



Residência Multiprofissional em Saúde

Thaís Peruch

**ADESÃO À TERAPIA INALATÓRIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS
COM FIBROSE CÍSTICA**

Porto Alegre

2018

Thaís Peruch

**ADESÃO À TERAPIA INALATÓRIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS
COM FIBROSE CÍSTICA**

Trabalho de Conclusão de
Residência Multiprofissional
em Saúde a ser apresentado no
Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Orientadora: Dra. Bruna Ziegler

Colaboradores:
Taiane dos Santos Feiten
Josani da Silva Flores
Paulo de Tarso Roth Dalcin

Porto Alegre

2018

Dedicatória

À todos que acreditam que o importante não é somente salvar uma vida,
mas trazer qualidade à esta vida.

Agradecimentos

Agradeço aos meus pais, minha avó Helena e meu tio André, pelo apoio e amor incondicional. Por entender que nem sempre era possível me fazer presente.

Agradeço à minha orientadora pelo carinho, calma, bom humor e por todas as conversas e desabafos. Obrigada pela paciência e por sempre me incentivar a buscar o melhor. Agradeço à minha co-autora por todo empenho e dedicação ao trabalho, por ter me aceitado, me incluído e me motivado a fazê-lo.

Agradeço aos colegas que trabalham na fibrose cística, por todas as infinitas discussões de caso, pelo cuidado lindo que vocês dedicam à cada paciente e que muito me serve de inspiração.

Agradeço meu queridos colegas de residência, em especial às Fisios divas da internação, por aguentarem meu mau humor, minhas crises de fúria, tristeza, compulsão e exclusão social. Vocês são demais!

Agradeço aos meus amigos, principalmente à Camila Viganó, ao “Trio” e ao meu namorado, Felipe Pivetta, por tornar minha vida mais leve e divertida, por evitar que eu surtasse, pelo amor incondicional e a parceria sem igual.

O trabalho de conclusão, da mesma forma que a vida, é simplesmente o resultado de todas as influências que eu recebo. Se o trabalho está sendo apresentado “a culpa” é de vocês. Obrigada por não me deixarem desistir!

Sumário

1. Introdução.....	5
a. Apresentação do Tema.....	5
b. Justificativa.....	7
c. Articulação da pesquisa com as propostas da Residência.....	8
d. Questão de Pesquisa.....	9
e. Hipóteses.....	9
2. Revisão da Literatura.....	10
3. Objetivos.....	21
a. Geral.....	21
b. Específicos.....	21
4. Resultados - Artigo.....	22
5. Considerações Finais.....	33
6. Referências.....	34
7. Apêndice.....	40
8. Anexos.....	50

1. INTRODUÇÃO

a) Apresentação do Tema

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença genética autossômica recessiva letal, de evolução crônica e progressiva. O muco produzido nas glândulas exócrinas é espesso e viscoso devido a mutações no gene *cystic fibrosis transmembrane regulator* (CFTR), que tem função de regular e participar do transporte de eletrólitos através dos canais de cloro na membrana apical das células epiteliais. O excesso de muco espesso leva à infecção e inflamação favorecendo a obstrução dos ductos e posterior processo de fibrose (RAMSEY, RATJEN & LATZIN, 2017)

A FC manifesta-se como uma síndrome multissistêmica caracterizada por infecção pulmonar crônica, insuficiência pancreática exócrina e alterações nutricionais. As manifestações pulmonares mais comuns são tosse crônica com produção de secreção, infecções e colonizações persistentes, atelectasias e bronquiectasias. Esse ciclo de infecções causa o declínio da função pulmonar e da capacidade funcional, sendo a doença pulmonar a principal causa de morbidade e mortalidade nestes pacientes (EGAN, 2016; FARRELL *et al.*, 2008; RAMSEY, RATJEN & LATZIN, 2017).

O regime terapêutico é extenso e inclui antibioticoterapia, higiene das vias aéreas, exercício físico, agentes mucolíticos, broncodilatadores, agentes antiinflamatórios, suporte nutricional e suplementação de oxigênio (PIZARRO, ESPINNOZA-PALMA & ESTER, 2016; FEITEN *et al.* 2016). Esse regime deve ser seguido diariamente, sendo as nebulizações fundamentais para a evitar o rápido declínio da função pulmonar, são elas: dornase alfa, solução salina hipertônica e antibióticos para terapia anti-Pseudomonas. Segundo as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística (ATHANAZIO *et al.*, 2017), essas medicações têm eficácia comprovada na FC através de melhora da função pulmonar e da qualidade de vida (QV), assim como redução das exacerbações respiratórias.

Nos últimos anos, graças aos avanços medicamentosos e intervenções multidisciplinares, a expectativa de vida para pacientes com FC tem aumentado (GROSSOEHME, FILIGNO & BISHOP, 2014). Todavia, o tratamento da FC é

complexo e exige envolvimento do paciente e seus familiares em uma rotina que dispende diariamente de tempo e dedicação. A carga do tratamento, gravidade da doença, escolaridade, fatores emocionais e comportamentais de pais e crianças são fatores que interferem na adesão ao tratamento (GOODFELLOW *et al.*, 2015).

No acompanhamento pacientes com FC é priorizado a atuação de uma equipe multiprofissional, a fim de possibilitar tratamentos mais abrangentes e eficazes, resultando em aumento da expectativa de vida dos pacientes. (ATHANAZIO *et al.*,2017). Sabe-se que a baixa adesão ao tratamento está associada com a pobre compreensão das implicações da doença a longo prazo, maior número de internações hospitalares e pior QV (EAKIN *et al.*, 2011; QUITTNER *et a.*, 2014 BODNAR *et al.*, 2016). Desta forma, o presente estudo busca verificar o grau de adesão autorelatada à terapia inalatória em pacientes pediátricos com FC e suas associações com a função pulmonar, escore clínico e QV.

b) Justificativa

A FC é uma doença multissistêmica que envolve os pacientes e familiares em um tratamento vigoroso e contínuo, que demanda de tempo e dedicação. Apesar da eficácia dos medicamentos (ATHANAZIO *et al.*, 2017), o tratamento dos pacientes muitas vezes é prejudicado por questões socioculturais e individuais de adesão. Pais de recém nascidos diagnosticados com a doença vivenciam revolta, negação e luto pelo filho idealizado (TAVARES, DE BARROS CARVALHO & PELLOSO, 2010). Adolescentes com FC enfrentam barreiras psíquicas à respeito da complexidade medicamentosa, das implicações da doença, demandas sociais e comportamentopositor (EVERHART *et al.*, 2014). Além disso, aspectos como baixa renda, baixa escolaridade e religiosidade também são algumas destas barreiras (GOODFELLOW *et al.*, 2015).

Avanços no tratamento da FC levaram a uma maior sobrevida. Os pacientes são estimulados a manterem regimes terapêuticos rigorosos, enquanto as equipes multidisciplinares se esforçam para identificar quais intervenções melhoram a adesão ao tratamento e a QV. Desde o início dos anos 2000 (JONES & WALLIS, 2010; LAHIRI *et al.*, 2016) diversos centros vem qualificando a eficácia da terapia inalatória na sobrevida e na vida diária de escolares e adolescentes com FC. Esses estudos demonstram melhora da função pulmonar e da QV, assim como redução de exacerbações respiratórias (DENDICE *et al.*, 2016; LAHIRI *et al.*, 2016; ATHANAZIO *et al.*, 2017). O avanço do conhecimento sobre o comportamento dos pacientes e familiares acerca da adesão à terapia inalatória e quais as possíveis barreiras relacionadas a falta de adesão são temas relevantes ao manejo do indivíduo com FC.

O presente estudo tem como objetivo analisar a adesão autorelatada à terapia inalatória em crianças e adolescentes e suas associações com a função pulmonar, escore clínico e QV.

c) Articulação da pesquisa com as propostas da Residência

A Residência Interdisciplinar Multiprofissional em Saúde (RIMS) tem como objetivo qualificar os profissionais na atenção integral em saúde e atendimento humanizado. O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) é referência nacional e regional para diversos tipos de doenças na população infantil, dentre elas a FC. Desta forma, o campo Saúde da Criança da RIMS atua aplicando os princípios do SUS nos diferentes contextos sócio-culturais e diferentes níveis de complexidade, incluindo atendimento de internação hospitalar e ambulatorial, praticando o sistema de referência e contrarreferência.

No acompanhamento individual dos pacientes com FC observamos a complexidade do tratamento e a dificuldade dos pacientes e familiares no cumprimento de todas as recomendações propostas pela equipe. Sabe-se que a baixa adesão ao tratamento está associada com a pobre compreensão das implicações da doença a longo prazo, maior número de internações hospitalares e pior QV (EAKIN *et al.*, 2011; QUITTNER *et a.*, 2014 BODNAR *et al.*, 2016).

Desta forma, estudos que avaliem a adesão ao tratamento são fundamentais para melhorias no manejo da doença.

d) Questão de Pesquisa

A adesão autorelatada à terapia inalatória na população de pacientes pediátricos com FC influencia nas variáveis de função pulmonar, escore clínico e QV?

e) Hipóteses

Hipótese nula: A adesão autorelatada à terapia inalatória na população de pacientes pediátricos com FC não influencia nas variáveis de função pulmonar, escore clínico e QV.

Hipótese alternativa: A adesão autorelatada à terapia inalatória na população de pacientes pediátricos com FC influencia nas variáveis de função pulmonar, escore clínico e QV.

2. REVISÃO DA LITERATURA

a) Descrição da doença

A FC ou mucoviscidose é uma doença genética autossômica recessiva letal, multissistêmica, de evolução crônica e progressiva. Comum na população caucasiana, as secreções produzidas pelas glândulas exócrinas ficam espessas e viscosas devido a mutações no gene *cystic fibrosis transmembrane regulator* (CFTR), que tem função de regular e participar do transporte de eletrólitos através dos canais de cloro na membrana apical das células epiteliais. O excesso de muco espesso leva à infecção e inflamação favorecendo a obstrução dos ductos e posterior processo de fibrose (RAMSEY, RATJEN & LATZIN, 2017).

