

Inaê Angélica Cherobin

**NÍVEL DE ATIVIDADE FÍSICA EM PACIENTES ADULTOS COM FIBROSE  
CÍSTICA E SUAS RELAÇÕES COM CARACTERÍSTICAS NUTRICIONAIS,  
CLÍNICAS E DE FUNÇÃO PULMONAR**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Educação Física da Universidade Federal do Rio Grande do Sul como requisito à obtenção do grau de Bacharelado em Educação Física.

Orientador: Prof. Dr. Paulo de Tarso Roth Dalcin

Co-Orientadora: Bruna Ziegler

Porto Alegre

2014

**Inaê Angélica Cherobin**

**Nível de Atividade Física em pacientes adultos com Fibrose Cística e suas  
Relações com Características Nutricionais, Clínicas e de Função Pulmonar**

Conceito final:

Aprovado em ..... de ..... de .....

BANCA EXAMINADORA

---

Orientador – Prof. Dr. Paulo de Tarso Roth Dalcin – UFRGS

Co-Orientadora: Bruna Ziegler

## **AGRADECIMENTOS**

Ao Professor Paulo de Tarso Roth Dalcin por acreditar em meu trabalho e aceitar a orientação.

À Professora Bruna Ziegler que me acolheu, incentivando o trabalho e dando contribuições fundamentais. Muito obrigada!

Aos sujeitos que aceitaram participar do trabalho, dando um pouco do seu tempo para o crescimento das pesquisas na área.

À toda equipe de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, que me apresentaram a Fibrose Cística e fizeram com que me apaixonasse por ela e pelos pacientes, podendo perceber o quanto a Educação Física pode contribuir nesta área.

Agradeço aos meus pais pelo amor incondicional, incentivo e confiança que me transmitiram no decorrer deste trabalho.

À minha irmã, que me presenteou com a melhor coisa da minha vida: meu sobrinho Francisco, criança iluminada que me transmite toda a tranquilidade necessária para não desanimar e sempre seguir em frente.

Ao meu namorado Fred por toda parceria, compreensão e amor durante o período crítico que foi este último semestre. Contigo o caminho ficou muito mais fácil, te amo.

## RESUMO

**Introdução:** Nos pacientes com fibrose cística (FC), a doença pulmonar é a principal responsável pela morbidade e mortalidade. Sendo a evolução da doença associada a prejuízos da função pulmonar, a distúrbios metabólicos, à desnutrição, a alterações musculoesqueléticas e à diminuição da capacidade funcional. **Objetivo:** Identificar o nível de atividade física, através do questionário internacional de atividade física (IPAQ), em pacientes adultos com FC, comparando-os com indivíduos saudáveis do grupo controle (GC). **Métodos:** Para a verificação do nível de atividade física, foi utilizado o Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ) e, para comparações complementares entre os grupos FC (GFC) e GC foram utilizados o teste de caminhada de 6 minutos (TC6M) e uma Ficha de Coleta de Dados Gerais. **Resultados:** Participaram do estudo 31 indivíduos no GFC (11 do sexo masculino e 20 do sexo feminino) e 31 indivíduos GC. A média idade foi 25,6 anos no GFC e 26,1 anos no GC. O GFC apresentou valores significativamente mais baixos de IMC, parâmetros de função pulmonar, nível de atividade física, distância percorrida no TC6M e saturação periférica de oxigênio ( $SpO_2$ ). Comparando os pacientes através ponto de corte 500m, não houve diferenças estatisticamente significativas na classificação do nível de atividade física avaliada pelo questionário IPAQ. Nos pacientes com FC que caminharam abaixo de 500m, observaram-se valores significativamente menores de pico de fluxo expiratório (PFE), PFE(%),  $SpO_2$  após TC6M e distância percorrida no TC6M (DTC6M). **Conclusão:** Este estudo demonstrou que indivíduos com FC praticam atividade física com intensidades mais baixas que indivíduos do GC quando comparados pelo IPAQ, possivelmente associado aos níveis mais baixos de função pulmonar, IMC e TC6M.

## ABSTRACT

**Introduction:** In patients with cystic fibrosis (CF) lung disease is the main cause for morbidity and mortality. Being associated with the evolution of damage in lung function disease, metabolic disorders, malnutrition, a musculoskeletal abnormalities and decreased functional capacity. **Objective:** To identify the level of physical activity through the international physical activity questionnaire (IPAQ) in adult CF patients and compared them with healthy control subjects (CG). **Methods:** To check the level of physical activity, we used the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) and for further comparisons between FC (GFC) and GC groups, the 6-minute walk test (6MWT) was used and a test sheet Collection General Data. **Results:** The study included 31 subjects in the GFC (11 males and 20 females) and 31 subjects GC. The mean age was 25.6 years and 26.1 years in the GFC in GC. The GFC had significantly lower BMI, pulmonary function parameters, physical activity level, distance covered in the 6MWT and peripheral oxygen saturation (SpO<sub>2</sub>). Comparing patients using a cutoff 500m, there were no statistically significant differences in the classification of the level of physical activity assessed by IPAQ. In patients with CF who walked below 500m, we observed significantly lower peak expiratory flow (PEF) values, PEF (%), SpO<sub>2</sub> and after 6MWT distance walked in the 6MWT (DTC6M). **Conclusion:** This study demonstrated that individuals with CF engage in physical activity at lower intensities than individuals in the CG compared by IPAQ, possibly associated with lower levels of lung function, BMI and 6MWD.

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1</b> - Características gerais dos pacientes com fibrose cística comparados com o grupo controle.....	22
<b>Tabela 2</b> – Classificação dos pacientes com FC de acordo com a classificação do nível de atividade física pelo questionário IPAQ.....	23
<b>Tabela 3</b> - Classificação do nível de atividade física pelo ponto de corte de 500m no TC6M.....	24

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator
CVF	Capacidade Vital Forçada
DTC6M	Distância Percorrida no Teste de Caminhada de 6 minutos
FC	Fibrose Cística
FC basal	Frequência Cardíaca Basal
FC após	Frequência Cardíaca após teste
FR	Frequência Respiratória
GC	Grupo Controle
GFC	Grupo Fibrose Cística
HCPA	Hospital de Clínicas de Porto Alegre
IMC	Índice de Massa Corporal
IPAQ	Questionário Internacional de Atividade Física
PEmáx	Pressão Expiratório Máximo
PFE	Pico de Fluxo Expiratório
PImáx	Pico Inspiratório Máximo
SpO <sub>2</sub>	Saturação Periférica de Oxigênio
TC6M	Teste de Caminhada de 6 minutos

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO</b> .....	10
<b>1.1 Objetivos</b> .....	12
1.1.1 <i>Primários</i> .....	12
1.1.2 <i>Secundários</i> .....	12
<b>2 REFERENCIAL TEÓRICO</b> .....	13
<b>2.1 A doença Fibrose Cística</b> .....	13
<b>2.2 Incidência</b> .....	13
<b>2.3 Manifestações Pulmonares</b> .....	14
<b>2.4 Sobrevida</b> .....	14
<b>2.5 Tratamento</b> .....	15
<b>2.6 Testes para avaliar a Função Pulmonar</b> .....	15
<b>2.7 O Exercício Físico na FC</b> .....	16
<b>2.8 Avaliação da Capacidade de Exercício</b> .....	17
<b>3 METODOLOGIA</b> .....	18
<b>3.1 Tipo de Estudo</b> .....	18
<b>3.2 Amostra</b> .....	18
<b>3.3 Instrumentos de Coleta de Dados</b> .....	18
3.3.1 <i>Ficha de Dados Gerais</i> .....	18
3.3.2 <i>Nível de Atividade Física</i> .....	18
3.3.3 <i>Avaliação da Capacidade de Exercício</i> .....	19
3.3.4 <i>Escore Clínico</i> .....	19
3.3.5 <i>Avaliação da Função Pulmonar</i> .....	20
3.3.6 <i>Avaliação Nutricional</i> .....	20
<b>3.4 Procedimentos éticos</b> .....	20
<b>3.5 Análise estatística</b> .....	21
<b>4 RESULTADOS</b> .....	22
<b>5 DISCUSSÃO</b> .....	26
<b>6 CONCLUSÃO</b> .....	29
<b>REFERÊNCIAS</b> .....	30
<b>APÊNDICES</b> .....	34
<b>APÊNDICE 1 – Ficha de Coleta de Dados Gerais</b> .....	34
<b>ANEXOS</b> .....	36



<b>ANEXO 1 – Questionário Internacional de Atividade Física – IPAQ .....</b>	<b>36</b>
<b>ANEXO 2 - Escore Clínico de Shwachman-Kulczycki .....</b>	<b>39</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma desordem genética autossômica recessiva mais comum na população caucasiana. Está associada a persistentes infecções respiratórias, que resultam em um declínio progressivo da função pulmonar e morte prematura (ACKERMAN; CLAPHAM, 1997; RATJEN; DORING, 2003).

