

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA INTEGRADA MULTIPROFISSIONAL EM SAÚDE
SAÚDE DA CRIANÇA – EDUCAÇÃO FÍSICA

Lucas Claiton Pontes

**ATIVIDADE FÍSICA, ESTADO NUTRICIONAL E FUNÇÃO PULMONAR DE
PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO: UMA
COORTE RETROSPECTIVA**

Porto Alegre
2021

Lucas Claiton Pontes

**ATIVIDADE FÍSICA, ESTADO NUTRICIONAL E FUNÇÃO PULMONAR DE
PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO: UMA
COORTE RETROSPECTIVA**

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado ao Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – ênfase em Saúde da Criança como requisito parcial para obtenção do título de Especialista em Saúde da Criança.

Orientadora: Dr^a. Ângela d'Avila Harthmann

Porto Alegre

2021

FICHA CATALOGRÁFICA

CIP - Catalogação na Publicação

Pontes, Lucas Claiton
ATIVIDADE FÍSICA, ESTADO NUTRICIONAL E FUNÇÃO
PULMONAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE
AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO: UMA COORTE RETROSPECTIVA /
Lucas Claiton Pontes. -- 2021.
38 f.
Orientadora: Ângela d'Avila Harthmann.

Trabalho de conclusão de curso (Especialização) --
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Hospital de
Clínicas de Porto Alegre, Residência Integrada
Multiprofissional em Saúde do Hospital de Clínicas de
Porto Alegre: Saúde da Criança e do Adolescente, Porto
Alegre, BR-RS, 2021.

1. Atividade física. 2. Estado nutricional. 3.
Fibrose cística. 4. Crianças. 5. Adolescentes. I.
Harthmann, Ângela d'Avila, orient. II. Título.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	5
1.1 JUSTIFICATIVA.....	6
1.2 PROBLEMA DE PESQUISA.....	6
1.3 HIPÓTESE	6
2 REFERENCIAL TEÓRICO	7
2.1 FIBROSE CÍSTICA.....	7
2.1.1 Etiologia	7
2.1.2 Diagnóstico	7
2.1.3 Fisiopatologia respiratória	8
2.1.4 Teste de função pulmonar	9
2.2 ATIVIDADE FÍSICA	10
3 OBJETIVOS	11
3.1 GERAL.....	11
3.2 ESPECÍFICOS	11
4 MÉTODO	12
4.1 TIPO DE ESTUDO E PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS.....	12
4.2 LOCAL	13
4.3 AMOSTRA	14
4.4 ANÁLISE DOS DADOS	14
4.5 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS.....	14
5 RESULTADOS	16
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	32
REFERÊNCIAS	33
ANEXO A- QUESTIONÁRIO INTERNO DE ATIVIDADE FÍSICA SEFTO/HCPA	36
ANEXO B- FORMULÁRIO DE COLETA DE DADOS DE PRONTUÁRIO	37
ANEXO C - TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS	38

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é um distúrbio genético de caráter autossômico recessivo e doença crônica que afeta principalmente os sistemas digestório e respiratório, prejudicando a absorção de nutrientes essenciais e favorecendo infecções pulmonares persistentes, devido mutações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR)* que causam disfunção da proteína CFTR, responsável pela condutância de íons de cloreto (Cl-) para superfície celular.⁽¹⁻³⁾

A FC é uma doença genética, mais frequente na população caucasiana. Estima-se que nos estados do sul do Brasil pode ser tão comum quanto na Escócia e norte da Europa, com tendência decrescente na incidência e frequência do Sul para o sudeste, consistente com a composição étnica da população.⁽⁴⁾

O comprometimento pulmonar é a principal causa de morbimortalidade na FC, pois a depuração mucociliar prejudicada favorece infecções bacterianas persistentes, ocasionando um processo inflamatório crônico e contribuindo para o declínio da função pulmonar e exacerbações da doença. Além disso, nos ductos pancreáticos o acúmulo de muco impede a liberação de enzimas digestivas responsáveis pela absorção de nutrientes essenciais, resultando em desnutrição e crescimento físico deficiente.^(5,6)