Atualmente mais de 2000 mutações já foram descritas (CUTTING, 2015), sendo a mais comum delas a F508del (deleção da fenilalanina do código 508), localizado no primeiro domínio do nucleotídeo *binding*. Entre as principais manifestações clínicas, encontram-se a presença de suor salgado, insuficiência pancreática (IP) exócrina e endócrina, fezes esteatorreicas, infecções respiratórias recorrentes, tosse produtiva crônica, diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício (EGAN, 2016).

b) Manifestações Clínicas

i. Manifestações respiratórias

A desidratação da superfície das vias aéreas é o mecanismo chave para o desenvolvimento da doença respiratória na FC. A disfunção mucociliar, a inflamação e o acúmulo de muco viscoso, tornam o pulmão do paciente com FC um local propício para a colonização de diversas bactérias, dentre elas *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Burkholderia cepacia* (GRUPO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA, 2015). Sintomas pulmonares incluem: tosse crônica, produção de escarro, dispneia, sibilância e estertores. Em exames de imagem observa-se bronquiectasias, atelectasias, infiltrações e hiperinsuflação pulmonar. Além disso, encontram-se complicações nos seios da face, como pólipos nasais e sinusite (SPOONHOWER *et al.*, 2016; FARRELL *et al.*, 2008)

Com a progressão da doença os achados pulmonares evoluem para hiperinsuflação pulmonar, aprisionamento aéreo e impatações mucoides, sendo mais comum a ocorrência de complicações como hemoptise e pneumotórax. A insuficiência respiratória é a primeira causa de morte em pacientes com FC (NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CARE EXCELLENCE, 2017; CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION, 2016; GRUPO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA, 2015).

O acometimento pulmonar está diretamente associado à maior morbimortalidade dos indivíduos, tendo em vista que os ciclos de infecções pulmonares contribuem no declínio da função pulmonar (BHATT, 2013; NG, FLIGHT e SMITH, 2014). Nos primeiros anos de vida, indivíduos com FC apresentam valores espirométricos menores que crianças saudáveis, caracterizado no exame por um distúrbio ventilatório obstrutivo devido à respostas pró-inflamatórias nas vias aéreas inferiores. Essa redução precoce da função pulmonar persiste durante o crescimento tornando-se clinicamente importante e preditora de desfechos menos favoráveis. Sabe-se ainda que na idade adulta, devido à deformidades da caixa torácica e ao parênquima pulmonar fibrosado, o padrão espirométrico ganha características restritivas associadas ao distúrbio ventilatório obstrutivo (HABIB *et al.*, 2015; NG, FLIGHT & SMITH, 2014).

Desta forma, um vigoroso e rígido regime de desobstrução das vias aéreas indicado para prevenir exacerbações e para sobrevida desses pacientes (NG, FLIGHT e SMITH, 2014).

ii. Manifestações gastrointestinais

O gene CFTR é expresso em todo o trato intestinal e sua função ausente ou reduzida resulta na produção de um volume reduzido de fluido ductal anormalmente espesso, obstrução ductal pancreática, dano celular acinar e destruição quase completa do pâncreas nos primeiros anos de vida. Tampões mucosos se formam e bloqueiam a liberação de enzimas para o duodeno, ocasionando má digestão de gorduras, proteínas e carboidratos. Em decorrência desta fisiopatologia as fezes se tornam volumosas, pálidas, gordurosas e de odor característico. Dentre as consequências da IP estão: esteatorreia, deficiência de vitaminas, baixo crescimento pômbero-estatural, distensão abdominal, diarreia, flatulência e obstrução intestinal

distal. O tratamento se baseia principalmente em suplementação de enzimas pancreáticas, vitaminas e dieta hipercalórica. Se não tratada, a deficiência nutricional pode ocasionar atraso do crescimento, dismotilidade e conseqüente piora clínica (ASSIS & FREEDMAN, 2016).

Outra complicação gastrointestinal comum em indivíduos com FC é um índice de refluxo gastroesofágico aumentado. Quando a mucosa esofágica é exposta ao ácido, ela conduz a broncoespasmo, tosse e inflamação neutrofílica das vias aéreas, contribuindo para o círculo vicioso da inflamação e infecção (DIMANGO *et al.*, 2014).

iii. Manifestações Hepáticas

A doença hepática é mais comum a partir do final da primeira década de vida dos pacientes com FC. Cerca de 15% desenvolvem cálculos biliares devido o metabolismo alterado dos sais biliares, em média, 5% dos pacientes apresentam cirrose hepática, sendo a retenção de sais biliares hepatotóxicos um dos fatores contribuintes para o aparecimento da doença hepática (ASSIS & FREEDMAN, 2016). O mau estado nutricional, a deficiência de antioxidantes e a não adesão ao tratamento podem agravar o defeito da secreção biliar e o dano hepático, causando outras complicações como desnutrição, osteodistrofia hepática e mais avançado declínio da função pulmonar (LI & SOMERSET, 2014).

iv. Distúrbios endócrinos e urogenitais

Com o avanço das tecnologias e atual prolongamento da vida, um maior número de indivíduos com FC vêm desenvolvendo doenças endócrinas, tais como: diabetes melito relacionada à fibrose cística (DMRFC), doença óssea relacionada à FC, deficiência de vitamina D, hipogonadismo e hipotireoidismo (SIWAMOGSATHAM, ALVAREZ & TANGPRICHA, 2014).

A prevalência de DMRFC aumenta com a idade e está associada com um declínio da função pulmonar e perda de peso 2 a 4 anos antes do seu diagnóstico (COSTA *et al.*, 2007). Pacientes com DMRFC não desenvolvem ausência completa de secreção de insulina, no entanto, poucos indivíduos com FC têm metabolismo de glicose verdadeiramente normal. A secreção de insulina de primeira fase fica prejudicada em resposta a glicose, arginina ou glucagon (MORAN *et al.*, 2010). O

declínio da função pulmonar está relacionado com o grau de intolerância à glicose, que leva à alteração na estrutura do tecido pulmonar e maior predisposição a infecções, ademais, a deficiência de ação insulínica reduz a função da musculatura inspiratória e do diafragma, deteriorando ainda mais a função pulmonar (COSTA et al., 2007).

O diagnóstico precoce de FC, em semanas de nascimento, oferece ótimas oportunidades para prevenir nutrição deficiente e crescimento inadequados. Quanto mais cedo o recém nascido iniciar a terapia nutricional melhor será seu desenvolvimento até a vida adulta (ZHANG *et al*, 2016). Indivíduos com doença pulmonar avançada, desnutrição e baixos níveis de vitamina D apresentam diminuição da densidade mineral óssea (DMO) que pode contribuir para o risco de fraturas, cifose espinhal e dor nas costas, sendo a gravidade pulmonar o principal determinante da perda óssea. O monitoramento da DMO, em todos os pacientes com FC, deve fazer parte do atendimento padrão para prevenir perda óssea em curso e morbidade associada (SHEIKH, GEMMA & PATEL, 2015).

A fertilidade de mulheres com FC pouco difere de mulheres saudáveis, contudo, recomenda-se que meninas com FC recebam acompanhamento do desenvolvimento puberal e níveis de estrogênio adequados (SIWAMOGSATHAM, ALVAREZ & TANGPRICHA, 2014). Nos homens com FC, mais de 95% apresentam ausência bilateral congênita do canal deferente, que é uma característica genital da FC causadora de azoospermia obstrutiva, resultando em infertilidade (JIANG *et al.*, 2017).

c) Epidemiologia

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 (SPOONHOWER & DAVIS, 2016). No Brasil, estima-se que a incidência de FC seja de 1:7.576 nascidos vivos, a estimativa para a região sul é mais próxima da população caucasiana centro-europeia, enquanto que, para outras regiões, diminui para cerca de 1 a cada 1.587 nascidos vivos. (RASKIN et al., 2008)

d) Sobrevida

A implementação de cuidados multidisciplinares, tratamentos inovadores e rastreio de recém-nascidos, resultaram na rápida evolução da população com FC. Em 1960, a FC era uma doença pediátrica, com uma sobrevivência menor que 5 anos de idade. Em 1990, nos EUA, a média de idade da população com FC subiu para cerca de 12,5 anos, em 2014, essa porcentagem aumentou para mais da metade dos pacientes dos EUA, com proporções similares observadas em todo o mundo (STEPHENSON *et al.*, 2015; STEPHENSON *et al.*, 2017). No Brasil, a sobrevida atual é de cerca de 43,8 anos (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CISTICA, 2015).

e) Diagnóstico

A FC é diagnosticada na presença de pelo menos um achado fenotípico, história familiar de FC ou triagem neonatal positiva acompanhada de evidência laboratorial de disfunção da CFTR (ATHANAZIO *et al*, 2017).

O diagnóstico precoce da FC tem sido preconizado como a melhor maneira de estabelecer o acesso à terapêutica multiprofissional adequada para prevenção de complicações da doença (VANDEVANTER *et al.*, 2016). No Brasil, com a portaria nº 822 de 06 de junho de 2001, o Ministério da Saúde incluiu ao Programa Nacional de Triagem Neonatal o teste para FC. O algoritmo de triagem neonatal usado no Brasil baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens, sendo a segunda feita em até 30 dias de vida, o valor elevado da tripsina imunorreativa no sangue (>70 ng/ml) é sugestivo da doença. Após duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da doença. Até hoje o teste do suor é considerado o padrão-ouro para demonstrar uma anormalidade na proteína CFTR, sendo positivo quando a dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor for ≥ 60 mmol/l; a FIGURA 1 sintetiza as etapas que devem ser seguidas no teste do suor. Alternativas para o diagnóstico são: a identificação de duas mutações relacionadas à FC e os testes de função da proteína CFTR (SPOONHOWER & DAVIS, 2016; ATHANAZIO *et al*, 2017; FARELL *et al.*, 2008) .