A FC é uma doença multissistêmica, caracterizada pela tríade infecção pulmonar crônica, bronquiectasias, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor. Caracteriza-se por grande variabilidade no padrão de envolvimento orgânico, gravidade e complicações. A doença pulmonar é a principal responsável pela morbidade e mortalidade (RIBEIRO; 2002).

Nos pacientes com FC, a evolução da doença associa-se com prejuízos na função pulmonar, alterações na mecânica respiratória, distúrbios metabólicos, desnutrição e alterações musculoesqueléticas. (MASSERY, 2005; MASSIE, 1998). As anormalidades na musculatura respiratória podem resultar em descompasso neuro-mecânico. Em pacientes com doença pulmonar é comum a hiperinsuflação pulmonar, o que deixa a musculatura em desvantagem mecânica e contribui para o aumento da dispneia e deformidades torácicas (HAMILTON *et al.*, 1995).

Para um melhor enfrentamento da doença, a regularidade de atividade física é parte fundamental do tratamento da FC. Segundo o *Manual para personas con Fibrosis Quística y sus familias (2013)*, a atividade física constitui o quarto pilar do tratamento, juntamente com a antibioticoterapia, boa nutrição e fisioterapia respiratória (MAYANS; RUIZ e ARIZTI, 2013). A atividade física também contribui para alteração na reologia do muco facilitando o *clearance* mucociliar.

Estudos demonstram que os exercícios aumentam o valor do consumo máximo de oxigênio, o consumo de oxigênio de pico, reduzem a produção de ácido láctico induzido pelo esforço e aumentam a capacidade oxidativa da musculatura esquelética, além dos aspectos psicológicos como o aumento da autoestima, autorrealização, autoconfiança e melhora da qualidade de vida (KLIJN *et al.*, 2004; BAKER; WIDEMAN, 2006; MOORCROFT *et al.*, 2004; STRONG *et al.*, 2005; HOMMERDING, 2011).

Visto a importância da atividade física estar aliada ao tratamento da FC, nos perguntamos: os indivíduos com FC realizam atividade física regularmente? Qual o nível de atividade física praticada por estes pacientes?

No decorrer deste estudo, procuraremos responder tal questão a fim de sanar nossas dúvidas e enriquecer os estudos nesta área, juntamente com outros aspectos que estão associados à prática de atividade física, nutrição, aspectos clínicos e função pulmonar.

## **1.1 Objetivos**

### *1.1.1 Primários*

- Identificar o nível de atividade física através do questionário internacional de atividade física (IPAQ), em pacientes adultos com fibrose cística, comparando-os com indivíduos saudáveis.

### *1.1.2 Secundários*

- Associar o nível de atividade física com os aspectos clínicos, nutricionais e de função pulmonar.

## 2 REFERENCIAL TEÓRICO

### 2.1 A doença Fibrose Cística

A FC é uma doença genética, de herança autossômica recessiva, de evolução crônica que acomete as glândulas exócrinas (VAREKOJIS *et al.*, 2003; DAFTARY *et al.*, 2006). A disfunção primária da FC é o transporte anormal de íons através da membrana epitelial e como resposta há uma perda da função da proteína *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) (ZACH, 1990). Os pacientes com FC apresentam secreções mucosas espessas obstruindo ductos das glândulas exócrinas que contribuem para o aparecimento da tríade característica da doença: doença pulmonar obstrutiva crônica com alterações das secreções pulmonares, níveis elevados de eletrólitos no suor e insuficiência pancreática com má digestão, má absorção e desnutrição secundária (DAVIS, 2006).

Entre as principais manifestações clínicas, encontram-se a presença de suor salgado, insuficiência pancreática exócrina e endócrina, fezes esteatorreicas, infecção respiratória recorrente, tosse produtiva crônica, diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício (ZACH, 1990; ZANCHET *et al.*, 2006).

### 2.2 Incidência

A incidência da doença varia de acordo com a etnia, sendo de 1:3200 nascidos vivos na população caucasiana, 1:15000 em afro-americanos e 1:31000 em asiáticos (STRAUSBAUGH; DAVIS, 2007). No Brasil, a incidência estimada para a região sul é próxima à população caucasiana europeia, 1:2.500 nascimentos. Uma hipótese para essa semelhança estaria na grande imigração de europeus para essa região (REIS; DAMASCENO, 1998). Em outras regiões do país, a incidência diminui para cerca de 1:10.000 nascidos vivos (SANTOS *et al.*, 2005). Em Porto Alegre, Marostica *et al.* identificaram uma incidência de 1:2.745 nascidos vivos (MAROSTICA; SANTOS; SOUZA, 1995).

### 2.3 Manifestações Pulmonares

A primeira alteração identificada na radiografia de tórax, logo após o nascimento, é o espessamento da parede brônquica especialmente nas zonas superiores. As imagens variam conforme a idade, progressão e gravidade da doença (PRYOR e WEBBER, 2002; ROZOV, 1999).

Com a progressão da doença, ocorre hiperinsuflação dos pulmões, podendo ocorrer na radiografia do tórax, opacidades nodulares, imagens anelares e linhas paralelas (“em trilho de trem”) indicando espessamento de paredes brônquicas e bronquiectasias (PRYOR e WEBBER, 2002). A doença, em geral, predomina nos ápices pulmonares principalmente à direita, onde podem ser observados infiltrados parenquimatosos, zonas de atelectasias e condensações alveolares agudas e crônicas. Pneumotórax e pneumomediastino são complicações que podem ocorrer com a evolução progressiva da doença pulmonar. (ROZOV, 1999).

O aprisionamento aéreo é característica importante da progressão da doença em pacientes com FC, levando a redução da capacidade para a participação em atividades físicas (KRAEMER *et al.*, 2006; BALFOUR, *et al.*, 1998). A diminuição progressiva do condicionamento físico aliado à inatividade inicia um ciclo vicioso no qual a piora da dispneia se associa a esforços físicos cada vez menores, com grave comprometimento da qualidade de vida (ORENSTEIN *et al.*, 2004)

As bactérias mais frequentemente isoladas nos pacientes com FC são *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* e complexo *Burkholderia cepacia*, relacionada a um pior prognóstico da doença (DAVIS, 2006).

### 2.4 Sobrevida

A média da sobrevida prevista para os pacientes com FC continua aumentando. Em 1950, a expectativa de vida era inferior a 1 ano e poucos conseguiam ingressar na escola. Entre a década de 70 e 80 começaram a surgir os primeiros adultos e a expectativa de vida atingiu os 18 anos. O desenvolvimento da terapia por antibióticos anti *Pseudomonas* e a reposição de enzimas pancreáticas foi importante para o aumento da sobrevida. De acordo com os registros da *Cystic*

*Fibrosis Foundation*, a expectativa de vida atual é de 37,4 anos (Cystic Fibrosis Foundation, 2008).

## 2.5 Tratamento

O tratamento da FC deve ser vigoroso e contínuo, visando a profilaxia das infecções e das complicações. Deve ser iniciado o mais precocemente possível a fim de retardar a progressão das lesões pulmonares. O tratamento deve ser individualizado, para um melhor prognóstico e aumento da sobrevida (RIBEIRO et al., 2002).

O tratamento padrão para a FC envolve a antibioticoterapia, a higiene das vias aéreas, exercício físico, mucolíticos, broncodilatadores, oxigênio, agentes antiinflamatórios e suporte nutricional (DALCIN; ABREU E SILVA, 2008).

