARVALHOJF@YAHOO.COM.BR](mailto:ROSACARVALHOJF@YAHOO.COM.BR)

## ANEXO 1 – Parecer do CEP



**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**

**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

**Título da Pesquisa:** Aspectos clínicos, físicos e funcionais de crianças e adolescentes com Fibrose Cística

**Pesquisador:** Rosa Maria de Carvalho

**Área Temática:**

**Versão:** 2

**CAAE:** 46703715.3.0000.5133

**Instituição Proponente:** Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora-MG

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

**DADOS DO PARECER**

**Número do Parecer:** 1.255.364

**Apresentação do Projeto:**

Trata-se de um estudo transversal observacional cuja amostra será composta por dois grupos. O grupo FC formado por crianças e adolescentes com diagnóstico clínico de FC e o grupo S por crianças e adolescentes saudáveis (a partir da autorização dos pais e/ou responsáveis). A fibrose Cística (FC) é uma doença genética de caráter autossômico recessivo, mais comum em indivíduos da raça branca. Conforme relatado no estudo, a FC apresenta "evolução frequentemente fatal, compromete, através da alteração da função de glândulas exócrinas, o funcionamento de sistemas do organismo como respiratório, gastrointestinal, hepático e genito-urinário. No trato respiratório, as principais consequências da FC se relacionam a alterações no clearance mucociliar com consequente maior adesão de microorganismos, o que aumenta a possibilidade de desenvolvimento de infecções, lesões bronquiais e bronquiectasias. A inflamação está presente muito precocemente nas vias aéreas de crianças com FC, estando relacionada com o grau de obstrução e o remodelamento dessas estruturas. A doença pulmonar representa a maior causa de morbimortalidade e, com seu desenvolvimento, ocorre aprisionamento aéreo e hiperinsuflação pulmonar com consequente queda da função pulmonar, aumento do trabalho respiratório e desequilíbrio da musculatura global, resultando em alterações posturais globais. A associação entre deterioração da função pulmonar e alterações biomecânicas pode gerar comprometimento

Endereço: Rua Celso Breviglieri, S/N- Comitê de Ética  
 Bairro: Bairro Santa Catarina CEP: 38.038-110  
 UF: MG Município: JUIZ DE FORA  
 Telefone: (32)4008-5205 Fax: (32)4008-5180 E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br



Continuação do Parecer: 1.255.354

funcional, refletido em diminuição de capacidade de realização de atividade física." Neste sentido, a qualidade de vida destes pacientes tende a ser comprometida.

**Objetivo da Pesquisa:**

**Objetivo Primário:**

Comparar postura e aspectos funcionais entre crianças e adolescentes com fibrose cística e crianças e adolescentes saudáveis.

**Objetivo Secundário:**

Verificar, em crianças e adolescentes com fibrose cística, a associação entre o grau de inflamação das vias aéreas, a gravidade clínica da doença e alterações posturais e funcionais.

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

**Riscos:**

A presente pesquisa não oferece qualquer risco aos participantes, além daqueles que podem acontecer, por exemplo, quando saímos de casa.

**Benefícios:**

A presente pesquisa deverá contribuir para a melhor compreensão das repercussões físicas e funcionais da fibrose cística em crianças e adolescentes e, conseqüentemente, para o planejamento de ações terapêuticas voltadas para esta população.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

Estudo relevante para a área, pois conforme descrito nos desfechos, estima-se que a postura seja comprometida e as condições funcionais de crianças e adolescentes com FC sejam comprometidas em relação aos saudáveis. E acredita-se que o grau de inflamação nas vias aéreas e a gravidade clínica influenciem aspectos posturais e funcionais de crianças e adolescentes com fibrose cística.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Os termos de apresentação obrigatórios foram analisados e encontram-se anexados a Plataforma Brasil.

Foram anexadas a Carta de Encaminhamento ao CEP e demais pendências solucionadas.

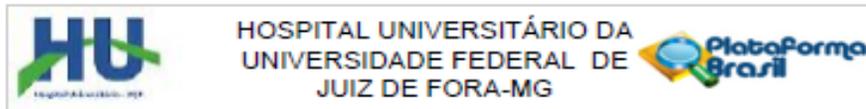
**Recomendações:**

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Aprovado.