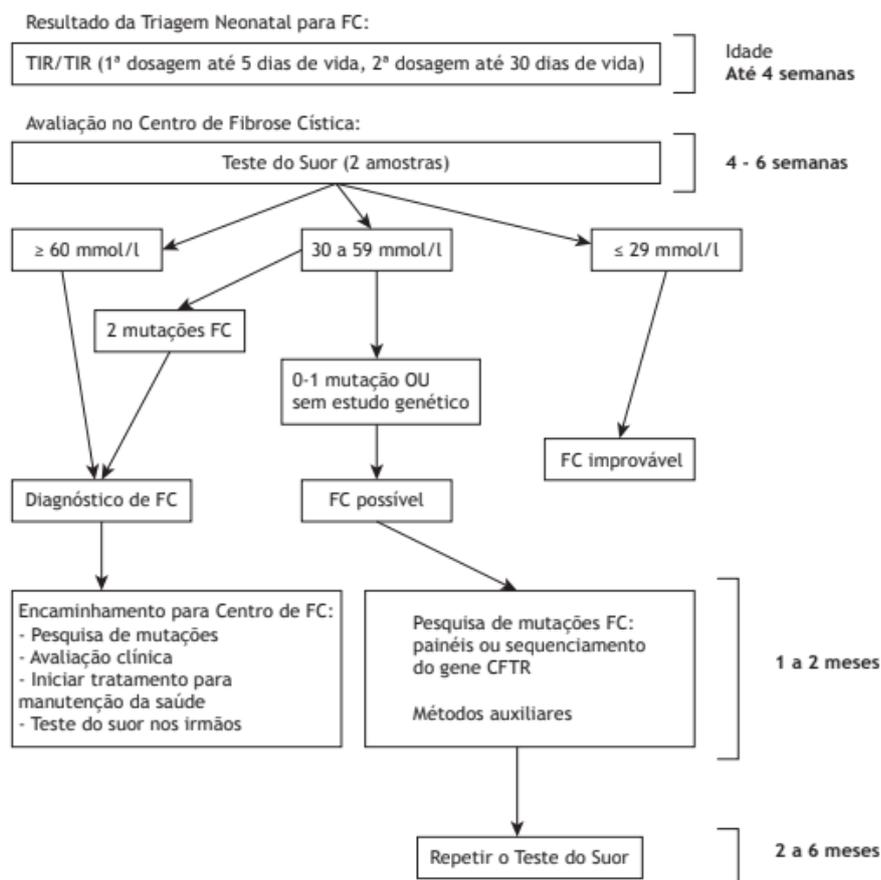


FIGURA 1: Adaptado de ATHANAZIO *et al*, 2017

Após o diagnóstico confirmatório, o paciente deve ser encaminhado para um centro de referência de fibrose cística o mais breve possível, uma vez que a fibrose cística exige manejo multidisciplinar precoce, visando manter o estado nutricional normal e tratar as infecções respiratórias em tempo oportuno (ATHANAZIO *et al*, 2017).

f) Tratamento

O tratamento padrão de pacientes com FC envolve antibioticoterapia, suporte nutricional, higiene das vias aéreas, exercício físico, oxigenoterapia, assim como, agentes mucolíticos, broncodilatadores e anti-inflamatórios. Devido à complexidade do tratamento e visando melhorar a adesão às terapias aplicadas, recomenda-se que pais e pacientes estejam envolvidos e recebam acompanhamento regular em um centro especializado. Isso resulta em melhores

resultados clínicos, e impacto positivo no prognóstico (ATHANAZIO *et al*, 2017; PIZARRO, ESPINNOZA-PALMA & ESTER, 2016; FEITEN *et al*. 2016).

Recomenda-se administrar uma dieta que ofereça 120-140% das calorias diárias recomendadas. Os alimentos devem ser ricos em proteínas, gorduras, sal, vitaminas e minerais. O uso de enzimas pancreáticas deve ser acrescentado para aqueles que apresentam IP, assim como a suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K). Se a relação peso/altura persistir abaixo de 90% do ideal ou se houver uma diminuição clara na curva de crescimento, recomenda-se a colocação de sonda nasogástrica ou gastrostomia para alimentação enteral noturna contínua. Deve-se manter cuidado e atenção para a ingestão de altas concentrações de enzimas pancreáticas, pois é um fator de risco para o desenvolvimento de colonopatia fibrosante e não é recomendado exceder uma dose de 10.000 unidades de lipase/kg/dia (ATHANAZIO *et al*, 2017; PIZARRO, ESPINNOZA-PALMA & ESTER, 2016).

Para o controle da infecção pulmonar deve-se utilizar antibioticoterapia oral ou intravenosa, sendo necessário antibiograma do escarro para identificação da bactéria. Este tratamento deve ser utilizado para profilaxia, erradicação de infecção precoce, erradicação de infecção crônica e no tratamento de exacerbações (EDMONSON & DAVIES, 2016; BHATT, 2013). A tríade medicamentosa das nebulizações consiste em solução salina hipertônica e dornase alfa (agentes mucolíticos) e antibióticoterapia em pacientes colonizados (ATHANAZIO *et al*.,2017).

A fisioterapia respiratória é fundamental para indivíduos com FC, ela auxilia na eliminação das secreções das vias aéreas e na manutenção da função pulmonar. Várias técnicas podem ser utilizadas para higiene brônquica, o ideal é considerar a preferência do paciente para assim aumentar a adesão ao tratamento. Alguns dos dispositivos que estimulam a independência do paciente são: máscara de pressão expiratória e dispositivos de pressão oscilatória positiva do tipo *flutter*®, *shaker*® e *acapella*®. A baixa adesão à fisioterapia respiratória está associada à piores achados radiológicos, maior número de hospitalizações e pior QV (FEITEN *et al*. 2016).

O exercício físico é parte essencial do tratamento do indivíduo com FC, dentre alguns dos benefícios adquiridos observa-se: aumento da função cardiorrespiratória, ganho de resistência, aumento da função imunológica,

desobstrução das vias aéreas alterando a reologia do muco e facilitando a expectoração, diminuição da resistência à insulina, aumento da autoestima, melhor absorção de cálcio, diminuição da degradação proteica, hipertrofia muscular, diminuição da frequência cardíaca de repouso, menor número de hospitalizações e melhor QV (RADTKE *ET AL.*, 2017).

g) Terapia Inalatória

Na FC, o ciclo de infecções e inflamação da via aérea, o comprometimento do mecanismo mucociliar e da tosse, tornam a doença pulmonar a maior causa de morbidade e mortalidade nesta população (YANG CL, 2017). O controle da inflamação através da fisioterapia e terapia inalatória são fundamentais a redução das exacerbações pulmonares e estabilização da função pulmonar (ATHANAZIO *et al.*,2017).

A solução salina hipertônica atua no mecanismo osmótico das membranas celulares causando um desvio de água do espaço intracelular para o espaço extracelular, tornando o muco mais hidratado e, portanto, de mais fácil transporte e eliminação. Este mesmo mecanismo atua também na diminuição da inflamação das vias aéreas e induz a tosse. No ensaio clínico randomizado realizado por Nenna R. *et al.*, 2017, em escolares com FC, a solução salina hipertônica foi descrita como um tratamento barato e seguro, permitindo que crianças que não estejam com o quadro ventilatório exacerbado estabilizem a função pulmonar.

A dornase alfa possui uma enzima que realiza a lise das membranas celulares do muco, reduzindo sua viscosidade e facilitando a higiene das vias aéreas. Na revisão da Cochrane, feita por Yang C.L., 2017, o uso desta enzima resultou em melhores medidas do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) e diminuição das exacerbações respiratórias.

Por fim, o pulmão dos indivíduos com FC é frequentemente colonizado por alguma bactéria oportunista, sendo a de infecção mais comum a *P. aeruginosa*. De acordo com as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística (ATHANAZIO *et al.*,2017) a estratégia mais recomendada é o uso da tobramicina inalatória ou colistimetato de sódio a fim de erradicar ou postergar a infecção por serem custo-efetivas.

g) Qualidade de Vida

A QV é um conceito amplo que busca inter-relacionar o meio ambiente com os aspectos físicos, psicológicos, nível de independência, relações sociais e crenças pessoais. Segundo a Organização Mundial da Saúde (1998), QV “reflete a percepção dos indivíduos de que suas necessidades estão sendo satisfeitas ou, ainda, que lhes estão sendo negadas oportunidades de alcançar a felicidade e a auto-realização, com independência de seu estado de saúde físico ou das condições sociais e econômicas”. Além do conceito genérico, existe o conceito de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS), que implica os aspectos diretamente associados às doenças ou intervenções em saúde. Nele, considera-se a percepção da pessoa sobre o seu estado de saúde e outros aspectos, como as experiências e os valores (VAN HORK *et al.*, 2017).

O tratamento atual da FC está em uma nova era, cujos resultados da avaliação da QV estão sendo utilizados amplamente para qualificar a resposta dos pacientes à diferentes abordagens (medicamentosas, físicas e dos próprios centros multiprofissionais). (HABIB *et al.*, 2015). Dentre os fatores que podem impactar negativamente na QVRS de indivíduos com FC encontra-se: educação individual, perda da função pulmonar, exacerbações pulmonares e baixo nível socioeconômico (HABIB *et al.*, 2015; BORAWSKA-KOWALCZYK, *et al.*, 2015).

O primeiro questionário que avaliou a QV em FC foi desenvolvido em 1996 na França: *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ); posteriormente, esse foi denominado *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised* (CFQ-R). Em 2005, QUITTNER *et al.* realizaram sua tradução e validação para língua inglesa, com vantagens adicionais, como a possibilidade de sua aplicação em crianças menores (6-11 anos).

Em 2006, o CFQ foi traduzido e validado para a língua portuguesa (ROZOV, 2006). A tradução foi feita do questionário em inglês, constando de quatro versões, desenvolvidas segundo a faixa etária dos pacientes: de 6 a 12 anos incompletos; de 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos; e para os pais dos pacientes entre 6 a 14 anos incompletos. Os questionários baseiam-se em afirmações sobre situações de vida diária, tais como: “você conseguiu andar tão depressa quanto os outros” ou “você pensou que era muito magro”. A partir da afirmação os indivíduos respondem: é verdade, quase sempre é verdade, às vezes é verdade ou não é verdade. Também questiona-se a frequência de algum evento, como por exemplo, “você

tossiu durante o dia”, sendo as opções de resposta: sempre, frequentemente, às vezes ou nunca. Conforme a resposta das afirmações pontua-se os domínios: físico, emoção, vitalidade, alimentação, dificuldade no tratamento, percepções de saúde, social, imagem corporal, função, peso, respiração e digestão.

h) Adesão

A adesão ao tratamento é um dos grandes problemas relacionados ao manejo do paciente com doença crônica. O tratamento do indivíduo com FC idealmente deve ser realizado em centros de referência onde a equipe multidisciplinar busca a profilaxia das infecções e complicações. O adesão ao tratamento está associada com uma menor progressão da doença pulmonar, melhor prognóstico e sobrevida. (GROSSOEHME, FILIGNO & BISHOP, 2014) Todavia, o manejo do tratamento representa um desafio para a autogestão do paciente. Entre os fatores que interferem na adesão estão: a situação socioeconômica desfavorável, baixa escolaridade, comportamentos de oposição, tempo gasto com o autocuidado, depressão e religiosidade (GOODFELLOW *et al.*, 2015; OATES *et al.*, 2015).