Os antibióticos são fundamentais para o tratamento da doença pulmonar na FC. Os pacientes com FC devem ser avaliados rotineiramente, de preferência a cada quatro meses, quanto à microbiologia e antibiograma do escarro (YANKASKAS, 2004). Os antibióticos podem ser utilizados em quatro situações clínicas específicas na FC: a) no tratamento das exacerbações infecciosas, b) na erradicação ou tratamento em longo prazo para o *Staphylococcus aureus*, c) na erradicação precoce da infecção por *P. aeruginosa* e d) no tratamento supressivo da infecção crônica por *P. aeruginosa* (DAVIS, 2006).

## 2.6 Testes para avaliar a Função Pulmonar

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

A espirometria é um teste para avaliar a função pulmonar, realizado com o paciente sentado, com colocação de clipe nasal, onde o paciente realiza manobras expiratórias lentas e rápidas através de um bocal. Inicialmente pede-se que o paciente respire normalmente, logo após o final de uma expiração, solicita-se que

realize inspiração forçada máxima, seguida, sem interrupção, de expiração rápida e forçada durante no mínimo 6 segundos (ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories, 2002). O paciente deve realizar pelo menos três manobras aceitáveis, sendo selecionada a com melhor performance. (PEREIRA *et al.*, 2002).

A espirometria é especialmente útil para análise dos dados derivados da manobra expiratória forçada, permite medir o volume de ar inspirado e expirado e os fluxos expiratórios. Uma manobra espirométrica forçada começa com paciente inalando o máximo possível de ar e então expirando de maneira forçada e prolongada; a quantidade exalada desta maneira é a CVF. O volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ) é a quantidade de ar exalada durante o primeiro segundo da manobra da CVF. A relação  $VEF_1/CVF$ , habitualmente expressa em porcentagem, reflete a velocidade de esvaziamento pulmonar (PEREIRA *et al.*, 2002).

Na FC, os testes de função pulmonar inicialmente mostram componentes obstrutivos, porém com o avanço da doença um padrão restritivo pode ser sobreposto ao defeito obstrutivo (PRYOR e WEBER, 2002).

Medidas individuais da função pulmonar podem ser úteis para avaliar a extensão da anormalidade, a progressão da doença e a resposta individual ao tratamento. As medidas seriadas podem revelar tendências quanto à progressão da doença (ANDRADE *et al.*, 2001).

## **2.7 O Exercício Físico na FC**

A regularidade da atividade física é relatada pela literatura como parte fundamental do tratamento da FC. O *Manual para personas con Fibrosis Quística y sus familias (2013)*, menciona que a atividade física é o quarto pilar do tratamento da FC, juntamente com a antibioticoterapia, boa nutrição e fisioterapia respiratória (MAYANS; RUIZ e ARIZTI, 2013).

Pacientes que praticam exercícios físicos regulares aliados à terapia padrão apresentam melhora da depuração mucociliar, diminuição da resistência à insulina, melhora da composição corporal, melhor desenvolvimento ósseo, diminuição da degradação proteica, melhora da função imunológica e diminuição da frequência



cardíaca de repouso (SELVADURAI *et al.*, 2002). A prática de exercício aeróbico e alongamentos nos pacientes com FC também contribui para a melhora da postura em crianças e adolescentes com FC e evita a evolução de algumas desordens posturais (SCHINDEL, 2013).

## **2.8 Avaliação da Capacidade de Exercício**

O padrão ouro para avaliar a capacidade de exercício é o teste de esforço máximo, que consiste em um teste ergométrico onde se analisa o sistema cardiopulmonar através das variações fisiológicas. É um teste de medida direta da produção de dióxido de carbono e do consumo de oxigênio. A grande utilidade deste teste é a determinação da capacidade funcional, pela obtenção do consumo máximo de oxigênio e o limiar anaeróbio ventilatório, por isso, é recomendado para a avaliação de todos os grupos de pessoas, incluindo os cardiopatas e pneumopatas (SOUZA; JAIME; da CUNHA, 2013). O teste de esforço máximo é bastante complexo e dispendioso, exige mão de obra altamente capacitada e expõe o paciente a maiores riscos.

Há também o Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ), o qual foi utilizado para este estudo. Este instrumento tem validade e reprodutibilidade similares a outros instrumentos utilizados para medir o nível de atividade física, tanto na versão curta quanto na versão longa (MATSUDO *et al.*; 2001).

De acordo com a literatura encontrada onde é evidente a importância da realização de atividade física, verificamos que não há estudos que identificam o nível de atividade física de pacientes adultos com FC e o relacionam com os aspectos clínicos, nutricionais e de função pulmonar.

### **3 METODOLOGIA**

#### **3.1 Tipo de Estudo**

Este estudo se caracteriza como uma pesquisa descritiva do tipo exploratória com abordagem comparativa, de cunho quantitativo.

#### **3.2 Amostra**

Participaram do estudo 31 pacientes, com idade igual ou maior que quinze anos, com diagnóstico de FC confirmado por história clínica, teste do suor alterado (cloro maior que 60 mmol/L) em pelo menos duas amostras e estudo genético molecular, atendidos ambulatorialmente na Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA e 31 indivíduos saudáveis provenientes através de cartazes afixados no HCPA e divulgação eletrônica.

#### **3.3 Instrumentos de Coleta de Dados**

##### *3.3.1 Ficha de Dados Gerais*

Para identificação dos sujeitos e anotações dos dados coletados, cada participante respondeu à questões de uma ficha de dados gerais.(APÊNDICE 1)

##### *3.3.2 Nível de Atividade Física*

Para identificar o nível de atividade física foi utilizado o Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ), o qual consiste em um instrumento de precisão, fácil aplicação e de baixo custo, onde as informações são fornecidas pelo próprio participante. Os indivíduos respondem questões referentes à atividades realizadas durante uma semana, no trabalho, em casa, meio de transporte e lazer (PARDINI *et al.*, 2001).

A análise do questionário IPAQ se dá em três níveis: baixo, moderado e alto. Sendo alto: atividade de intensidade vigorosa em pelo menos 3 dias da semana e alcançar um total mínimo atividade física de pelo menos 1500 minutos/semana, ou, 7 ou mais dias de qualquer combinação de caminhada, de intensidade moderada ou atividades de intensidade vigorosa alcançando uma atividade física mínima total de pelo menos 3000 minutos/semana; moderado: 3 ou mais dias de atividade de

intensidade vigorosa por pelo menos 20 minutos por dia, cinco ou mais dias de atividade de intensidade moderada e/ou caminhada de pelo menos 30 minutos por dia, ou, 5 ou mais dias de qualquer combinação de caminhada, de intensidade moderada ou vigorosa; baixo: pouca atividade e que não se encaixe em nenhuma categoria acima citada (INTERNACIONAL PHYSICAL ACTIVITY QUESTIONNAIRE, 2005). (ANEXO 1)

### 3.3.3 Avaliação da Capacidade de Exercício

A capacidade de exercício é comumente avaliada na rotina da prática clínica através do teste de caminhada de seis minutos (TC6M), teste que reflete as atividades de vida diária dos pacientes com doença pulmonar. O TC6M é um teste fácil, de rápida aplicação, seguro, necessitando de poucos recursos para sua realização. O TC6M é realizado em uma superfície retilínea com aproximadamente trinta metros, demarcada a cada três metros. Os recursos necessários para realização do TC6M: um cronômetro, dois cones e faixas coloridas, uma cadeira de fácil locomoção, oxigênio suplementar, esfigmomanômetro e estetoscópio, oxímetro de pulso e planilha para coleta de dados. O paciente não recebe estímulos verbais de encorajamento e é orientado a dar o máximo de voltas possível em um período de seis minutos, mantendo o seu ritmo normal de caminhada. Se houver necessidade o teste poderá ser interrompido pelo paciente a qualquer momento. Ao término deste, é solicitado que o paciente pare onde está e o examinador caminha até ele e refaz as medidas iniciais e calcula a distância percorrida até o local de término do teste (*AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002*).