A prática de exercício físico favorece a mobilização do muco nos pulmões, aumentando a depuração mucociliar, melhorando a aptidão cardiorrespiratória e muscular, aumentando a capacidade ao exercício e prevenindo a osteoporose e doenças relacionadas à inatividade física, afetando de forma positiva o prognóstico e a qualidade de vida destes pacientes.⁽⁷⁾

Neste sentido, a prática de atividade física (AF) regular é um componente importante no tratamento da FC, e para crianças e adolescentes, muitos dos seus benefícios podem ser observados com uma média de 60 minutos de AF moderada à vigorosa, realizada diariamente, com benefícios adicionais à saúde quando realizada além de 60 minutos diários.^(8,9) Assim, sugere-se que maior tempo de envolvimento com atividade física e melhor estado nutricional, estão relacionados à um aumento na sobrevida de pacientes pediátricos com FC, a partir de redução no declínio da função pulmonar.

1.1 JUSTIFICATIVA

Estando o Serviço de Educação Física e Terapia Ocupacional (SEFTO) inserido na equipe de atendimento ambulatorial de pacientes pediátricos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) desde o ano de 2016, realizando orientações em relação à prática de AF e educação em saúde juntamente com a equipe multiprofissional, verificar o comportamento do tempo de envolvimento com AF ao longo dos anos, estado nutricional e a relação com os parâmetros de função pulmonar, é de grande relevância para a construção de evidências teóricas, tendo em vista a importância da prática de AF na melhora da composição corporal e qualidade de vida destes pacientes.

1.2 PROBLEMA DE PESQUISA

O maior tempo de envolvimento com atividade física e melhor estado nutricional demonstra relação com a redução no declínio da função pulmonar de pacientes pediátricos com Fibrose Cística?

1.3 HIPÓTESE

H0= O aumento no tempo de atividade física e/ou melhor estado nutricional de pacientes pediátricos com Fibrose Cística não estão associados à redução no declínio da função pulmonar destes pacientes.

H1= O aumento no tempo de atividade física e/ou melhor estado nutricional de pacientes pediátricos com Fibrose Cística estão associados à redução no declínio da função pulmonar e conseqüentemente maior sobrevida destes pacientes.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 FIBROSE CÍSTICA

2.1.1 Etiologia

A FC ou mucoviscidose foi identificada como um defeito genético em 1949 com base no padrão autossômico recessivo de herança da doença.^(10,11) Em 1986, a partir da verificação de altos níveis de sal no suor de pacientes com FC, estabeleceu-se que a anormalidade no transporte de líquidos e eletrólitos na glândula sudorípara ocorria devido impermeabilidade ao Cl⁻.⁽¹²⁾

Estudos posteriores forneceram evidências conclusivas de um defeito na permeabilidade do Cl⁻ nas membranas plasmáticas do pulmão, levando à hipótese de que seria um canal defeituoso de Cl⁻ situado nas membranas apicais da superfície pulmonar ou no epitélio glandular o responsável pela insuficiência respiratória, e que essa anormalidade poderia explicar as outras manifestações clínicas da FC.⁽¹¹⁾ Após a descoberta do transporte anormal de cloreto, em 1989 foi identificado o gene responsável pela doença.^(11,13–15)

Mutações podem afetar a proteína CFTR quantitativamente, qualitativamente ou de ambas as formas, sendo assim, agrupadas em diferentes classes. Mais de 1600 mutações são conhecidas, sendo a mutação mais comum, uma deleção que resulta na perda de fenilalanina na posição 508 do polipeptídeo *CFTR* ($\Delta F508$). Problemas na proteína CFTR afetam o equilíbrio de Cl⁻ e fluídos, fazendo com que o muco em vários órgãos torne-se espesso e pegajoso, predispondo à infecções pulmonares, manifestações respiratórias, nutricionais e gastrointestinais, endócrinas, e do sistema reprodutivo.⁽¹⁶⁾