Desde o diagnóstico da criança com FC, os genitores vivenciam sentimentos de revolta, negação e luto pelo filho idealizado (TAVARES, DE BARROS CARVALHO & PELLOSO, 2010). Estes sentimentos podem ser carregados durante toda a vida dos pais, influenciando na adesão ao tratamento. A introdução de rotinas de tratamento deve ser realizada na infância, sendo a presença dos pais necessária para auxiliar nas rotinas da criança, como preparar os equipamentos e limpá-los, ou para supervisionar e orientar as crianças mais velhas a concluírem as tarefas de forma independente (QUITTNER *et al.*, 2014). Na população pediátrica, a dependência dos pais para a execução das rotinas, a dificuldade dos pais em estabelecer rotinas de tratamento e a utilização de métodos de tentativa e erro representam barreiras para a adesão ao tratamento; enquanto a orientação e monitorização da equipe multidisciplinar pode facilitar a gestão da doença (EVERHART *et al.*, 2014)

Adolescentes com FC enfrentam barreiras psíquicas de autogestão à respeito da complexidade medicamentosa, do prognóstico e das demandas sociais (EVERHART *et al.*, 2014). Adolescentes passam a ter o comando e as decisões dos seus cuidados. Neste momento, o comportamento opositor pode ser considerado o

principal responsável pela má adesão, além do alto o índice de adolescentes depressivos (QUITTNER *et al.*, 2014).

3. OBJETIVOS

a) Geral

Avaliar a adesão autorelatada às recomendações de terapia inalatória em pacientes pediátricos com FC.

b) Específicos

- Classificar os pacientes em dois grupos de acordo com a adesão à terapia inalatória (alta, moderada/baixa)
- Realizar comparações entre os grupos (alta e moderada/baixa adesão) para as variáveis de função pulmonar, escore clínico, escore de QV e número de hospitalizações.

4. RESULTADO - ARTIGO

Artigo:

**ADESÃO À TERAPIA INALATÓRIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS
COM FIBROSE CÍSTICA
ADHERENCE TO INHALATION THERAPY IN PEDIATRIC PATIENTS
WITH CYSTIC FIBROSIS**

Thaís Peruch ¹, Taiane dos Santos Feiten ², Josani da Silva Flores ²,
Paulo de Tarso Roth Dalcin ^{2,3}, Bruna Ziegler ^{1,2}

¹ Serviço de Fisioterapia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil

² Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre (RS) Brasil

³ Serviço de Pneumologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre

RESUMO

OBJETIVO: Avaliar a adesão autorelatada à terapia inalatória em pacientes pediátricos com FC e suas associações com a função pulmonar, escore clínico e qualidade de vida (QV). **MÉTODOS:** Estudo transversal no qual indivíduos com FC e seus responsáveis responderam a um questionário sobre a adesão à terapia inalatória e um questionário sobre QV. Além disso, foram coletados dados demográficos, espirométricos e bacteriológicos, frequência de internações e escore clínico de Shwachman-Kulczycki (S-K). **RESULTADOS:** Foram incluídos neste estudo 66 pacientes, com média de idade 11,8 anos, VEF₁ 97,6% do previsto e IMC 18,3 kg/m². Os pacientes foram divididos em dois grupos de acordo com a adesão autorelatada à terapia inalatória: alta adesão (n = 46) e moderada/baixa adesão (n = 20). Na comparação entre os grupos, não houve diferença estatisticamente significativa para as variáveis: idade, sexo, renda familiar e escore clínico de S-K (p>0,05). O grupo com alta adesão permaneceu um menor número de dias internado no último ano (p = 0,016) e apresentou melhores escores para os seguintes

domínios do questionário de QV: emocional ($p = 0,006$), alimentação ($p = 0,041$), tratamento ($p = 0,000$), saúde ($p = 0,001$) e social ($p = 0,046$). **CONCLUSÕES:** A baixa adesão autorelatada às recomendações de terapia inalatória associou-se com um maior número de dias internado no último ano e diminuição da QV em pacientes pediátricos com FC.

Descritores: Fibrose cística; Adesão; Nebulizações; Qualidade de vida.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, mais comum na população caucasiana, de evolução crônica e progressiva. As manifestações pulmonares mais comuns são infecções e colonizações persistentes que causam declínio da função pulmonar e da capacidade funcional, sendo essas as principais causas de morbidade e mortalidade nestes pacientes ^{1,2,3}.

A média de idade das pessoas com FC aumentou significativamente nas últimas décadas graças ao diagnóstico precoce, a terapêutica adequada e a prestação de cuidados multiprofissionais em centros especializados. Hoje pacientes brasileiros com FC têm uma sobrevida de cerca de 43,8 anos ⁴.

O regime terapêutico é extenso e inclui antibioticoterapia, higiene das vias aéreas, exercício físico, agentes mucolíticos, broncodilatadores, antiinflamatórios, suporte nutricional e suplementação de oxigênio ^{5,6}. Segundo as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística⁷, as medicações mucolíticas têm eficácia comprovada na FC promovendo benefícios na função pulmonar, qualidade de vida (QV) e redução de exacerbações respiratórias. Este mesmo consenso incentiva o uso de antibióticos inalatórios a fim de retardar a deterioração da função pulmonar em pacientes cronicamente infectados por *P. aeruginosa*.

Todavia, o tratamento da FC é complexo e exige envolvimento do paciente e seus familiares em uma rotina que dispende diariamente de tempo e dedicação. As barreiras na adesão ao tratamento são multifatoriais, envolvendo aspectos relacionados à gravidade da doença, escolaridade, fatores emocionais e comportamentais de pais e crianças ⁸. Na população pediátrica, a dificuldade dos pais em estabelecer rotinas de tratamento e a utilização de métodos de tentativa e

erro representam obstáculos para a adesão ao tratamento; enquanto uma orientação antecipatória da equipe multidisciplinar pode facilitar a gestão da doença^{9,10}. Desta forma, o presente estudo tem como objetivo avaliar a adesão autorelatada à terapia inalatória em pacientes pediátricos com FC e suas associações com a função pulmonar, escore clínico e QV.

METODOLOGIA

Delineamento do estudo

Foi realizado um estudo transversal e prospectivo para avaliar a adesão autorelatada à terapia inalatória.

População

Os pacientes com FC foram recrutados da Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA. A amostra do estudo foi constituída por crianças com diagnóstico de FC⁷, com idades entre 6 e 17 anos. A seleção da amostra foi realizada de forma consecutiva, considerando todos os pacientes em acompanhamento que preenchem os critérios de inclusão do estudo. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética do HCPA, protocolo número 14-0157, e foi obtido o consentimento informado de cada responsável.

Os pacientes foram incluídos em fase de estabilidade clínica da doença, definida por no mínimo 30 dias sem internação e sem modificação no esquema terapêutico de manutenção. Foram excluídos os pacientes com alterações neurológicas que acarretassem dificuldades em responder os questionários.

Medidas e instrumentos

Após aceitar o convite, o paciente e seu responsável dirigiam-se a uma área física não vinculada à equipe assistencial. O paciente respondia um questionário sobre adesão à terapia inalatória, no qual constavam perguntas objetivas, tais como: “quantos dias na semana e vezes por dia realiza as nebulizações?”, “quanto tempo?” e “quem auxilia?”. Em seguida, era aplicado o questionário *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) desenvolvido para pacientes com FC e validado para língua portuguesa no Brasil¹¹. Ambos os questionários eram aplicados por um profissional não vinculado à equipe. Os próprios pacientes respondiam as questões e eram auxiliados por seus responsáveis quando necessário. Posteriormente, o fisioterapeuta, membro regular da equipe, após assinar o termo de consentimento

da pesquisa, respondia as mesmas questões, registrando as recomendações de terapia inalatória para cada paciente de acordo com as recomendações realizadas pela equipe assistencial.

Foi utilizada uma ficha de coleta de dados com os seguintes campos: data, sexo, idade, etnia, renda familiar, idade ao diagnóstico da FC, índice de massa corporal (IMC), saturação periférica de oxigênio em repouso, bacteriologia do escarro, função pulmonar (dados obtidos através de avaliação espirométrica anual realizada em todos os indivíduos com FC acompanhados pela Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA), frequência de internações no último ano (dado coletado do prontuário eletrônico, contando como referência inicial o dia de aplicação dos questionários até um ano atrás) e escore clínico de Shwachman-Kulczycki (S-K).

A espirometria foi realizada na Unidade de Fisiologia Pulmonar do Serviço de Pneumologia do HCPA, com o paciente em posição sentada, utilizando-se um espirômetro modelo v4.31a (Jaeger, Würzburg, Alemanha), dentro dos critérios de aceitabilidade técnica das diretrizes da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia¹². Foram registrados os resultados de capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) e relação VEF₁/CVF. Os parâmetros foram também expressos em litros e em percentual do previsto para idade, altura e gênero.

Análise estatística

Os dados foram digitados em uma base de dados do programa Microsoft Excel 2011, sendo processados e analisados com o auxílio do programa Statistical Package for the Social Sciences, versão 20.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA).

Os pacientes foram classificados em dois grupos de acordo com a adesão autorelatada quanto à terapia inalatória realizada nas duas últimas semanas: alta adesão (realizou o tratamento recomendado pela fisioterapeuta todos os dias e raramente deixou de realizar alguma sessão), moderada/baixa adesão (frequentemente deixou de realizar o número de sessões recomendado em todos ou quase todos os dias da semana).

Os dados quantitativos foram apresentados como média e desvio-padrão. Os dados qualitativos foram expressos em frequência e proporção da população estudada. Variáveis contínuas foram comparadas com o teste t para amostras

independentes. Variáveis ordinais ou variáveis contínuas sem distribuição normal foram comparadas com o teste dos postos sinalizados de Wilcoxon. Os dados qualitativos foram analisados através do teste do qui-quadrado, utilizando, quando necessário, a correção de Yates ou o teste exato de Fisher. Para analisar o grau de concordância entre fisioterapeuta e paciente quanto às recomendações foi utilizado o coeficiente de concordância kappa.