### 3.3.4 Escore Clínico

O escore de avaliação clínica utilizado foi o de Shwachman-Kulczycki. Este sistema de avaliação clínica considera quatro diferentes características (atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos do tórax), sendo cada uma delas pontuadas em uma escala de 5 a 25 pontos (melhor desempenho, maior pontuação), sendo que um escore final de 100 pontos representaria o paciente em ótima condição clínica. Em cada caso do estudo, o escore será pontuado pelo membro mais graduado da equipe (SHWACHMAN, KULCZYCKI, 1958). (ANEXO 2)

### 3.3.5 Avaliação da Função Pulmonar

Para avaliar a função pulmonar foi utilizado o exame de espirometria, que é realizado na Unidade de Fisiologia Pulmonar do Serviço de Pneumologia do HCPA com o paciente em posição sentada, utilizando o equipamento Master Screen, *Jaeger* – v 4.31a (Jaeger, Wuerzburg, Alemanha) utilizando-se os critérios de aceitabilidade técnica das Diretrizes para Testes de Função Pulmonar da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia 2002 (Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia, 2002). Para este exame são realizadas três sucessivas curvas expiratórias forçadas, sendo registrada a com valor maior. Foram medidos o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>), a capacidade vital forçada (CVF), a relação VEF<sub>1</sub>/CVF e o pico de fluxo expiratório (PFE). Os valores foram expressos em litros e em porcentagem do previsto para sexo, idade e altura.

Os pacientes com FC realizam o exame espirométrico na rotina de ambulatório ou a cada 2 meses. O exame foi realizado na ocasião do estudo.

### 3.3.6 Avaliação Nutricional

O peso foi verificado através de uma balança eletrônica da marca Filizola. Os pacientes foram pesados vestidos com roupas leves e sem sapatos. A altura foi medida com o antropômetro da balança digital. Os pacientes deveriam estar sem sapatos ou chapéu, devendo permanecer de pé sobre a plataforma, com os calcanhares juntos e o corpo mais reto possível. Os calcanhares, glúteos, ombros e cabeça deverão tocar a parte de superfície vertical do antropômetro. A linha de visão do paciente deve ser na horizontal. O IMC foi obtido pela aplicação da fórmula que constitui na divisão do valor do peso atual (em Kg) pelo quadrado da altura (em metros) -  $IMC = \text{peso} / \text{altura}^2$ . O IMC foi considerado normal quando o percentil encontra-se > 25, risco nutricional entre 10 e 25 e desnutrição < 10 (BOROWITZ, BAKER, STALLINGS, 2002).

## 3.4 Procedimentos éticos

Os pacientes foram incluídos no estudo somente após assinarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Foram utilizados dois termos de consentimento, um para pacientes com FC e outro para indivíduos saudáveis. Para os pacientes abaixo de dezoito anos foi solicitada a autorização do responsável.

A pesquisa foi aprovada pela Comissão Científica e de Ética do HCPA, registro número 08-063.

### **3.5 Análise estatística**

Os dados foram expressos como número de casos (proporção), média  $\pm$  desvio padrão (DP) ou mediana (desvio interquartilico - DI).

As comparações dos dados categóricos foram realizadas através do teste do qui-quadrado. O teste t para amostras pareadas foi utilizado para comparar variáveis contínuas com distribuição normal entre o GFC e GC.

A análise dos dados foi realizada através do programa SPSS, versão 18.0. O nível de significância estatística estabelecido foi  $p < 0,05$ . Todas as probabilidades reportadas foram bicaudais.

#### 4 RESULTADOS

Participaram do estudo 31 indivíduos no GFC (11 do sexo masculino e 20 do sexo feminino) e 31 indivíduos no GC. A média de idade foi de 25,6 anos no GFC e 26,1 anos no GC.

Na tabela 1, observamos as características gerais dos pacientes com FC comparados com o GC. O GFC apresentou valores significativamente mais baixos para o IMC, parâmetros de função pulmonar, nível de atividade física e alguns parâmetros do TC6M.

**Tabela 1** – Características gerais dos pacientes com fibrose cística comparados com o grupo controle.

<i>Variável</i>	<i>Grupo Controle</i> <i>n=31</i>	<i>Fibrose cística</i> <i>n= 31</i>	<i>Valor p</i>
Idade (anos), média ± DP	26,1 ± 8,8	25,68 ± 8,6	0,835
Sexo (masculino/feminino)	11/20	11/20	-
IMC (Kg/m <sup>2</sup> ), média ± DP	22,88 ± 3,32	20,66 ± 2,40	0,003
IPAQ, n (%)			0,035
Baixo	9 (29)	10 (32,3)	
Moderado	16 (51,6)	21 (67,7)	
Alto	6 (19,4)*	0 (0)*	
Plmáx (cmH <sub>2</sub> O), média ± DP	98,1 ± 33,9	92,73 ± 27,9	0,344
PEmáx (cmH <sub>2</sub> O), média ± DP	109,17 ± 25,2	112,87 ± 32,87	0,518
CVF, média ± DP	4,10 ± 1,42	2,76 ± 1,00	0,000
CVF (%), média ± DP	94,41 ± 11,48	68,17 ± 16,54	0,000
VEF <sub>1</sub> , média ± DP	3,34 ± 0,95	1,89 ± 0,92	0,000
VEF <sub>1</sub> (%), média ± DP	93,26 ± 12,16	54,60 ± 21,25	0,000
VEF <sub>1</sub> /CVF, média ± DP	86,03 ± 7,45	67,85 ± 14,99	0,000
VEF <sub>1</sub> /CVF(%), média ± DP	86,03 ± 7,45	79,58 ± 17,48	0,096
TC6M			
FC basal, média ± DP	79,23 ± 9,58	93,58 ± 14,84	0,000
FC após, média ± DP	127,26 ± 19,59	129,26 ± 18,39	0,666

FR basal, média ± DP	17,35 ± 3,54	22,10 ± 4,01	0,000
FR após, média ± DP	22,81 ± 5,23	24,81 ± 5,28	0,105
SpO <sub>2</sub> basal, média ± DP	98,19 ± 0,946	96,0 ± 2,08	0,000
SpO <sub>2</sub> após, média ± DP	97,84 ± 1,59	92,97 ± 5,88	0,000
Δ SpO <sub>2</sub> , média ± DP	0,35 ± 1,42	3,03 ± 4,77	0,007
DTC6M, média ± DP	577,52 ± 76,10	517,03 ± 99,99	0,014

n = número de casos, DP = desvio padrão, IMC = índice de massa corporal, IPAQ = questionário internacional de atividade física, Plmáx = pressão inspiratória máxima, PEmáx = pressão expiratória máxima, CVF = capacidade vital forçada, VEF<sub>1</sub> = volume expiratório forçado no primeiro segundo, TC6M = teste de caminhada de seis minutos, FC = frequência cardíaca, FR = frequência respiratória, SpO<sub>2</sub> = saturação periférica de oxigênio, Δ SpO<sub>2</sub> = variação na saturação periférica de oxigênio, DTC6M = distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos.

\* Teste do qui-quadrado para as variáveis categóricas; resíduo ajustado padronizado > 1,96 ou < -1,96 (implica em percentagens significativamente diferentes).

A tabela 2 mostra os resultados do GFC de acordo com a classificação do nível de atividade física pelo questionário IPAQ. Não houve diferenças estatisticamente significativas entre os grupos para as variáveis estudadas.