2.1.2 Diagnóstico

O diagnóstico da FC é inicialmente realizado a partir da triagem neonatal, identificando os recém-nascidos com o risco de ter a doença. A triagem neonatal negativa não exclui o diagnóstico, e frente a duas dosagens positivas de tripsinogênio imunorreativo realiza-se o teste do suor para confirmação ou exclusão da doença. A dosagem de cloreto no suor ≥ 60 mmol/l, em duas amostras, confirma

o diagnóstico. E como alternativas, realiza-se testes genéticos e testes de função da proteína CFTR.⁽¹⁷⁾

2.1.3 Fisiopatologia respiratória

Apesar de a FC ser caracterizada por manifestações clínicas multissistêmicas (gastrointestinais, nutricionais, disfunções musculares, endócrinas e do aparelho reprodutor), o acometimento pulmonar é o principal responsável pela morbimortalidade destes pacientes.^(5,6,16)

O principal sintoma está relacionado aos pulmões, pois a redução na absorção de Cl⁻ e crescente absorção de sódio resultam em alterações da mucosa, tornando-a mais espessa e viscosa, prejudicando a depuração mucociliar, levando a um ambiente favorável à infecções persistentes, colonização bacteriana e inflamação das vias aéreas.⁽¹⁸⁾

As infecções crônicas das vias aéreas são normalmente causadas por um, ou mais de um conjunto característico de patógenos bacterianos que parecem ser adquiridos em uma sequência dependente da idade. Dos organismos bacterianos mais frequentemente identificados, que causam infecções das vias aéreas na FC, apenas o *Staphylococcus aureus* é geralmente considerado patogênico em indivíduos que não são imunocomprometidos. *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Haemophilus influenzae* não tipificável, *Stenotrophomonas maltophilia* e *Achromobacter xylosoxidans* são frequentemente considerados patógenos oportunistas.⁽¹⁹⁾

O curso clínico da doença pulmonar é influenciado por infecções bacterianas e pela inflamação crônica das vias aéreas, que induzem danos estruturais permanentes das vias aéreas, prejudicando a função pulmonar, predispondo ao aprisionamento aéreo e modificando a complacência do sistema respiratório, com aumento do trabalho respiratório e diminuição da força dos músculos inspiratórios, podendo causar, se não controlada, insuficiência respiratória e morte.^(20,21)

As exacerbações pulmonares ocorrem quando os sintomas da infecção se tornam mais graves, tornando o uso de antibióticos parte essencial do tratamento.⁽²²⁾ Os ciclos crônicos de inflamação e destruição tissular causam redução do tecido pulmonar funcional e, ocasionalmente insuficiência ventilatória. Neste sentido, exacerbações pulmonares apresentam-se clinicamente com alterações na tosse,

produção de escarro, dispneia, diminuição do apetite, perda de peso e diminuição dos parâmetros espirométricos.^(5,19)

2.1.4 Teste de função pulmonar

A realização de exames de radiografia de tórax e os testes de função pulmonar são essenciais e necessários para o manejo adequado do paciente com FC. A espirometria é um dos testes mais importantes para o estudo da função pulmonar. Recomenda-se a realização da espirometria, com e sem o uso de broncodilatadores, a partir dos 5 anos de idade em toda visita clínica ou no mínimo duas vezes ao ano.⁽²³⁾

Entre os parâmetros mais importantes avaliados durante o exame de espirometria, destacam-se a Capacidade Vital Forçada (CVF), que refere-se ao volume máximo de ar exalado com máximo esforço após uma inspiração máxima, e o Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo (VEF_1), que representa o volume de ar exalado no primeiro segundo durante a manobra de CVF.^(17,24)

O VEF_1 apresenta-se reduzido na maioria dos pacientes com doença pulmonar obstrutiva, enquanto nos pacientes com doenças restritivas o seu valor pode estar normal ou reduzido, apesar da CVF estar geralmente reduzida. Assim, é importante considerar a relação VEF_1/CVF (Índice de Tiffeneau), considerado por vários autores como um teste de alta sensibilidade para detecção de obstrução e classificação da gravidade da obstrução.⁽²³⁾