Todos os testes estatísticos utilizados foram bicaudais, considerando um nível de significância de $p < 0,05$. O tamanho da amostra foi calculado considerando proporções entre o grupo com elevada adesão e o grupo com moderada/baixa adesão. Para uma proporção esperada de 0,40 de pacientes com moderada/baixa adesão e utilizando uma amplitude total de 0,25, com um nível de confiança de 95%, o tamanho da amostra adequado seria um total de 59 pacientes com FC.

RESULTADOS

Durante o período de realização do estudo, a Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA acompanhava um total de 109 pacientes com FC, sendo 72 pacientes com idade entre 6 e 17 anos, média de idade $12,3 \pm 3,2$ anos. Desses, foram incluídos e avaliados 66 pacientes. Dois pacientes foram excluídos do estudo, um por exacerbação pulmonar com necessidade de internação e outro por negação dos pais em participar do estudo. Outros 4 pacientes não compareceram às consultas no período do estudo.

Conforme a adesão autorelatada, os pacientes foram classificados como com alta adesão (46 pacientes; 69%) e com moderada/baixa adesão (20 pacientes; 31%). A tabela 1 descreve as características dos indivíduos com FC de acordo com a adesão autorelatada à terapia inalatória.

Tabela 1 – Características gerais dos pacientes pediátricos com FC de acordo com a adesão à terapia inalatória.

<i>Variável</i>	<i>Alta adesão</i>	<i>Moderada/baixa adesão</i>	<i>Valor p</i>
	<i>n= 46</i>	<i>n=20</i>	
Idade (anos), média ± DP	11,8 ± 2,8	13,15 ± 3,8	0,138
Sexo (masculino/feminino)	22/24	9/11	-
Idade diagnóstico (anos), mediana (II)	0,25 (1)	0,34 (2)	0,919
Renda familiar, n (%)			0,691
Até 3 salários mínimos	26 (56,5%)	9 (45%)	
3 – 5 salários mínimos	9 (19,5%)	4 (20%)	
> 5 salários mínimos	11 (24%)	7 (35%)	
IMC (Kg/m ²), média ± DP	18,3 ± 2,3	18,2 ± 2,9	0,917
S-K total (pontos), média ± DP	77,9 ± 13,9	74,7 ± 13,2	0,390
CVF (L)	2,6 ± 1	2,8 ± 1,2	0,603
CVF (% previsto)	95,7 ± 20,5	93,2 ± 20,5	0,648
VEF ₁ (L)	2,1 ± 0,8	2,2 ± 1	0,727
VEF ₁ (% previsto)	97,6 ± 11,6	94,5 ± 13	0,377
SpO ₂ (%)	97,9 ± 1,7	97,8 ± 1,7	0,813
Dias hosp. no último ano, mediana (II)	0 (17)	17 (20)	0,016
Internações no último ano, mediana (II)	0 (1)	1 (1)	0,486
Bacteriologia, n (%)			
MSSA	26 (56,5%)	14 (70%)	0,336
MRSA	7 (15,2%)	0 (0)	0,069
<i>P. aeruginosa</i>	23 (50%)	13 (65%)	0,197
<i>B. cepacia</i>	5 (10,8%)	8 (40%)	0,345

DP = desvio padrão, II = intervalo interquartilico, IMC = índice de massa corporal, SK = escore de Shwachman-Kulczycki, CVF = capacidade vital forçada, VEF₁ = volume expiratório forçado no primeiro segundo, L = litros, SpO₂ = saturação periférica de oxigênio, MRSA = *Methicillin-resistant Staphylococcus aureus*, MSSA = *Methicillin susceptible Staphylococcus aureus*.

A tabela 2 apresenta as variáveis do CFQ de acordo com a adesão autorelatada à terapia inalatória.

Tabela 2 – Escore de qualidade de vida dos pacientes pediátricos com FC de acordo com a adesão à terapia inalatória.

<i>Variável</i>	<i>Alta adesão n= 46</i>	<i>Moderada/baixa adesão n=20</i>	<i>Valor p</i>
Escore de QV, (pontos), média ± DP			
Físico	81,43 ± 18,7	74,6 ± 19,2	0,238
Emoção	80,8 ± 13,8	68 ± 16,3	0,006
Alimentação	86,6 ± 20,1	72,5 ± 26,5	0,041
Dificuldade no tratamento	78,6 ± 18,7	54 ± 25,4	<0,001
Social	77,2 ± 17,3	65,9 ± 20,1	0,046
Corpo ou imagem corporal	85,4 ± 20,2	79,2 ± 27,1	0,364
Digestão	83,1 ± 21	83,7 ± 27,4	0,942
Respiração	73,7 ± 18,7	64 ± 21,7	0,108
Função	86,3 ± 18,7	77 ± 18,2	0,296
Peso	81,8 ± 31,1	62,5 ± 37,5	0,237
Vitalidade	80,3 ± 19,1	66,6 ± 8,9	0,079
Percepções de saúde	88,8 ± 15,7	63,8 ± 11,5	<0,001

DP = desvio padrão, QV = qualidade de vida.

A tabela 3 indica os valores e interpretação do coeficiente de concordância entre o que é recomendado pelo fisioterapeuta e o que os pacientes autorelatam com as diferentes medicações utilizadas como terapia inalatória.

Tabela 3 – Coeficiente de concordância dos pacientes pediátricos com FC para as variáveis de terapia inalatória.

<i>Variável</i>	<i>Valor de Kappa</i>	<i>Concordância</i>	<i>Valor p</i>
Solução salina 0,9% (sim/não)	0,481	Moderada	<0,001
Solução salina 7% (sim/não)	0,676	Forte	<0,001
Dornase alfa (sim/não)	0,484	Moderada	<0,001
Nebulizações (número de vezes ao dia)	0,317	Razoável	<0,001
Tobramicina inalatória (sim/não)	0,721	Forte	<0,001
Colistin inalatório (sim/não)	0,818	Quase perfeita	<0,001
Antibióticos (número de vezes ao dia)	0,607	Forte	<0,001
Beta 2 agonista de curta duração (sim/não)	0,687	Forte	<0,001

DISCUSSÃO

Participaram do presente estudo 66 pacientes acompanhados pela Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA com o objetivo de verificar a adesão autorelatada à terapia inalatória em uma população pediátrica com FC. O presente estudo revelou que 69% dos pacientes pediátricos com FC consideram-se com alta adesão à terapia inalatória, enquanto aproximadamente 31% relatam não seguir regularmente as recomendações de tratamento.

A população observada no presente trabalho apresenta indivíduos com média de idade $12,3 \pm 3,2$ anos. Esses achados são compatíveis com a literatura^{9,10,13}, uma vez que apontam melhor adesão em indivíduos pediátricos abaixo dos 12 anos de idade em comparação com os adolescentes e adultos. A maior adesão nesta faixa etária está relacionada à supervisão parental para preparar os equipamentos, limpá-los, e orientar as tarefas e rotinas de tratamento.

Em nosso estudo utilizamos um questionário subjetivo desenvolvido pelos autores sobre adesão à terapia inalatória. A avaliação da adesão pode ser subjetiva ou objetiva. A avaliação subjetiva inclui o relato do paciente, o relato dos pais e o relato dos profissionais de saúde, através de questionários, entrevistas ou diários. As avaliações objetivas podem ser dosagens séricas de medicações, comparação de função pulmonar, contagem de cápsula ou registros de dispensação de medicações. Ambas as avaliações possuem suas vantagens e desvantagens na aplicabilidade e na leitura dos resultados. Avaliações objetivas parecem ser mais sensíveis, todavia, avaliações subjetivas analisam mais profundamente comportamentos relativos à adesão¹⁴.

A FC é uma doença complexa que envolve diversos sistemas corporais e possui uma evolução natural diferente influenciada por fatores como o genótipo do paciente e adesão ao tratamento. Há muitos fatores que influenciam a progressão da doença, mas sabe-se que exacerbações pulmonares são eventos que resultam em piora da função pulmonar e da QV^{10,15}. Diversos autores^{10,13} concordam que a falta adesão medicamentosa é indicador de exacerbação pulmonar e de maiores taxas de hospitalização em pacientes com FC. No presente estudo, os indivíduos com moderada/baixa adesão apresentaram significativamente um maior número de dias hospitalizado no último ano. No entanto, a concordância entre as recomendações de tratamento feitas pela equipe assistencial e o que o paciente afirma realizar foi forte

para tobramicina inalatória ($kappa = 0,721$, $p < 0,001$), quase perfeita para o colistin inalatório ($kappa = 0,818$, $p < 0,001$) e moderada para a dornase alfa ($kappa = 0,484$, $p < 0,001$). Achados semelhantes foram encontrados nos estudos de EAKIN (2011)¹⁶ e BODNAR (2016)¹³.

Não houve diferença entre os grupos para as variáveis de função pulmonar e escore clínico de S-K. Isso pode estar relacionado ao fato da população pediátrica com FC ainda não apresentar doença pulmonar em fase avançada, não apresentando portanto manifestações clínicas graves¹⁷.

No presente estudo, o grupo de pacientes com alta adesão à terapia inalatória apresentou domínios de QV - emoção ($p = 0,006$), alimentação ($p = 0,041$), dificuldades no tratamento ($p < 0,001$), social ($p = 0,046$) e percepções de saúde ($p < 0,001$), significativamente maiores em relação ao grupo moderada/baixa adesão. A QV também é melhor nos pacientes com melhor adesão ao exercício¹⁸, nos pacientes que fazem o uso combinado de azitromicina e tobramicina inalada¹⁹ e nos pacientes com melhor adesão à fisioterapia⁶

Como limitações do estudo, destacamos que não há questionários validados para avaliação da terapia inalatória nesta população. As avaliações subjetivas são de fácil aplicabilidade, porém a adesão autorelatada pelo paciente pode superestimar a adesão percebida pela equipe de saúde^{20,21}. Outra limitação é a interferência temporal, este estudo é um corte transversal da realidade, aplicado em indivíduos jovens que ainda não apresentam comorbidades. A fim de melhores resultados, estudos de coorte longitudinal seriam os mais indicados, uma vez que acompanhariam essa população pediátrica até idades mais avançadas.

AGRADECIMENTOS

À toda Equipe de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e aos colaboradores que tornaram possível este trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Egan ME. Genetics of Cystic Fibrosis. Clinical Implications. Clin Chest Med. 2016; 37(1):9–16.

2. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, *et al.* Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *The Journal of pediatrics.* 2008; 153(2), S4-S14.
3. Ramsey K, Ratjen F, Latzin P. Elucidating progression of early cystic fibrosis lung disease. *Eur Respir J.* 2017; 50:1–3.
4. Grupo Brasileiro de fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. 2015; 1–33.
5. Pizarro M, Espinosa- Palma, Ester T. Tratamiento de fibrosis quística: Pasado y presente. *Neumol Pediatr.* 2016; 11(1):38–43.
6. Feiten T dos S, Flores JS, Farias BL, Rovedder, Camargo EG, Dalcin PTR, *et al.* Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2016; 42(1):29–34.
7. Athanazio RA, Da Silva LVRF, & das Diretrizes Brasileiras, GDT. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia.* 2017; 43(3), 219-245.
8. Goodfellow NA, Hawwa AF., Reid AJ, Horne R, Shields MD, McElroy JC. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. *BMC pulmonary medicine.* 2016; 15(1), 43.
9. Everhart RS, Fiese BH, Smyth JM, Borschuk A, Anbar RD. Family Functioning and Treatment Adherence in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol.* 2014; vol. 27, n.2.
10. Quittner AL., Zhang J, Marynchenko M, Chopra PA, Signorovitch J, Yushkina Y, Riekert KA. Pulmonary medication adherence and health-care use in cystic fibrosis. *Chest.* 2014; 146(1), 142-151.
11. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittener AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr.* 2006; 82(2): 151-6.
12. De Souza, R. B. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *J Pneumol,* 2002; v. 28.

13. Bodnar R, Meszaros Á, Olah M, Ahg T. Inhaled antibiotics for the treatment of chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis patients: challenges to treatment adherence and strategies to improve outcomes. Patient preference and adherence. 2016; 10, 183.
14. Bernard RS, Cohen LL. Increasing adherence to cystic fibrosis treatment: a systematic review of behavioral techniques. *Pediatr Pulmonol*. 2004; 37(1):8-16.
15. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015; 12(3).
16. Eakin MN, Bilderback A, Boyle MP, Mogayzel PJ, Riekert KA. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2011; 10(4), 258-264.
17. Dziuban EJ, Saab- Abazeed L, Chaudhry SR, Streetman DS, Nasr SZ. Identifying barriers to treatment adherence and related attitudinal patterns in adolescents with cystic fibrosis. 2010; 45(5), 450-458.
18. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2017; (11):1–177.
19. Nichols DP, Happoldt CL, Bratcher PE, Caceres SM, Chmiel JF, Malcolm KC, *et al*. Impact of azithromycin on the clinical and antimicrobial effectiveness of tobramycin in the treatment of cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2017; 16(3), 358-366.
20. Dalcin PRDT, Abreu e Silva FAD. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2008; 34(2), 107-117.
21. Flores JS, Teixeira FA, Rovedder PME, Ziegler B, Dalcin PTR. Adherence to Airway Clearance Therapies by Adult Cystic Fibrosis Patients. *Respiratory Care*. 2013; 58(2).

5. Considerações Finais

O principal achado deste estudo transversal foi de que crianças e adolescentes com FC que possuem alta adesão auto-relatada à terapia inalatória apresentam melhor QVRS e menor tempo de hospitalização. Estes achados reforçam a importância da adequada orientação da equipe multidisciplinar sobre nebulizadores e armazenamento medicamentoso, auxiliando na melhora clínica e impactando positivamente na QVRS.

Neste estudo, não se utilizou um instrumento específico para avaliação da adesão, incluímos perguntas simples e objetivas de maneira que as crianças não tivessem dificuldades em responder. Realizar pesquisas com crianças é sempre um desafio, apesar desta avaliação ser subjetiva o retorno das avaliações foi bem sucedido, observou-se a fácil compreensão dos questionamentos e a tentativa fiel de manter o autorelato o mais próximo da verdade.

Dentre os questionários encontrados para avaliar QV, o QFC-R foi o mais completo e citado entre os estudos para avaliação de pacientes com FC. Este instrumento contempla o paciente como um todo e foi elaborado especificamente para abordar as possíveis questões que interferem na QVRS deste público. A QVRS é um tema extremamente relevante. Considerando que o tratamento do paciente com FC é intenso, demanda tempo e dedicação desde a infância, deve-se procurar medidas que facilitem sua execução.

6. Referências

ASSIS DN, FREEDMAN SD. Gastrointestinal Disorders in Cystic Fibrosis. **Clin Chest Med.** 37(1):109–18. 2016.

ATHANAZIO RA, DA SILVA LVRF, & das Diretrizes Brasileiras, GDT. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, 43(3), 219-245, 2017.

BERNARD RS, COHEN LL. Increasing adherence to cystic fibrosis treatment: a systematic review of behavioral techniques. **Pediatr Pulmonol.** 37(1):8-16. 2004

BODNAR R, MESZAROS Á, OLAH M & AHG T. Inhaled antibiotics for the treatment of chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis patients: challenges to treatment adherence and strategies to improve outcomes. **Patient preference and adherence.** 10, 183. 2016

BORAWSKA-KOWALCZYK U, BODNAR R, MESZAROS A, SANDS D. Comparison of health- related quality of life among children with cystic fibrosis and their parents in two Eastern European countries. **J Cyst Fibros.**14:798–804. 107. 2015

CHEROBIN I; DALCIN P; ZIEGLER B. Evaluation of functional capacity and level of physical activity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. **Revista Brasileira de Atividade Física & Saúde**, v. 21, n. 2, p. 172-180, 2016.

COSTA M, POTVIN S, HAMMANA I, MALET A, BERTHIAUME Y, JEANNERET A, et al. Increased glucose excursion in cystic fibrosis and its association with a worse clinical status. **Journal of Cystic Fibrosis;**2:376-383. 2007

CUTTING GR. Cystic fibrosis genetics: from molecular understanding to clinical application. **Nature Reviews Genetics**, v. 16, n. 1, p. 45, 2015.

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. **Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry-Annual Data Report 2015.** 2016.

DALCIN PTR, et al. Adesão ao tratamento em pacientes com fibrose cística. **Jornal brasileiro de pneumologia. Brasília**, 2006.

DENDICE RL, ELKINS MR, MIDDLETON PG, BISHOP JR, WARK PA, DORAHY DJ, et al. A randomised trial of hypertonic saline during hospitalisation for exacerbation of cystic fibrosis. **Thorax**. 71(2):141-7. 2016.

DIMANGO E, WALKER P, KEATING C, BERDELLA M, ROBINSON N, LANGFELDER-SCHWIND E, et al. Effect of esomeprazole versus placebo on pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. **BMC Pulm Med**;14(1):14–21. 2014

DZIUBAN, EJ. et al. Identifying barriers to treatment adherence and related attitudinal patterns in adolescents with cystic fibrosis. **Pediatric pulmonology**, v. 45, n. 5, p. 450-458, 2010.

EDMONSON C, DAVIES JC. Current and future treatment options for cystic fibrosis lung disease: latest evidence and clinical implications. **Ther Adv Chronic Dis**. 7(3):170–83. 2016

EGAN ME. Genetics of Cystic Fibrosis. Clinical Implications. **Clin Chest Med**. 37(1):9–16. 2016.

EVERHART RS, FIESE BH, SMYTH JM, BORSCHUK A, ANBAR RD. Family Functioning and Treatment Adherence in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. **Pediatr Allergy Immunol Pulmonol**. vol. 27, n.2, 2014

FARRELL PM, ROSENSTEIN BJ, WHITE TB, ACCURSO FJ, et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. **J Pediatr**.; S4-S14. 2008.

FEITEN T dos S, FLORES JS, FARIAS BL, ROVEDDER PME, CAMARGO EG, DALCIN P de TR, et al. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. **J Bras Pneumol**. 42(1):29–34. 2016

FLORES JS, TEIXEIRA FA, ROVEDDER PME, ZIEGLER B, DALCIN PTR. Adherence to Airway Clearance Therapies by Adult Cystic Fibrosis Patients. **Respiratory Care**; 58(2), 2013.

GOODFELLOW NA, HAWWA AF, REID AJM, et al. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. **BMC Pulmonary Medicine** vol.15, n.43, p.1-10, 2015.

GROSSOEHME DH, FILIGNO SS, BISHOP M. Parent routines for managing cystic fibrosis in children. **J Clin Psychol Med Settings**, vol.21 n.2 p.125–135, 2014.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CISTICA. **Registro Brasileiro de Fibrose Cística**. 1–33. 2015

HABIB A-RR, MANJI J, WILCOX PG, JAVER AR, BUXTON JA, QUON BS. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. **Ann Am Thorac Soc**.12(3). 2015

JIANG L, JIN J, WANG S, ZHANG F, DAI Y, SHI L, et al. CFTR gene mutations and polymorphism are associated with non-obstructive azoospermia: From case-control study. **Gene**. 626:282–9. 2011

JONES AP, WALLIS C. Dornase alfa for cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Rev**. (3):CD001127. 2010

KILCOYNE A, LAVELLE LP, MCCARTHY CJ, MCEVOY SH, FLEMING H, et al. Chest CT abnormalities and quality of life: relationship in adult cystic fibrosis. **Annals of translational medicine**, 4(5). 2016.

LAHIRI T, HEMPSTEAD SE, BRADY C, CANNON CL, CLARK K, CONDREN ME, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. **Pediatrics**. 137(4). 2016.

LI L, SOMERSET S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: Challenges for nutrition therapy. **Dig Liver Dis**.46:865–74. 2014.

MOORE VC. Spirometry: step by step. **Breathe**, v. 8, n. 3, p. 232-240, 2012.

MORAN A, BECKER D, CASELLA SJ, GOTTLIEB PA, et al. Epidemiology, Pathophysiology, and Prognostic Implications of Cystic Fibrosis–Related Diabetes. **Diabetes Care**. 33(12):2677–83. 2010

NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CARE EXCELLENCE. **Cistic Fibrosis - Diagnosis and management. NICE Guideline NG78 Methods, evidence and recommendations**. p.1–769. 2017.

NENNA R, MIDULLA F, LAMBIASE C., DE CASTO G, et al. Effects os inhaled hypertonic (7%) saline on lung function test in preschool children with cystic fibrosis: results of a crossover, randomized clinical trail. **Italian Journal of Pediatrics**, 43:60. 2017.

NG MY, FLIGHT W, SMITH E. Pulmonary complications of cystic fibrosis. **Clinical radiology**, v. 69, n. 3, p. e153-e162, 2014.