**Tabela 2** – Classificação dos pacientes com FC de acordo com a classificação do nível de atividade física pelo questionário IPAQ

<i>Variável</i>	<i>AF Leve</i>	<i>AF Moderada</i>	<i>Valor p</i>
	<i>n = 10</i>	<i>n = 21</i>	
Idade, média ± DP	22,8 ± 7,4	27,05 ± 9,0	0,178
IMC (Kg/m <sup>2</sup> ), média ± DP	20,17 ± 2,87	20,88 ± 2,18	0,451
PFE (%), média ± DP	66,19 ± 38,24	70,41 ± 18,30	0,693
CVF (%), média ± DP	65,90 ± 18,48	69,24 ± 15,97	0,626
VEF <sub>1</sub> (%), média ± DP	55,14 ± 30,33	54,35 ± 16,38	0,929
VEF <sub>1</sub> /CVF (%), média ± DP	79,49 ± 21,35	79,62 ± 16,00	0,985
Plmáx (cmH <sub>2</sub> O), média ± DP	93,40 ± 25,22	92,40 ± 29,85	0,928
PEmáx (cmH <sub>2</sub> O), média ± DP	108,40 ± 39,38	115,10 ± 29,99	0,607
TC6M			
SpO <sub>2</sub> basal, média ± DP	95,80 ± 2,34	96,10 ± 1,99	0,719

SpO <sub>2</sub> após, média ± DP	90,70 ± 6,81	94,05 ± 5,22	0,141
DTC6M, média ± DP	474,60 ± 149,38	537,24 ± 60,22	0,104
Escore S-K, média ± DP	59,5 ± 19,4	68,1 ± 7,3	0,203

DP = desvio padrão, IMC = índice de massa corporal, IPAQ = questionário internacional de atividade física, AF = atividade física, PFE = pico de fluxo expiratório, CVF = capacidade vital forçada, VEF<sub>1</sub> = volume expiratório forçado no primeiro segundo, PImáx = pressão inspiratória máxima, PEmáx = pressão expiratória máxima, TC6M = teste de caminhada de seis minutos, pO<sub>2</sub> = saturação periférica de oxigênio, DTC6M = distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos.

Na Tabela 3 estão representados os valores segundo a classificação do nível de atividade física pelo ponto de corte de 500m no TC6M. Observaram-se valores significativamente menores no GFC com TC6M<500m para o PFE(L) (p=0,030), PFE(%) (p=0,040), SpO<sub>2</sub> após TC6M e DTC6M, comparados com o grupo que caminhou ≥ 500m.

**Tabela 3** – Classificação do nível de atividade física pelo ponto de corte de 500m no TC6M.

<i>Variável</i>	≥ 500m	<500m	<i>Valor p</i>
	<i>n=23</i>	<i>n=8</i>	
IMC (Kg/m <sup>2</sup> ), média ± DP	21,03 ± 2,20	19,57 ± 2,76	0,141
PImáx (cmH <sub>2</sub> O), média ± DP	93,59 ± 28,03	90,38 ± 29,52	0,786
PEmáx (cmH <sub>2</sub> O), média ± DP	113,09 ± 32,03	112,25 ± 37,40	0,952
PFE (L), média ± DP	5,57 ± 1,93	3,55 ± 2,26	0,030
PFE (%), média ± DP	74,73 ± 25,70	52,01 ± 17,87	0,040
CVF (L), média ± DP	2,93 ± 0,68	2,24 ± 1,59	0,113
CVF (%), média ± DP	70,75 ± 13,42	60,42 ± 23,19	0,156
VEF <sub>1</sub> (L), média ± DP	2,05 ± 0,84	1,44 ± 1,07	0,136
VEF <sub>1</sub> (%), média ± DP	57,56 ± 21,93	45,75 ± 17,54	0,209
VEF <sub>1</sub> /CVF, média ± DP	68,28 ± 14,74	66,55 ± 16,85	0,797
VEF <sub>1</sub> /CVF (%), média ± DP	79,93 ± 17,02	78,53 ± 20,20	0,859
TC6M			
SpO <sub>2</sub> basal, média ± DP	96,39 ± 2,10	94,88 ± 1,64	0,075



SpO <sub>2</sub> após, média ± DP	94,35 ± 3,82	89,00 ± 8,84	0,024
DTC6M, média ± DP	560,6 ± 33,9	391,8 ± 122,7	<0,001
IPAP			
Atividade leve, n (%)	7 (22,6)	3 (9,7)	0,713
Atividade moderada, n (%)	16 (51,6)	5 (16,1)	

DP = desvio padrão, PImáx = pressão inspiratória máxima, PEmáx = pressão expiratória máxima, PFE = pico de fluxo expiratório, CVF = capacidade vital forçada, VEF<sub>1</sub> = volume expiratório forçado no primeiro segundo, TC6M = teste de caminhada de seis minutos, FC = frequência cardíaca, FR = frequência respiratória, SpO<sub>2</sub> = saturação periférica de oxigênio, Δ SpO<sub>2</sub> = variação na saturação periférica de oxigênio, DTC6M = distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos.

## 5 DISCUSSÃO

Neste estudo, 31 pacientes com FC foram comparados a um GC com objetivo de avaliar o nível de atividade física através do questionário IPAQ. Os pacientes do GFC quando comparados com o GC apresentaram valores inferiores de função pulmonar, IMC, SpO<sub>2</sub> em repouso, dessaturação durante o TC6M e DTC6M. Além disso, o GFC apresentou menor nível de atividade física quando comparado com o GC.

Em nosso trabalho, quando classificados através do IPAQ, o nível de atividade física do GFC foi significativamente menor ( $p= 0,035$ ). Em torno de 19% dos indivíduos do GC realizavam prática de alto nível de atividade física, enquanto no GFC não houve nenhum caso. Rasekaba *et al.* estudaram o nível de atividade física através do questionário IPAQ em 101 indivíduos com FC, com média de idade de 29 anos e VEF<sub>1</sub> 101% do previsto. Este grupo quando foi comparado ao GC, realizaram menos horas de atividade física por semana (RASEKABA *et al.*; 2013).

Aznar *et al.* realizaram um estudo com 113 crianças e adolescentes de 6 a 17 anos, com o objetivo de mensurar os níveis de atividade física por meio de um acelerômetro, em crianças atendidas em um ambulatório de FC. Como resultado, concluíram que pacientes com FC praticam atividade física em níveis menos intensos, não atingindo às recomendações para a idade (AZNAR *et al.*; 2014).

Apesar dos níveis menos intensos de atividade física no GFC, quando classificados em níveis leve e moderado pelo IPAQ, não evidenciamos diferenças entre os grupos quanto aos aspectos clínicos e de função pulmonar.

Em nosso estudo, o GFC percorreu uma distância no TC6M menor em relação ao GC; e quando observamos nossas variáveis utilizando-se um ponto de corte de 500m, os indivíduos que caminharam < 500m possuíram valores mais baixos de PFE, PFE % previsto e SpO<sub>2</sub> após o TC6M. Em um trabalho prévio realizado em nosso centro, com o objetivo de avaliar a capacidade de exercício através do TC6M em pacientes atendidos no programa de adultos com FC, 41 pacientes foram classificados em três grupos de acordo com a gravidade funcional. Como resultado, não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos para a distância percorrida, porém, observaram que 73,2% dos pacientes

apresentaram DTC6M abaixo do limiar inferior da normalidade para o previsto (ZIEGLER *et al.*, 2007).

Martin *et al.* acompanharam uma coorte de pacientes adultos com FC por 12 anos, com o objetivo de obter informações prognósticas por meio do TC6M. Como resultado, a DTC6M < 475m e o VEF<sub>1</sub> ≤ 60% do previsto, foram associadas ao transplante pulmonar ou óbito. (MARTIN *et al.*, 2013).

Os pacientes do nosso estudo com uma DTC6M < 500m apresentaram maior dessaturação de oxigênio. Ziegler *et al.*, em estudo com 88 pacientes com FC com idade superior a 10 anos, com o objetivo de identificar os fatores preditores de dessaturação de oxigênio durante o TC6M em pacientes com FC, perceberam que os parâmetros que maximizaram o valor preditivo para dessaturação de oxigênio foram SpO<sub>2</sub> em repouso < 96% e VEF<sub>1</sub> < 40%. Nessa amostra, 15% dos pacientes apresentaram dessaturação de oxigênio no TC6M (ZIEGLER *et al.*, 2009).

Chetta *et al.*, em estudo realizado com 25 pacientes adultos com FC, idade média de 25 anos e VEF<sub>1</sub> de 69% do previsto, observaram que 9 dos 25 pacientes apresentaram dessaturação de oxigênio após o TC6M. Os autores consideraram que esta dessaturação está associada a menores valores de VEF<sub>1</sub> e de SpO<sub>2</sub> antes do teste (CHETTA *et al.*, 2001).