Além destes parâmetros, o Fluxo Expiratório Forçado entre os 25-75% da CVF (FEF_{25-75}) destaca-se como um parâmetro útil para avaliar a permeabilidade das vias aéreas periféricas, porque representa fluxos em baixos volumes, nos quais a resistência das pequenas vias aéreas influi consideravelmente. No entanto, é um parâmetro controverso, que embora considerado por alguns como mais sensível para avaliação de obstrução, outros o consideram como um parâmetro que não acrescenta mais informações do que a avaliação do VEF_1 e do índice de Tiffeneau, sendo redundante sua determinação.⁽²³⁾

2.2 ATIVIDADE FÍSICA

Em crianças e adolescentes, muitos dos benefícios da AF são observados com uma média de 60 minutos de atividade moderada à vigorosa, realizada diariamente, com benefícios adicionais à saúde quando realizada além dos 60 minutos diários.^(8,9)

A prática de AF é um componente importante no tratamento da FC, e sugere-se que suas intervenções contemplem exercícios aeróbicos e resistidos, favorecendo melhor aptidão aeróbia e muscular.⁽⁷⁾ No tratamento da FC recomenda-se a prática de exercício físico com frequência de 3 à 5 vezes por semana, com duração de 20-30 min, inclusive durante internações, sendo seus benefícios observados normalmente a partir de seis semanas.⁽¹⁷⁾

O exercício físico aeróbico pode seguramente ser recomendado para pacientes com FC.⁽²⁵⁾ Correr, caminhar, nadar, andar de bicicleta e jogar futebol são atividades sugeridas por no mínimo 20 minutos, pelo menos três vezes na semana para crianças e adolescentes com FC e grau de comprometimento pulmonar leve a moderado (VEF₁ maior ou igual a 40% do predito).⁽²⁶⁾ Estes exercícios quando realizados de maneira adequada, melhoram a capacidade cardiopulmonar, a funcionalidade, a tolerância ao exercício e a sensação de bem-estar de crianças com doença pulmonar.^(25,27)

O treinamento resistido é o melhor programa de exercício para aumentar o VEF₁, a massa corporal, a massa isenta de gordura e a força muscular de membros inferiores.^(28,29) Exercícios resistidos para a membros superiores, tronco e abdominais, aumentam a pressão intratorácica, facilitando a eliminação do muco e em conjunto com exercícios fisioterapêuticos, melhoram a elasticidade e a mobilidade da parede torácica.⁽³⁰⁾

Tal modalidade de exercícios tem grande importância para a terapia dos pacientes com FC, porque a desnutrição e o processo inflamatório do pulmão levam à diminuição da massa corporal magra, apontada como principal fator da diminuição da capacidade para o exercício em indivíduos com FC.⁽³¹⁾ Desta maneira, aumentar a força da musculatura periférica e da musculatura respiratória é fundamental para melhorar a aptidão física.⁽³²⁾

Como a função pulmonar é determinante para o prognóstico em pacientes com FC, qualquer intervenção que preserve ou melhore a função pulmonar em longo

prazo tem papel fundamental no tratamento da doença.⁽³³⁾ Nesse sentido, se torna fundamental a presença do Profissional de Educação Física para orientação, prescrição, periodização e adaptação de exercícios e atividades físicas para pacientes com FC, objetivando a melhora da aptidão muscular e cardiopulmonar, e conseqüentemente afetando o estado nutricional e função pulmonar.

3 OBJETIVOS

3.1 GERAL

Verificar a existência de associação entre atividade física, estado nutricional e função pulmonar de pacientes com FC do ambulatório pediátrico de pneumologia do HCPA no período entre fevereiro de 2015 e fevereiro de 2020.