NICHOLS, Dave P. et al. Impact of azithromycin on the clinical and antimicrobial effectiveness of tobramycin in the treatment of cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 16, n. 3, p. 358-366, 2017.

OATES GR, STEPANIKOVA I, GAMBLE S, GUTIERREZ HH, HARRIS WT. Adherence to Airway Clearance Therapy in Pediatric Cystic Fibrosis: Socioeconomic Factors and Respiratory Outcomes. **Pediatr Pulmonol**; 50:1244–1252. 2015.

OMS. **Promoción de la salud**: glosario. Ginebra: OMS, 1998.

PIZARRO M, ESPINOZA-PALMA, ESTER T. Tratamiento de fibrosis quística: Pasado y presente. **Neumol Pediatr**. 11(1):38–43.2016

QUITTNER AL et al. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. **Chest**, v. 128, n. 4, p. 2347-2354, 2005.

QUITTNER AL, ZHANG J, MARYNCHENKO M, CHOPRA PA, et al. Pulmonary medication adherence and health-care use in cystic fibrosis. **Chest**;146(1):142-51. 2014.

RADTKE T, SJ N, HEBESTREIT H, KRIEMLER S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). **Cochrane Database Syst Rev**. (11):1–177.2017

RAMSEY K, RATJEN F, LATZIN P. Elucidating progression of early cystic fibrosis lung disease. **Eur Respir J**. 50:1–3. 2017

RASKIN, S, et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p. F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 7, n. 1, p. 15-22, 2008.

REINERS AAO, et al. Bibliographic production about adherence/non-adherence to therapy. **Ciencia & saude coletiva**, v. 13, p. 2299-2306, 2008.

ROSENSTEIN BJ. What is a cystic fibrosis diagnosis? **Clin Chest Med. Review.**; 19 (3):423-41. 1998

ROZOV T, CUNHA MT, NASCIMENTO O, QUITTENER AL, JARDIM JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **J Pediatr.** ; 82(2): 151-6. 2006.

SHEIKH S, GEMMA S, PATEL A. Factors associated with low bone mineral density in patients with cystic fibrosis. **J Bone Miner Metab.**33(2):180–5. 2015.

SIWAMOGSATHAM O, ALVAREZ JA, TANGPRICHA V. Diagnosis and treatment of endocrine comorbidities in patients with cystic fibrosis. **Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.** 21(5):422–9. 2014

SOLEM CT. et al. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. **Health and quality of life outcomes**, v. 14, n. 1, p. 63, 2016.

SPOONHOWER KA, DAVIS PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. **Clinics in chest medicine**, v. 37, n. 1, p. 1-8, 2016.

STEPHENSON AL, STANOJEVIC S, SYKES J, BURGEL P-R. The changing epidemiology and demography of cystic fibrosis. **Presse Med.** 46(6):87–95. 2017

STEPHENSON AL, TOM M, BERTHIAUME Y, SINGER LG, AARON SD, WHITMORE GA, et al. A contemporary survival analysis of individuals with cystic fibrosis: a cohort study. **Eur Respir J.** 45:670–9. 2015

STOLLAR, F. et al. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. **Clinics**, v. 66, n. 6, p. 979-983, 2011

TAVARES KO, DE BARROS CARVALHO MD, PELLOSO SM. O que é ser mãe de uma criança com fibrose cística. **Revista Gaúcha de Enfermagem**, v. 31, n. 4, p. 723, 2010.

VANDEVANTER RD, KAHLEB JS, O'SULLIVAN AK, SIKIRICA S, HODGKINS PS. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. **J Cyst Fibrosis**; (15): 147–157. 2016

VAN HORK M, WINKERS B, WESSELING G, et al. Factors associated with changes in health-related quality of life in children 33 with cystic fibrosis during 1-year follow-up. **Eur J Pediatr**.176:1047–54. 2017

YANG CL et al. Dornase alfa for cystic fibrosis. **Paediatric respiratory reviews**, v. 21, p. 65-67, 2017.

ZHANG Z, LINDSTROM MJ, FARRELL PM, LAI HJ. Pubertal Height Growth and Adult Height in Cystic Fibrosis After Newborn Screening. **Pediatrics**.137(5):1–11. 20

7. Apêndice

I) AVALIAÇÃO DA ADESÃO PELO PACIENTE

As questões a seguir referem-se à frequência de utilização do tratamento para fibrose cística. Gostaríamos que você lesse com atenção cada uma destas questões e assinalasse a opção que melhor corresponde à frequência de seu tratamento. Caso o seu médico ou fisioterapeuta não tenha indicado o tratamento em questão, assinale a opção: e) não tenho indicação de usar.

1) Quais nebulizações você realiza?

- SF 0,9%, _____ vezes ao dia
- SSH 3%, _____ vezes ao dia
- SSH 5%, _____ vezes ao dia
- SSH 7%, _____ vezes ao dia
- alfa dornase (Pulmozyme), _____ vezes ao dia
- Não tenho indicação.

2) Você realiza nebulização com antibiótico inalatório?

- Colimicina, _____ vezes ao dia
- Tobramicina, _____ vezes ao dia
- Outros, _____
- Não tenho indicação.

3) Você realiza nebulização com medicamentos inalatórios broncodilatadores?

- Beta-2 Agonista Curta (FENOTEROL-BEROTEC- SALBUTAMOL-AEROLIM)
- Beta-2 Agonista Longa (FORMOTEROL-FORASEQ- SALMETEROL-SERETIDE)
- Anticolinérgico (ATROVENT-BROMETO)
- Não tenho indicação.

CLASSIFIQUE SUA ADESÃO

De uma maneira geral, como você classificaria a sua adesão à fisioterapia respiratória?

- d) Alta adesão – realizo todos os dias o tratamento recomendado pela fisioterapeuta, raramente deixo de realizar alguma sessão.
- e) Moderada adesão – realizo fisioterapia todos os dias, porém, frequentemente deixo de realizar o número de sessões recomendado.
- f) Baixa adesão– não consigo realizar a fisioterapia e o número de sessões recomendadas todos os dias.

De uma maneira geral, como você classificaria a sua adesão à terapia inalatória?

- d) Alta adesão – realizo todas as nebulizações recomendadas todos os dias, raramente deixo de realizar alguma.
- e) Moderada adesão – não realizo todas as nebulizações recomendadas durante o dia.
- a) Baixa adesão – não faço regularmente as nebulizações recomendadas.

II) FICHA DE COLETA DE DADOS GERAIS

1. Número do caso: _____
2. Data da avaliação: __/__/__
3. Sexo: (1) masculino; (2) feminino
4. Idade: _____ anos
5. Etnia: (1) caucasóide; (2) não-caucasóide
6. Estudante: (1) sim; (2) não

7. Grau de instrução:
 - (1) ensino fundamental incompleto;
 - (2) ensino fundamental completo;
 - (3) ensino médio incompleto;
 - (4) ensino médio completo;
 - (5) não alfabetizado

8. Renda familiar:
 - (1) até 1 salário mínimo;
 - (2) mais de 1 a 3 salários mínimos;
 - (3) mais de 3 a 5 salários mínimos;
 - (4) mais de 5 a 10 salários mínimos;
 - (5) mais de 10 salários mínimos.

9. Idade do diagnóstico de fibrose cística: _____ () anos () meses

10. Índice de massa corporal (IMC): _____ kg/m²
Classificação pelo percentil: _____
() Eutrófico () Risco nutricional () Desnutrido

11. Escore de Shwachman-Kulczycki:
 - a) Atividade geral: _____

- b) Exame físico: _____
- c) Nutrição: _____
- d) Exame radiológico do tórax: _____
- e) Escore total: _____

12. Espirometria:

- a) CVF: _____ litros
- b) CVF: _____ % do previsto
- c) VEF 1 : _____ litros
- d) VEF 1 : _____ % do previsto
- e) VEF 1 /CVF: _____
- f) VEF 1 /CVF: _____ % do previsto

13. SpO 2 em ar ambiente: _____%

14. Bacteriologia do escarro

- (1) S.aureus oxacilina sensível
- (2) S.aureus oxacilina resistente
- (3) H. Influenzae
- (4) P. aeruginosa não-mucoide
- (5) P.aeruginosa mucoide
- (6) Complexo B. cepacia
- (7) Outros: _____

15. Número de dias hospitalizado/ano: _____

Número de internações por ano: _____

III) **QUESTIONÁRIO DE RECOMENDAÇÕES DE FISIOTERAPIA**

As questões a seguir referem-se às recomendações que foram dadas ao paciente quanto à realização de terapia inalatória. Gostaríamos que você lesse com atenção cada uma destas questões e assinala-se a opção que melhor corresponde à sua recomendação.

Caso você não tenha indicado o tratamento em questão, assinale a opção:

f) não tem indicação de realizar.

1) Quais nebulizações o paciente tem indicação de realizar?

- SF 0,9%, _____ vezes ao dia
- SSH 3%, _____ vezes ao dia
- SSH 5%, _____ vezes ao dia
- SSH 7%, _____ vezes ao dia
- alfa dornase, _____ vezes ao dia
- O paciente não tem indicação.

2) O paciente tem indicação de realizar nebulização com antibiótico inalatório?

- Colimicina, _____ vezes ao dia
- Tobramicina, _____ vezes ao dia
- Outros, _____
- O paciente não tem indicação.

3) O paciente tem indicação de realizar medicamentos inalatórios broncodilatadores?

- Beta-2 Agonista Curta (FENOTEROL-BEROTEC- SALBUTAMOL-AEROLIM)
- Beta-2 Agonista Longa (FORMOTEROL-FORASEQ- SALMETEROL-SERETIDE)
- Anticolinérgico (ATROVENT-BROMETO)

De uma maneira geral, como você classificaria a adesão do paciente à fisioterapia respiratória?

- a) Alta adesão – realiza todos os dias o tratamento recomendado pela fisioterapeuta, raramente deixa de realizar alguma sessão.
- b) Moderada adesão – realiza fisioterapia todos os dias, porém, frequentemente deixa de realizar o número de sessões recomendado.
- c) Baixa adesão – não consegue realizar a fisioterapia e o número de sessões recomendadas todos os dias.

De uma maneira geral, como você classificaria a adesão do paciente à terapia inalatória?

- a) Alta adesão – realiza todas as nebulizações recomendadas todos os dias, raramente deixo de realizar alguma.
- b) Moderada adesão – não realiza todas as nebulizações recomendadas durante o dia.
- c) Baixa adesão – não faz regularmente as nebulizações recomendadas.