Gruet *et al.* realizaram estudo com objetivo de determinar se a frequência cardíaca máxima atingida durante o TC6M pode ser utilizada para prever o ritmo cardíaco de pacientes com FC durante um teste cardiopulmonar de exercício máximo. Como resultado encontraram que a frequência cardíaca máxima encontrada durante o TC6M é válida e demonstra satisfatória confiabilidade teste-reteste em pacientes com FC, podendo ser utilizada como método alternativo para individualizar as prescrições de exercício nesta população (GRUET *et al.*, 2010).

Em nosso trabalho, os pacientes do GFC apresentaram um IMC menor do que o GC; contudo, o valor de IMC não diferiu no GFC na classificação dos diferentes níveis de atividade física. O risco nutricional e a desnutrição nos pacientes com FC estão associados ao prejuízo da função pulmonar, perda de musculatura esquelética, fadiga, e piora da capacidade física e funcional (DAVIS; DRUMM; KONSTAN, 1996; ZEMEL *et al.*, 2000; PENCHARZ; DURIE, 2000;

STEINKAMP; WIEDEMANN, 2002; CHAVES *et al.*, 2009; HEBESTREIT *et al.*, 2014).

O prejuízo físico e funcional, aliados à inatividade física, levam à dispneia e comprometem a qualidade de vida dos pacientes com FC (ORENSTEIN *et al.*, 2004). Entretanto, em nosso estudo não houve associação entre os diferentes níveis de atividade física e a função pulmonar.

Neste estudo utilizamos o questionário IPAQ versão longa, um instrumento validado e com alta reprodutibilidade e significância para verificar o nível de atividade física de indivíduos com idades entre 18 e 65 anos (CRAIG *et al.*; 2003). Diferentes métodos de registro habitual atividade física diária - acelerômetros e questionários, fornecem informações diferentes na avaliação de adultos com FC, acelerômetros devem ser preferidos em relação aos questionários para avaliar a atividade física habitual pois alguns questionários tendem a superestimar os níveis de atividade física em pacientes com FC (SAVI *et al.*; 2013).

Os questionários que avaliam a atividade física são instrumentos simples, de baixo custo e de rápida aplicação. Contudo, dependem da fidedignidade das respostas dos participantes e podem não refletir a atividade que o paciente realmente realiza. Métodos mais objetivos como os acelerômetros estão menos sujeitos à vieses; contudo são dispositivos caros, exigem tecnologia dispendiosa e é um sistema de avaliação mais demorado.

Como limitações do estudo, podemos citar o delineamento do estudo, que foi transversal, não permitindo maiores inferências, e o pequeno tamanho amostral. Além disso, não existe nenhum questionário específico desenvolvido para a população de FC, sendo que o instrumento utilizado pode não ser adequado para avaliar esta população. Desta forma, são necessárias pesquisas longitudinais a cerca do assunto, desenvolvimento de instrumento específico e estudos com uma amostra maior.

## 6 CONCLUSÃO

A prática de atividade física é considerada fundamental no manejo do paciente com FC. A partir dos dados coletados nesta pesquisa podemos concluir que indivíduos com FC praticam atividade física em níveis inferiores aos indivíduos saudáveis. A DTC6M < 500m está associada à função pulmonar diminuída e menor SpO<sub>2</sub> no final do teste.

## REFERÊNCIAS

- ACKERMAN, M. J.; CLAPHAM, D. E. Ion channels--basic science and clinical disease. **N Engl J Med**, 336(22):1575-1586. 1997.
- ANDRADE, E. F. *et al.* Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. **J Pneumol.**; 27:130-6. 2001.
- ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. **Am J Respir Crit Care Med**; 166(1):111-117, 2002.
- AZNAR, S. *et al.* Levels of moderate–vigorous physical activity are low in Spanish children with cystic fibrosis: A comparison with healthy controls. **Journal of Cystic Fibrosis**, n. 13, 335–340, 2014.
- BAKER, C. F; WIDEMAN, L. Attitudes toward physical activity in adolescents with cystic fibrosis: sex differences after training: a pilot study. **J Pediatr Nurs.**;21(3):197-210. 2006.
- BALFOUR-LYNN, I. M. *et al.* A step in the right direction: assessing exercise tolerance in cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol.** 25(4):278-84. Abr, 1998.
- BOROWITZ, D; BAKER, R. D; STALLINGS, V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. **J Pediatr Gastroenterol Nutr.**35:246-59. 2002.
- CHAVES, C. R. M. M. *et al.* Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. **J Bras Pneumol**; 35(5):409-414, 2009.
- CHETTA A. *et al.* Six-minute walking test in cystic fibrosis adults with mild to moderate lung disease: comparison to healthy subjects. **Respir Med.** 95(12):986-9, 2001.
- CRAIG, C. L. *et al.* International physical activity questionnaire: 12-country reliability and validity. **Med Sci Sports Exerc.** 35(8):1381-95. Ago, 2003.
- CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION - **Annual Data Report**, 2008.
- DAFTARY, A. *et al.* Fecal elastase-1: utility in pancreatic function in cystic fibrosis. **J Cyst Fibros.**; 5(2):71-6. Mai, 2006.
- DALCIN, P. T. R.; ABREU E SILVA, F. A. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. **J Bras Pneumol.** 34(2):107-117. 2008.
- DAVIS, P. B. Cystic fibrosis since 1938. **Am J Respir Crit Care Med.** 173(5):475-82. Mar, 2006.

DAVIS, P. B.; DRUMM, M.; KONSTAN, M. W. Cystic fibrosis. **Am J Respir Crit Care Med.** 154(5):1229-56, 1996.

GRUET, M. *et al.* Use of the peak heart rate reached during six-minute walk test to predict individualized training intensity in patients with cystic fibrosis: validity and reliability. **Arch Phys Med Rehabil.** 91(4):602-7. Abr, 2010.

HAMILTON, A. L. *et al.*; Muscle strength, symptom intensity, and exercise capacity in patients with cardiorespiratory disorders. **Am J Respir Crit Care Med.** 152(6 Pt 1):2021-2031, 1995.

HEBESTREIT, A. *et al.* Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. **BMC Pulmonary Medicine.** 14:26, 2014.

HOMMERING, P. X. Ensaio clínico randomizado de uma intervenção educacional no exercício físico e na qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. 2011. Tese (**doutorado**). Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Porto Alegre, 2011.

INTERNACIONAL PHYSICAL ACTIVITY QUESTIONNAIRE - **Guidelines for Data Processing and Analysis of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) – Short and Long Forms.** Nov, 2005.

KLIJN, P. H. *et al.* Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled study. **Chest.**;125(4):1299-305. 2004.

KRAEMER, R. *et al.* Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in children with cystic fibrosis. **Respir Res.**;7:138. 2006.

MAROSTICA, P. J. C.; SANTOS, J. A.; SOUZA, O. W. A. S. Estimativa da incidência de fibrose cística em Porto Alegre: análise a partir da frequência da mutação delta F508 em recém-nascidos normais. **Revista da AMRIGS;** 39(3):205-207. 1995.

MARTIN, C. *et al.* Prognostic value of six minute walk test in cystic fibrosis adults. **Respir Med.** 107(12):1881-7. Dez, 2013.

MASSERY, M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. **J R Soc Med.**; 98 Suppl 45:55-66. 2005.

MASSIE, R. J. *et al.* The musculoskeletal complications of cystic fibrosis. **J Paediatric Child Health;** 34:467–70. 1998.

MATSUDO, S. *et al.* Questionario internacional de atividade física (IPAQ): estudo de validade e reprodutibilidade no Brasil. **Atividade Física & Saúde.** v. 6. n. 2, 2001.

MAYANS, M.; RUIZ, K.; ARIZTI, P. **Manual para personas con Fibrosis Quística y sus familias programa de preparación física individualizada.** - Palma de Mallorca, Espanha. Primeira edição: Nov, 2013.

MOORCROFT, A. J. *et al.* Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. **Thorax**.; 59(12):1074-80. 2004.

ORENSTEIN, D. M. *et al.* Strength vs Aerobic Training in Children With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. **Chest**; 126;1204-14. 2004.