3.2 ESPECÍFICOS

a) Descrever a evolução do nível de atividade física, estado nutricional e função pulmonar de pacientes com Fibrose Cística no período entre 2015 e 2020.

b) Avaliar a correlação entre atividade física e estado nutricional com os parâmetros espirométricos de VEF₁, CVF, Índice de Tiffeneau (VEF₁/CVF%) e FEF_{25-75%} no período entre 2015 e 2020.

4 MÉTODO

4.1 TIPO DE ESTUDO E PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS

Trata-se de um estudo de coorte retrospectivo. A técnica empregada foi a de análise de dados secundários. Os dados avaliados foram obtidos através da análise de prontuários e avaliações de consultas ambulatoriais realizadas no período entre fevereiro de 2015 e fevereiro de 2020 (um ano antes da inserção da equipe de educação física nos atendimentos, e ao longo dos anos subsequentes à inserção). Os dados coletados foram os seguintes: idade, sexo, grupo étnico, dados antropométricos, infecção bacteriológica crônica, genótipo da doença, função pulmonar por meio de exames de espirometria, estado nutricional e tempo de AF considerando atividades escolares e extracurriculares.

Os dados antropométricos foram coletados a partir das evoluções da equipe de nutrição, avaliados por nutricionistas integrantes da equipe multiprofissional do ambulatório de FC. Na ausência de evolução da nutrição na respectiva data do exame de espirometria, foram considerados os dados antropométricos constantes no exame. Para determinação do estado nutricional, foram utilizados os valores de percentis (P) e de escore-z (Z) dos indicadores de estatura para idade (E/I) e índice de massa corporal para a idade (IMC/I), a partir do programa *WHO AnthroPlus v1.0.4*, utilizando curvas de referência propostas pela OMS (2007)⁽³⁴⁾ e protocolo de classificação específico para crianças e adolescentes com Fibrose Cística: desnutrição (IMC < P10 ou < Z-1,28), risco nutricional (IMC P10 – P25), eutrófico (IMC P25 – P50 ou Z-0,67 – Z0), ótimo (IMC P50 – P85 ou Z0 – Z+1), sobrepeso (IMC P85 – P97 ou Z1 – Z2) e obesidade (IMC > P97 ou > Z2).

A AF foi avaliada a partir da análise de dados constantes nas evoluções ambulatoriais das equipes de educação física (nos anos de 2016 à 2020) e de outros profissionais, como enfermeiros, assistentes sociais, nutricionistas e fisioterapeutas (no ano de 2015). Foi quantificada a frequência e duração em minutos de atividades escolares e extracurriculares (realizadas em academias ou de forma independente), e estratificadas seguindo recomendações propostas por *guidelines* de AF.^(8,9)

Com relação aos parâmetros clínicos e espirométricos, foi utilizado um instrumento para a coleta de dados de prontuários (Anexo B), e foram extraídas informações sobre: idade, idade de diagnóstico, sexo, etnia, infecção crônica, genótipo da doença e função pulmonar, que foi verificada através dos indicadores de

CVF, VEF1, Índice de Tiffeneau e FEF_{25-75%}, obtidos a partir do melhor exame anual de espirometria (melhor escore-z do VEF1), realizados durante o período de 2015 a 2020, na Unidade de Fisiologia Pulmonar (Laboratório de Função Pulmonar) do Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, aplicando-se os valores de referência estabelecidos pelas equações de predição da *Global Lung Function Initiative (GLI)* de 2012.⁽³⁵⁾

Para avaliação da infecção bacteriológica, foram avaliados exames de cultura de escarro por expectoração, raspado de orofaringe ou lavado broncoalveolar. A infecção bacteriológica crônica foi determinada quando houveram duas ou mais culturas positivas em um período de doze meses em amostras coletadas com intervalos de pelo menos três meses, e especificamente para *Pseudomonas aeruginosa*, três culturas positivas em um período de seis meses consecutivos.