IV) TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA OS PAIS OU RESPONSÁVEL (MENORES DE 18 ANOS)

Estamos convidando a pessoa pela qual você é responsável a participar da pesquisa “Fisioterapia respiratória, terapia inalatória e qualidade de vida em pacientes pediátricos com Fibrose Cística”.

O tratamento recomendado para a criança ou adolescente com Fibrose Cística é intenso, necessita bastante dedicação, disciplina e apoio da família. A adesão ao tratamento relatada pelo próprio paciente nunca foi avaliada de forma sistemática nos pacientes pediátricos e adolescentes acompanhados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). A quantificação da não-adesão às recomendações fisioterapêuticas seria útil para desenvolver estratégias que melhorem a adesão e a qualidade de vida.

Os dados da consulta ambulatorial serão acessados e será preenchida pela equipe uma ficha de coleta de dados gerais. Após, um questionário será respondido pelo fisioterapeuta responsável pela consulta sobre as recomendações fisioterapêuticas para o tratamento e a terapia inalatória.

A seguir, você e seu filho (a) serão convidados (as) a se dirigirem a uma sala, sem a presença dos profissionais envolvidos no atendimento clínico, onde deverão responder a um questionário de avaliação de adesão ao tratamento fisioterapêutico e de terapia inalatória e outro de qualidade de vida.

Os questionários são objetivos facilitando as respostas, estima-se uma duração de 30 minutos a 1 hora.

Não são conhecidos riscos associados aos procedimentos previstos, porém podem ocorrer possíveis desconfortos por responderem questões pessoais e por demandar tempo de preenchimento dos questionários. A participação no estudo não trará benefício direto à criança/adolescente, porém contribuirá para o aumento do conhecimento sobre a adesão ao tratamento fisioterápico em paciente com Fibrose Cística.

Após a conclusão da pesquisa os resultados serão divulgados e poderão auxiliar na detecção de grupos de risco, onde futuramente poderemos traçar estratégias para aumentar a adesão ao tratamento e melhorar a qualidade de vida.

Os pesquisadores se comprometem em manter a confidencialidade dos dados de identificação pessoal dos participantes e os resultados serão divulgados de maneira agrupada, sem a identificação dos indivíduos que participaram do estudo. A digitação na base de dados será realizada por um membro da pesquisa não vinculado ao atendimento clínico da paciente, sem o conhecimento dos demais membros da equipe.

O participante não terá nenhum custo e não receberá nenhum tipo de pagamento. O Comitê de Ética e Pesquisa poderá ser contatado para esclarecimento de dúvidas através do telefone 33597640, das 8h às 17h, de segunda a sexta-feira. O documento será elaborado em duas vias, sendo uma delas entregue ao participante e outra mantida pelo grupo de pesquisadores.

Todas as dúvidas poderão ser esclarecidas antes e durante o curso da pesquisa, através de contato com o pesquisador responsável, Bruna Ziegler do Serviço de Fisioterapia, que poderá ser encontrada no 10º andar do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Internação Pediátrica, telefone 3359-8396.

Fica reservado a você e a seu filho(a) o direito de, a qualquer momento, retirar-se da pesquisa sem comprometer o acompanhamento com a equipe.

Nome _____ **do** _____ **participante**

Assinatura _____

Nome do responsável _____

Assinatura _____

Nome do pesquisador _____

Assinatura _____

Porto Alegre, _____ **de** _____ **de** _____.

**V) TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO
PARA O PROFISSIONAL FISIOTERAPEUTA**

Estamos convidando você a participar da pesquisa “Fisioterapia respiratória, terapia inalatória e qualidade de vida em pacientes pediátricos com Fibrose Cística”.

A adesão ao tratamento relatada pelo próprio paciente nunca foi avaliada de forma sistemática nos pacientes pediátricos e adolescentes acompanhados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). A quantificação da não-adesão às recomendações fisioterapêuticas seria útil para desenvolver estratégias que melhorem a adesão e a qualidade de vida.

Você responderá a um questionário preenchendo de forma objetiva as recomendações fisioterapêuticas e inalatórias orientadas na consulta ambulatorial para o paciente e seu familiar. Estima-se uma duração de 10 minutos para o preenchimento de cada questionário. Os pesquisadores se comprometem em manter a confidencialidade dos dados de identificação pessoal do participante.

Não são conhecidos riscos associados aos procedimentos previstos, a participação no estudo não está associada a nenhum tipo de avaliação profissional ou de desempenho, pode apenas demandar tempo de preenchimento dos questionários. A participação no estudo não trará benefício direto a você, porém contribuirá para o aumento do conhecimento sobre a adesão ao tratamento fisioterápico em paciente com Fibrose Cística.

O participante não terá nenhum custo e não receberá nenhum tipo de pagamento. O Comitê de Ética e Pesquisa poderá ser contatado para esclarecimento de dúvidas através do telefone 33597640, das 8h às 17h, de segunda à sexta-feira. Todas as dúvidas poderão ser esclarecidas antes e durante o curso da pesquisa, através de contato com o pesquisador responsável, Bruna Ziegler do Serviço de Fisioterapia, que poderá ser encontrada no 10º andar do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Internação Pediátrica, telefone 3359-8396.

Fica reservado a você o direito de, a qualquer momento, retirar-se da pesquisa sem comprometer o relacionamento com a equipe de pesquisadores.

Nome _____ **do** _____ **participante**

Assinatura _____

Nome do pesquisador _____

Assinatura _____

Porto Alegre, _____ **de** _____ **de** _____.

7. Anexos

I) Questionário de qualidade de vida - Crianças de 6 a 11 anos

Este questionário é formatado para o uso do entrevistador. Por favor, use esse formato para crianças mais jovens. Para crianças mais velhas, que parecem ser capazes

de ler e responder aos questionários sozinhas, como as de 12 a 13 anos, use este questionário na forma de autoavaliação.

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

Entrevistador: Por favor faça as seguintes perguntas:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia _____ Mês _____ Ano _____

B) Você é?

Menino Menina

C) Durante as **últimas duas semanas**, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

1 Branca 2 Negra 3 Mulata

4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

1 Infantil (jardim da infância) 2 1ª série 3 2ª série 4 3ª série

5 4ª série 6 5ª série 7 6ª série

8 7ª série 9 não está na escola

Entrevistador: Por favor leia o seguinte para a criança:

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

* Apresente o cartão laranja para a criança.

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

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

* Apresente o cartão azul para a criança.

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

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

* Apresente o cartão laranja para a criança.

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

“Fale-me se você acha que o que eu vou ler para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**”

Por favor assinale o quadrado da resposta da criança.

“Durante as **últimas duas semanas**”

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

Entrevistador: Mostre o cartão azul à criança. Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

“E durante **as últimas duas semanas**, diga-me com que frequência”

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

Entrevistador: Apresente o cartão laranja à criança.

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

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

“Durante as últimas duas semanas.”

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

Entrevistador: Apresente o cartão azul para a criança novamente. Assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

“Diga-me quantas vezes nas últimas duas semanas”

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

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

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO

II) Questionário de qualidade de vida - Crianças de 12 a 13 anos

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

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

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia ___ Mês____ Ano___

B) Você é?

Masculino Feminino

C) Durante **as últimas duas semanas**, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

1 Branca 2 Negra 3 Mulata

4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

1 5ª série 2 6ª série 3 7ª série 4 8ª série

5 1o colegial 6 não está na escola

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

Durante as últimas duas semanas:

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

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

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

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

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

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.
Diga-nos quantas vezes nas últimas duas semanas:

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

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

III) **Questionário de fibrose cística - Adolescentes e adultos
(pacientes acima de 14 anos)**

A compreensão do impacto que a sua doença e os seus tratamentos têm na sua vida diária pode ajudar a equipe profissional a acompanhar sua saúde e ajustar os seus tratamentos.

Por isso, este questionário foi especificamente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigado por completar o questionário.

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

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

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia ____ Mês ____ Ano ____

B) Qual o seu sexo?

Masculino Feminino

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

Sim Não

D) Qual o seu estado civil atual?

1 Solteiro(a) / nunca casou 2 Casado(a) 3 Viúvo(a)

4 Divorciado(a) 5 Separado(a)

6 2º casamento 7 Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

1 Branca 2 Negra 3 Mulata

4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

F) Qual foi o grau máximo de escolaridade que você completou?

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo

Escola Vocacional (Profissionalizante)

Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto

Curso Médio (colegial ou científico) Completo

Faculdade / Curso Superior

Não frequentou a escola

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

Vai à escola

- () Faz cursos em casa
- () Procura trabalho
- () Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)
- () Faz serviços em casa - período integral
- () Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde
- () Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

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

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

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

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

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

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre o seu estado de saúde nas **últimas duas semanas**:

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

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

14. Como você se sente em relação à comida?

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

4. Você sempre gosta de comer

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

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

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

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

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

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

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

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

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

Pensando sobre a sua saúde, durante **as últimas duas semanas**, indique na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são verdadeiras ou não:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar				
21. Eu tenho que me esforçar para comer				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria				
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros				
24. Eu acho que estou muito magro(a)				
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade				
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física				
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)				
28. Eu fico bastante com os meus amigos				
29. eu penso que a minha tosse incomoda os outros				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite				
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência				
32. Eu me sinto saudável				
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo freqüentar faculdade, casar, progredir no emprego)				
33. Eu levo uma vida normal				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

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

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

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

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

sempre frequentemente às vezes nunca

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

sempre frequentemente às vezes nunca

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

sempre frequentemente às vezes nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

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

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

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

Claro claro para amarelado amarelo esverdeado verde com traços de sangue não sei

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

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
44. Você tem tido chiado?				
45. Você tem tido falta de ar?				
46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?				
47. Você tem tido problema de gases?				
48. Você tem tido diarreia?				
49. Você tem tido dor abdominal?				
50. Você tem tido problemas alimentares?				

**Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO**

IV) Escore clínico de Shwachman-Kulczycki

Tabela 1 - Escore 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 e tônus.	Campos pulmonares limpos.
Bom (71-85)	20	Iritabilidade 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 da trama vasobrônquica.
Moderado (41-55)	10	Dispnéia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte.	Tosse frequente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidades do tórax. Baqueteamento 2 a 3+.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquiectasia.
Grave (≤40)	5 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, bronquiectasia.

FC: frequência cardíaca; e FR: frequência respiratória.