**Considerações Finais a critério do CEP:**

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, 504- Comitê de Ética  
 Bairro: Bairro Santa Catarina CEP: 38.038-110  
 UF: MG Município: JUIZ DE FORA  
 Telefone: (32)4009-5205 Fax: (32)4009-5150 E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br



Continuação do Processo: 1.255.364

Necessita Apreciação da CONEP:  
Não

JUIZ DE FORA, 02 de Outubro de 2015

**ANEXO**

---

Assinado por:  
Gisele Aparecida Fófano  
(Coordenador)

**2 - PedsQL**

# PedsQL™

Questionário pediátrico  
sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Portuguese (Brazil)

**RELATO DOS PAIS sobre O FILHO / A FILHA (5 a 7 anos)**

## INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um “X” no número:

**0** se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso

**1** se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso

**2** se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso

**3** se ele / ela **freqüentemente** tem dificuldade com isso

**4** se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?*

<i>Capacidade Física</i> (DIFICULDADE PARA...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4

6. Ajudar nas tarefas domésticas, como apanhar os Brinquedos	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

<i>Aspecto Emocional (DIFICULDADE PARA...)</i>	Nunca	Quas e nunca	Alguma s vezes	Frequen- temente	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com	0	1	2	3	4

<i>Aspecto Social (DIFICULDADE PARA...)</i>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüen- temente	Quase sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele /	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

Atividade Escolar ( <i>DIFICULDADE PARA...</i> )	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas atividades escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

# PedsQL™

Questionário pediátrico  
sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Portuguese (Brazil)

**RELATO DA CRIANÇA (8 a 12 anos)**

## INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais  **você**  pode ter dificuldade. Por favor, conte-nos se  **você tem tido dificuldade**  com cada uma dessas coisas durante o  **ÚLTIMO MÊS** , fazendo um "X" no número:

**0**  se você  **nunca**  tem dificuldade com isso

**1**  se você  **quase nunca**  tem dificuldade com isso

**2**  se você  **algumas vezes**  tem dificuldade com isso

**3**  se você  **muitas vezes**  tem dificuldade com isso

**4**  se você  **quase sempre**  tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

*Durante o  **ÚLTIMO MÊS** , você tem tido  **dificuldade**  com cada uma das coisas abaixo?*

<b> Sobre minha saúde e minhas atividades (DIFICULDADE PARA...)</b>	<b> Nunca </b>	<b> Quase nunca </b>	<b> Algumas vezes </b>	<b> Muitas vezes </b>	<b> Quase sempre </b>
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios Físicos	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor	0	1	2	3	4
8. Eu me sinto cansado/a	0	1	2	3	4

<b><i>Como eu convivo com outras pessoas (DIFICULDADES PARA...)</i></b>	<b>Nunca</b>	<b>Quase nunca</b>	<b>Algumas vezes</b>	<b>Muitas vezes</b>	<b>Quase sempre</b>
1. Eu tenho dificuldade para conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não querem ser minhas amigas	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicam comigo	0	1	2	3	4
4. Eu não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras	0	1	2	3	4

<b><i>Sobre a escola (DIFICULDADES PARA...)</i></b>	<b>Nunca</b>	<b>Quase nunca</b>	<b>Algumas vezes</b>	<b>Muitas vezes</b>	<b>Quase sempre</b>
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Eu falto à aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

<b><i>Sobre meus sentimentos (DIFICULDADE PARA...)</i></b>	<b>Nunca</b>	<b>Quase nunca</b>	<b>Algumas vezes</b>	<b>Muitas vezes</b>	<b>Quase sempre</b>
1. Eu sinto medo	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto triste	0	1	2	3	4
3. Eu sinto raiva	0	1	2	3	4
4. Eu durmo mal	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

Nº de identificação: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_

# PedsQL<sup>TM</sup>

## Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

### RELATO DO/A ADOLESCENTE (13 a 18 anos)

#### INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais  você  pode ter  dificuldade .

Por favor, conte-nos se  você tem tido dificuldade  com cada uma  dessas  coisas durante o  ÚLTIMO MÊS , fazendo um "X" no número:

- 0 se você **nunca** tem dificuldade com isso.....
- 1 se você **quase nunca** tem dificuldade com isso.....
- 2 se você **algumas vezes** tem dificuldade com isso.....
- 3 se você **muitas vezes** tem dificuldade com isso.....
- 4 se você **quase sempre** tem dificuldade com isso.....