4.2 LOCAL

O estudo foi realizado no ambulatório de Pneumologia localizado na zona 4 do HCPA, onde é prestada assistência multiprofissional através de consultas agendadas em 66 especialidades. O Serviço de Ambulatório intermedia as consultas com a Secretaria Municipal de Saúde de Porto Alegre, controla mensalmente a ocupação e produção das salas do ambulatório e gerencia as agendas e a programação das consultas, conforme as normas estabelecidas pelo hospital. O Serviço de Pneumologia tem como objetivo prevenir, diagnosticar e tratar doenças pulmonares de pacientes ambulatoriais e internados. Conta com ambulatórios de pneumologia geral, asma, circulação pulmonar, doenças pulmonares difusas, doença pulmonar obstrutiva crônica, neoplasias pulmonares, sono, tabagismo, transplante de pulmão e FC.

O profissional de educação física atua nas consultas ambulatoriais de pacientes com FC realizando educação em saúde, orientações para a prática adequada de AF, propondo estratégias para uma vida mais ativa e saudável, articulações com a rede de saúde e encaminhamentos para outras especialidades de saúde.

4.3 AMOSTRA

No ambulatório de Pneumologia, a equipe do SEFTO, realiza em média, 23 consultas por mês de pacientes com FC. O número de pacientes do banco de dados do serviço é atualmente composto por 79 indivíduos. Neste estudo, foram avaliados todos os pacientes atendidos pelo serviço em consultas ambulatoriais, com idade entre 5 e 14 anos no ano de 2015 e que realizaram no mínimo um exame de espirometria por ano, no período entre fevereiro de 2015 e fevereiro de 2020, totalizando 26 pacientes na amostra após aplicação dos critérios de exclusão, detalhados abaixo.

Critérios de exclusão: pacientes em fila para transplante pulmonar, histórico de gravidez ou gestantes, doença psiquiátrica associada, falecimento durante o período de análise, absenteísmo escolar e exames de espirometrias incompletos ou que não cumpram os critérios de aceitabilidade de acordo com as Diretrizes Brasileiras para Teste de Função Pulmonar.^(18,19)

4.4 ANÁLISE DOS DADOS

A coleta e análise dos dados foi realizada através do programa estatístico Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 18.0. Para as variáveis contínuas, foram definidas média e desvio padrão ou mediana e intervalo interquartil; variáveis categóricas foram descritas como frequência e percentuais. Para a associação entre as variáveis quantitativas foi utilizada a correlação de Pearson. Para comparação entre os grupos de atividade física, utilizou-se o teste exato de Fisher, para comparações múltiplas, o teste de Bonferroni. E para a função pulmonar foi ajustado um modelo estatístico misto onde cada parâmetro pulmonar foi avaliado considerando o ano de realização do exame e variáveis de estado nutricional e tempo de atividade física semanal como variáveis independentes.

4.5 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O estudo atende às normas para realização de pesquisa, com base na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde, que regulamenta a ética em pesquisa envolvendo seres humanos.⁽³⁶⁾ Os pesquisadores

assinaram o Termo de Compromisso para Utilização de Dados da instituição (Anexo C), a fim de garantir a privacidade e a confidencialidade das informações coletadas.

O projeto de pesquisa foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, submetido ao sistema Web GPPG (Grupo de Pesquisa e Pós-graduação) e iniciou somente após sua aprovação.

Esta proposta apresentou risco mínimo aos participantes. Foi incluído como risco a quebra de confidencialidade. Para minimizar este risco, os pesquisadores foram os únicos a terem acesso aos dados e realizaram todas as providências necessárias para manter o sigilo. Por não haver nenhum tipo de interferência na rotina do paciente, desconhecemos riscos diretos ou indiretos para a população estudada.