PARDINI, R. *et al.* Validação do questionário internacional de nível de atividade física (IPAQ, versão 6): estudo piloto em adultos jovens brasileiros. **Ver. Bras. Ciên. e Mov.** Brasília, v. 9, n. 3, p. 45-51. Jul, 2001.

PENCHARZ, P.B.; DURIE, P. R. Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. **Clin Nutr.** 19(6):387-94. 2000.

PEREIRA, C. A. C. *et al.* Espirometria. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. **Jornal de Pneumologia**, v.28 (supl 3), out, 2002.

PRYOR, J. A.; WEBBER, B. A. **Fisioterapia para Problemas Respiratórios e Cardíacos**. 2.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

RAMSEY, B. W. Management of pulmonary disease in patients with cystic fibrosis. **N Engl J Med.**;335:179-88. 1996.

RASEKABA, T. M. *et al.* Reduced physical activity associated with work and transport in adults with cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**. v.12. p. 229–233, Mai, 2013.

RATJEN, F, DORING, G. Cystic fibrosis. **Lancet**; 361(9358):681-689. 2003.  
REIS, F. J. C, DAMASCENO, N. Fibrose Cística. **Jornal de Pediatria**; 74(1):76-94. 1998.

RIBEIRO, J. D. Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. **J Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 78, n. 2, 2002.

ROZOV, T. **Doenças pulmonares em pediatria: diagnóstico e tratamento**. São Paulo: Atheneu, 1999

SANTOS, G. P. C. *et al.* Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. **Jornal de Pediatria**; 81:240-244. 2005.

SAVI, D. *et al.* Measuring habitual physical activity in adults with cystic fibrosis. **Respiratory Medicine**. V. 107, p. 1888-1894. 2013.

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**). Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Porto Alegre, 2013.



SELVADURAI, H. C. *et al.* Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol.** 33(3):194-200. Mar, 2002.

SHWACHMAN, H, KULCZYCKI, L. L. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. **AMA J Dis Child**;96:6-15.1958. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. **Diretrizes para testes de função pulmonar.** 2002.

SOUZA, F. G.; JAIME, P. J. D. C.; da CUNHA, R. M. Teste ergoespirométrico aplicado à prática do exercício físico: um estudo de revisão. **Movimenta**, v. 6, n.2. 2013.

STEINKAMP, G.; WIEDEMANN, B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. **Thorax.** 57(7):596-601. 2002.

STRAUSBAUGH, S.D, DAVIS, P. B. Cystic fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. **Clin Chest Med**; 28(2):279-288. 2007.

STRONG, W. B. *et al.* Evidence based physical activity for school-age youth. **J Pediatr.** V. 146, n.6 p. 732-7. Jun, 2005. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. **Diretrizes para testes de função pulmonar.** 2002.

VAREKOJIS, S. M. *et al.* A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. **Respir Care.** 48(1):24-8. Jan, 2003.

YANKASKAS, J.R. *et al.* Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. **Chest**;125(1 Suppl):1S-39S. 2004.

ZACH, M. S. Lung disease in cystic fibrosis – an updated concept. **Pediatric Pulmonology.** 8: 188-202. 1990.

ZANCHET, R. C. *et al.* Influência do método Reequilíbrio Toracoabdominal sobre a força muscular respiratória de pacientes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v.32, n. 2, 2006.

ZEMEL, B. S. *et al.* Longitudinal relationship among growth, nutritional status, and pulmonary function in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. **J Pediatr.** 137(3):374-80. 2000.

ZIEGLER, B. *et al.* Capacidade submáxima de exercício em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. **J Bras Pneumol.**;33(3):263-269. 2007.

ZIEGLER, B. *et al.* Preditores da dessaturação do oxigênio no teste da caminhada de seis minutos em pacientes com fibrose cística. **J Bras Pneumol.** 35(10):957-965. 2009.

## APÊNDICES

### APÊNDICE 1 – Ficha de Coleta de Dados Gerais

1. Nome: \_\_\_\_\_
2. Data da avaliação: \_\_/\_\_/\_\_
3. Sexo: (1) masculino; (2) feminino
4. Idade: \_\_\_\_\_ anos
5. Etnia: (1) branca; (2) não-branca
6. Estado civil: (1) solteiro; (2) casado; (3) separado ou divorciado
7. Estudante: (1) sim; (2) não
8. Grau de instrução:
  - (1) ensino fundamental incompleto;   (2) ensino fundamental completo;
  - (3) ensino médio incompleto;       (4) ensino médio completo;
  - (5) ensino superior incompleto;   (6) ensino superior completo.
9. Trabalha: (1) sim, turno integral; (2) sim, meio turno; (3) não
10. Idade do diagnóstico de FC: \_\_\_\_\_ anos
11. Peso (Kg): \_\_\_\_\_
12. Altura (m): \_\_\_\_\_
13. Índice de massa corporal (IMC): \_\_\_\_\_ kg/m<sup>2</sup>
- (1) Eutróficos       (2) Risco Nutricional       (3) Desnutridos
14. Medida do Pico de Fluxo Expiratório:
  - (1) PFE: \_\_\_\_\_ litros/min       PFE: \_\_\_\_\_ % do previsto
15. Espirometria:
  - (1) CVF: \_\_\_\_\_ litros       CVF: \_\_\_\_\_ % do previsto
  - (2) VEF<sub>1</sub>: \_\_\_\_\_ litros       VEF<sub>1</sub>: \_\_\_\_\_ % do previsto
  - (3) VEF<sub>1</sub>/CVF: \_\_\_\_\_       VEF<sub>1</sub>/CVF: \_\_\_\_\_ % do previsto
16. Doença associada: (1) sim; (2) não
17. Visitas a emergência no último ano: (1) nenhuma; (2) 1 ou mais
18. Hospitalizações por FC (1) nenhuma (2) uma (3) duas (4) ≥ três
19. Hospitalizações por FC no último ano (1) nenhuma (2) uma (3) duas (4) ≥ três
20. Bacteriologia:
  - Escarro 1: \_\_\_\_\_
  - Escarro 2: \_\_\_\_\_
  - Escarro 3: \_\_\_\_\_
21. Escore de Shwachman:
  - (1) Atividade geral: \_\_\_\_\_

(2) Exame físico: \_\_\_\_\_

(3) Nutrição: \_\_\_\_\_

(4) Exame radiológico do tórax: \_\_\_\_\_

(5) Escore total: \_\_\_\_\_

## 22. TC6M

	Valores basais	Final do teste
PA (mmHg)		
Frequência cardíaca		
Frequência respiratória		
Dispneia (Escala de Borg)		
Fatiga (Escala de Borg)		
SpO <sub>2</sub> (%)		


## ANEXOS

## ANEXO 1 – Questionário Internacional de Atividade Física – IPAQ

**QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL DE ATIVIDADE FÍSICA**  
Versão 8 (forma longa, semana usual)

Nome: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Idade: \_\_\_ anos

Orientações do Entrevistador



Nesta entrevista estou interessado em saber que tipo de atividades físicas o(a) senhor(a) faz em uma semana normal (típica). Suas respostas ajudarão a entender quanto ativos são as pessoas de sua idade.

As perguntas que irei fazer estão relacionadas ao tempo que você gasta fazendo atividades físicas no trabalho, em casa (no lar), nos deslocamentos à pé ou de bicicleta e no seu tempo de lazer (esportes, exercícios, etc.).

Portanto, considere como **atividades físicas** todo movimento corporal que envolve algum esforço físico. Lembre que as atividades VIGOROSAS são aquelas que precisam de um grande esforço físico e que fazem o(a) senhor(a) respirar MUITO mais forte que o normal. As atividades físicas MODERADAS são aquelas que exigem algum esforço físico e que fazem o(a) senhor(a) respirar um pouco mais forte que o normal.

**SEÇÃO 1 - ATIVIDADE FÍSICA NO TRABALHO**

Esta seção inclui as atividades que você faz no seu trabalho, seja ele remunerado ou voluntário. Inclua as atividades que você faz na universidade, faculdade ou escola. Você não deve incluir as tarefas domésticas, cuidar do jardim e da casa ou tomar conta da sua família. Estas serão incluídas na seção 3.