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

<b>SOBRE MINHA SAÚDE E MINHAS ATIVIDADES (dificuldade para...)</b>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

<b>SOBRE MEUS SENTIMENTOS (dificuldade para...)</b>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu sinto medo	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto triste	0	1	2	3	4
3. Eu sinto raiva	0	1	2	3	4
4. Eu durmo mal	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

<b>COMO EU CONVIVO COM OUTRAS PESSOAS (dificuldades para...)</b>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu tenho dificuldade para conviver com outros / outras adolescentes	0	1	2	3	4
2. Os outros / as outras adolescentes não querem ser meus amigos / minhas amigas	0	1	2	3	4
3. Os outros / as outras adolescentes implicam comigo	0	1	2	3	4
4. Eu não consigo fazer coisas que outros / outras adolescentes da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar os / as adolescentes da minha idade	0	1	2	3	4

<b>SOBRE A ESCOLA (dificuldades para...)</b>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Eu falto à aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

## ANEXO 3 - Escore de Shwachman

Pontuação	Atividade Geral	Achados Radiológicos
25	Atividade normal plena; joga bola; vai a escola regularmente	campos pulmonares limpos
20	falta resistência e cansa ao final do dia; boa frequência escolar	mínimas marcas de acentuação broncovascular; enfisema primário
15	descansa voluntariamente durante o dia; cansa facilmente após exercício; frequência escolar satisfatória	enfisema leve; sinais de atelectasias; marcas de aumento broncovascular
10	professor particular; repousa muito; dispnéia após caminhada curta;	enfisema moderado; áreas de atelectasias difusas com áreas de infecção sobrepostas; bronquiectasias mínimas
05	ortopnéia; confinado a cama ou cadeira	extensivas alterações com fenômeno pulmonar obstrutivo e infecção; aletectasias lobares e bronquiectasias
Pontuação	Nutrição	Exame Físico
25	mantém peso e altura próximo do percentil 25; bom tônus e massa muscular; fezes bem formadas- quase normais	normal: s/ tosse; FC e FR normais; pulmões limpos; boa postura
20	peso e altura aproximadamente no percentil de 15 a 20; fezes levemente anormais; tônus e massa muscular satisfatórios	Tosse rara ou "pigarro"; FC e FR normais no repouso; mínimo enfisema; pulmões limpos; s/ baqueteamento
15	peso e altura acima do percentil 3; fezes usualmente anormais, volumosas e pobremente formadas; tônus pobre e massa muscular reduzida; pouca distensão abdominal (se tiver)	tosse ocasional (ao levantar pela manhã); FR levemente elevada; enfisema suave; MV rude; roncos localizados raramente; baqueteamento precoce
10	peso e altura abaixo do percentil 3; fezes pouco formadas, volumosas, ofensivamente gordurosas; músculo fraco e massa reduzida; distensão abdominal suave/ moderada	tosse freqüente, usualmente produtiva; retração torácica; enfisema moderado; deformidade torácica; roncos usualmente presentes; baqueteamento 2/3
05	marcada má-nutrição; protuberância abdominal abundante; fezes freqüentes, volumosas, mau cheiro e gordurosas; prolapso retal freqüente	Tosse grave paroxística, taquipnéia e taquicardia; alteração pulmonar extensa; sinais de falência cardíaca direita; 3/4 baqueteamento
Classificação		Pontos
grave		< 40
moderado		55 - 41
leve		70 - 56
bom		85 - 71
excelente		100 - 86
(Quadros elaborados a partir do artigo original de Shwachman, 1958)		