5 RESULTADOS

ATIVIDADE FÍSICA, ESTADO NUTRICIONAL E FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO: UMA COORTE RETROSPECTIVA

VOLUME OF PHYSICAL ACTIVITY, NUTRITIONAL STATUS AND PULMONARY FUNCTION OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS FROM PEDIATRIC AMBULATORY: A RETROSPECTIVE COHORT

Lucas Claiton Pontes, Ângela d'Avila Harthmann

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva que afeta principalmente os sistemas digestório e respiratório, sendo a prática de atividade física (AF) e o estado nutricional importantes aliados para melhora da aptidão física relacionada à saúde. **Objetivo:** Verificar a relação entre AF, estado nutricional e função pulmonar de crianças e adolescentes com FC. **Métodos:** Estudo de coorte retrospectivo realizado a partir de análise de dados de prontuários de crianças e adolescentes (mediana de idade=11,53; amplitude interquartil=4,95) entre os anos de 2015 e 2019. Foram avaliadas características demográficas, estado nutricional, tempo de AF semanal, infecção crônica e função pulmonar. **Resultados:** Foram avaliados 26 pacientes. Ao longo dos anos, houve aumento nos valores médios de tempo de AF semanal, apresentando médias mais altas nos anos subsequentes ao ano de 2015 e atingindo 432,88±232 minutos no ano de 2019. Apesar do aumento no volume de AF, não houve associação significativa entre volume de AF e função pulmonar. O escore-z do índice de massa corporal para a idade (IMC/I) demonstrou associação positiva significativa com o VEF1 ($p=0,002$), e quando considerado as categorias do IMC/I, pacientes abaixo do peso demonstraram menor VEF1 ($p=0,017$). **Conclusão:** Não foi possível observar uma relação entre o volume de AF e a função pulmonar. Entretanto, sugere-se que a melhor aptidão muscular obtida pela prática de exercícios físicos, pode influenciar no IMC e consequentemente afetar a função pulmonar.

Palavras-chave: Atividade física. Estado nutricional. Fibrose Cística. Função Pulmonar. Crianças. Adolescentes.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease that mainly affects the digestive and respiratory systems, and physical activity (PA) and nutritional status are important allies for improving health-related physical fitness. **Objective:** To verify the relationship between PA, nutritional status and lung function of children and adolescents with CF. **Methods:** Retrospective cohort study carried out by analyzing data from medical records of children and adolescents (median age = 11.53; interquartile range = 4.95) between the years 2015 and 2019. Demographic characteristics, nutritional status, weekly PA time, chronic infection and lung function were evaluated. **Results:** 26 patients were evaluated. Over the years, there was an

increase in the mean values of weekly PA time, with higher averages in the years following the year 2015 and reaching 432.88 ± 232 minutes in the year 2019. Despite the increase in the volume of PA, there was no significant association between PA volume and lung function. The z-score of the body mass index (BMI) for age demonstrated a significant positive association with FEV₁ ($p = 0.002$), and when considering the BMI for age categories, underweight patients showed lower FEV₁ ($p = 0.017$). **Conclusion:** It was not possible to observe a relationship between PA volume and lung function. However, it is suggested that the best muscle fitness obtained by practicing physical exercises, may influence BMI and indirectly affect lung function.

Keywords: Physical activity. Nutritional status. Cystic fibrosis. Lung function. Children. Adolescents.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva e multissistêmica causada por mutações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) que comprometem o funcionamento da proteína CFTR codificada por este gene o qual é responsável pela condutância de íons de cloreto (Cl⁻) para a superfície da célula.^(1,2) É uma doença mais frequente em caucasianos e estima-se que no Brasil a incidência seja de 1:7.576 nascidos vivos. Entretanto, devido as variações da composição étnica da população, observa-se uma tendência decrescente do sul para o sudeste do país.^(3,4)

Mutações no CFTR prejudicam a secreção de Cl⁻, a reabsorção de sódio (Na⁺) e o transporte de água. Sem Na⁺ para atrair água para a superfície da célula, ocorre aumento da viscosidade do muco, afetando principalmente os sistemas digestório e respiratório.^(5,6) O comprometimento respiratório é a principal causa de morbimortalidade na FC. A deficiência ou expressão reduzida de CFTR nas células epiteliais das vias aéreas causam desidratação, afetando o movimento ciliar e subsequente eliminação do muco.⁽⁷⁾ A depuração mucociliar prejudicada, favorece infecções bacterianas persistentes, sobretudo por *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Burkholderia cepacia*, ocasionando um processo inflamatório crônico e contribuindo para o declínio da função pulmonar e exacerbações da doença.⁽⁸⁻¹¹⁾