1a. Atualmente você tem ocupação remunerada ou faz trabalho voluntário fora de sua casa?

SIM       NÃO → Vá para seção 2 - Transporte



Orientações do Entrevistador

- ▶ As próximas questões são em relação ao tempo que você passa no trabalho (fora de casa) seja ele remunerado ou voluntário.
- ▶ Por favor, NÃO INCLUA o transporte para o trabalho.
- ▶ Pense apenas naquelas atividades que durem por pelo menos 10 minutos contínuos.

1b. Em quantos dias de uma semana normal você participa (realiza) atividades físicas vigorosas, de forma contínua por pelo menos 10 minutos (exemplo: trabalho de construção pesada, levantar e transportar objetos pesados, cortar lenha, serrar madeira, cortar grama, pintar casa, cavar valas ou buracos, etc.)?

DIAS por semana       Não faz AF vigorosas → Vá para questão 1c

	DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo em cada dia?	Tempo							

1c. Em quantos dias de uma semana normal você participa (realiza) atividades físicas MODERADAS, de forma contínua por pelo menos 10 minutos (exemplo: levantar e transportar pequenos objetos, limpar vidros, varrer ou limpar o chão, carregar crianças no colo, lavar roupas com as mãos, etc.)?

DIAS por semana       Não faz AF moderadas → Vá para questão 1d

	DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo em cada dia?	Tempo							

1d. Em quantos dias de uma semana normal você realiza caminhadas no seu trabalho, de forma contínua por pelo menos 10 minutos?

Orientações do Entrevistador



▶ Lembre que você não deve incluir a caminhada que você realiza para ir para o trabalho ou para voltar para casa, após o trabalho.

DIAS por semana  Não faz caminhadas → Vá para seção 2 - Transporte

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

### SEÇÃO 2 - ATIVIDADE FÍSICA COMO MEIO DE TRANSPORTE

As perguntas desta seção estão relacionadas às atividades que você realiza para se deslocar de um lugar para outro. Você deve incluir os deslocamentos para o trabalho (se você trabalha), encontro do grupo de terceira idade, cinema, supermercado, lojas ou qualquer outro local.

2a. Em quantos dias de uma semana normal você anda de carro, ônibus, metrô ou trem?

DIAS por semana  Não utiliza veículos a motor → Vá para a questão 2b

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

Orientações do Entrevistador



▶ Agora pense somente em relação aos deslocamentos que você realiza à pé ou de bicicleta para ir de um lugar para outro. Não inclua as atividades que você faz por diversão ou exercício.

2b. Em quantos dias de uma semana normal você anda de bicicleta, por pelo menos 10 minutos contínuos, para ir de um lugar para outro, ?

DIAS por semana  Não anda de bicicleta → Vá para a questão 2c

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

2c. Em quantos dias de uma semana normal você caminha por pelo menos 10 minutos contínuos, para ir de um lugar para outro?

DIAS por semana  Não faz caminhadas → Vá para a Seção 3

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

### SEÇÃO 3 - ATIVIDADE FÍSICA EM CASA, TAREFAS DOMÉSTICAS E ATENÇÃO À FAMÍLIA



As perguntas desta seção estão relacionadas às atividades que o(a) senhor(a) realiza na sua casa e ao redor da sua casa. Nestas atividades estão incluídas as tarefas no jardim ou quintal, manutenção da casa e aquelas que você faz para tomar conta da sua família.

3a. Em quantos dias de uma semana normal você faz atividades físicas vigorosas no jardim ou quintal, por pelo menos 10 minutos contínuos? (Exemplo: carpir, cortar lenha, serrar, pintar, levantar e transportar objetos pesados, cortar grama com tesoura, etc.).

DIAS por semana  Não faz AF vigorosas em casa → Vá para questão 3b

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

- 3b. Em quantos dias de uma semana normal você faz atividades físicas moderadas no jardim ou quintal, por pelo menos 10 minutos contínuos? (Exemplo: levantar e carregar pequenos objetos, limpar a garagem, jardinagem, caminhar ou brincar com crianças, etc.).

DIAS por semana       Não faz AF moderadas no quintal → Vá para questão 3c

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

- 3c. Em quantos dias de uma semana normal você faz atividades físicas moderadas dentro da sua casa, por pelo menos 10 minutos contínuos? (Exemplo: limpar vidros ou janelas, lavar roupas à mão, limpar banheiro, esfregar o chão, carregar crianças pequenas no colo, etc.).

DIAS por semana       Não faz AF moderadas em casa → Vá para a seção 4

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

#### SEÇÃO 4 - ATIVIDADE FÍSICA DE RECREAÇÃO, ESPORTE, EXERCÍCIO E LAZER



As perguntas desta seção estão relacionadas às atividades que o(a) senhor(a) realiza em uma semana normal (habitual) unicamente por recreação, esporte, exercício ou lazer. Pense somente nas atividades físicas que você faz por pelo menos 10 minutos contínuos. Por favor NÃO inclua atividades que você já tenha citado nas seções

- 4a. No seu tempo livre, sem incluir qualquer caminhada que você já tenha citado nas perguntas anteriores, em quantos dias de uma semana normal você caminha, por pelo menos 10 minutos contínuos?

DIAS por semana       Não faz caminhadas no lazer → Vá para questão 4b

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

- 4b. No seu tempo livre, durante uma semana normal em quantos dias você participa de atividades físicas vigorosas, por pelo menos 10 minutos contínuos? (Exemplo: correr, nadar rápido, pedalar rápido, canoagem, remo, musculação, esportes em geral, etc.).

DIAS por semana       Não faz AF vigorosas no lazer → Vá para questão 4c

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

- 4c. No seu tempo livre, durante uma semana normal em quantos dias você participa de atividades físicas moderadas por pelo menos 10 minutos contínuos? (Exemplo: pedalar em ritmo moderado, voleibol recreativo, natação, hidroginástica, ginástica e dança, etc.).

DIAS por semana       Não faz AF moderadas no lazer → Vá para Seção 5

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

#### SEÇÃO 5 - TEMPO QUE VOCÊ PASSA SENTADO



Esta é a última pergunta. Preciso saber quanto tempo em média o(a) senhor(a) passa sentado em cada dia da semana. Inclua todo o tempo que você passa sentado em casa, no trabalho, lendo, assistindo TV, visitando amigos, sentado no ônibus, etc.

Tempo em cada dia?

DIA	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta	Sábado	Domingo
Tempo							

## ANEXO 2 - Escore Clínico de Shwachman-Kulczycki

GRADUAÇÃO	PONTOS	ATIVIDADE GERAL	EXAME FÍSICO	NUTRIÇÃO	ACHADOS RADIOLÓGICOS
EXCELENTE (86-100)	25	Atividade íntegra Brinca - joga bola - vai à escola regularmente , etc...	Normal - Não tosse FC e FR normais. Pulmões livres. Boa postura	Mantém peso e altura acima do percentil 25. Fezes bem formadas. Boa musculatura	Campos pulmonares limpos.
BOM (71-85)	20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa frequência na escola	FC e FR normais em repouso. Tosse rara. Pulmões livres. Pouco enfisema.	Peso e altura entre percentis 15-20. Fezes discretamente alteradas	Pequena acentuação da trama vasobrônquica. Enfisema discreto
MÉDIO (56-70)	15	Necessita repousar durante o dia. Cansaço fácil após exercícios. Diminui a frequência à escola	Tosse ocasional, às vezes de manhã. FR levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento de dedos.	Peso e altura acima do 3º percentil. Fezes anormais, pouco formadas. Distensão abdominal. Hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade. Aumento de trama vasobrônquica
MODERADO (41-55)	10	Dispnéia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte.	Tosse frequente produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidade de tórax. Baqueteamento 2 a 3 +.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquectasia.
GRAVE (40 ou menos)	5 5	Ortopnéia. Confinado ao leito.	Tosse intensa. Períodos de taquipnéia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Pode mostrar sinais de falência cardíaca direita. Baqueteamento 3 a 4 +.	Desnutrição intensa. Distensão abdominal. Prolapso retal.	Extensas alterações. Fenômenos obstrutivos. Infecção, atelectasia, bronquectasia.