No pâncreas, o acúmulo de muco causa destruição do tecido exócrino e obstrução dos ductos pancreáticos, predispondo ao desenvolvimento de diabetes mellitus relacionado à FC. Além disso, impede a liberação de enzimas digestivas

responsáveis pela absorção de alimentos e nutrientes essenciais, resultando em desnutrição e crescimento físico deficiente.⁽¹²⁾

A progressão da doença a partir do aumento da atividade catabólica e inflamatória pulmonar somada ao quadro de má absorção nutricional, favorece a redução de massa muscular causando fraqueza muscular esquelética e intolerância ao exercício, afetando a sobrevida destes pacientes.^(13,14) Neste sentido, ressalta-se que evidências na literatura demonstram a importância da prática de atividade física (AF) regular e do acompanhamento do estado nutricional, a partir dos dados antropométricos e do índice de massa corporal para idade (IMC/I), para o manejo clínico de doenças crônicas como a FC.^(3,15)

A partir da prática de exercício físico, ocorre mobilização do muco nos pulmões, aumentando a depuração mucociliar; melhora do nível de aptidão cardiorrespiratória e muscular, melhorando a capacidade ao exercício; prevenção de osteoporose e doenças relacionadas à inatividade física, afetando de forma positiva o prognóstico e a qualidade de vida destes pacientes.⁽¹⁵⁾

Em crianças e adolescentes, muitos dos benefícios da AF são observados com uma média de 60 minutos diários de AF moderada à vigorosa, com benefícios adicionais à saúde quando realizada além deste tempo.^(16,17) Assim, este estudo tem por objetivo verificar a relação entre o tempo de envolvimento com AF, estado nutricional e função pulmonar de crianças e adolescentes com FC, acompanhados em consultas ambulatoriais de um Hospital de referência do sul do Brasil.

MÉTODOS

Estudo de coorte retrospectivo realizado a partir de análise de dados de prontuários de crianças e adolescentes em acompanhamento ambulatorial de um centro de referência para o tratamento da FC do estado do Rio Grande do Sul, Brasil.

A coleta de dados foi realizada através da revisão de prontuários de pacientes que tiveram consultas ambulatoriais no período entre fevereiro de 2015 e fevereiro de 2020. Foram incluídas crianças e adolescentes de ambos os sexos, com idade entre 5 e 14 anos no ano de 2015, diagnosticadas com FC através de teste de suor ou teste genético. Este período foi definido para avaliar o comportamento dos pacientes com relação à AF um ano antes da inserção do Serviço de Educação Física no ambulatório (2015) e no decorrer dos anos, a partir da sua inserção (2016).

Além de informações sobre AF, foram avaliados o estado nutricional e a função pulmonar, resultando em 26 pacientes na amostra de um total de 79 pacientes em acompanhamento ambulatorial com a equipe do Serviço de Educação Física e Terapia Ocupacional do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Os critérios de exclusão foram: pacientes em fila para transplante pulmonar, histórico de gravidez ou gestantes, doenças psiquiátricas associadas, falecimento durante o período de análise, absenteísmo escolar, e exames de espirometrias incompletos ou que não cumpriam os critérios de aceitabilidade de acordo com as Diretrizes Brasileiras para Teste de Função Pulmonar.^(18,19)

Para os parâmetros clínicos e de função pulmonar, foram extraídas dos prontuários informações sobre idade de diagnóstico, sexo, genótipo da doença, infecção bacteriológica crônica e exames de espirometria com prova farmacodinâmica. Para avaliação da infecção bacteriológica, foram avaliados exames de cultura de escarro por expectoração, raspado de orofaringe ou lavado broncoalveolar. A infecção bacteriológica crônica foi determinada quando houveram duas ou mais culturas positivas em um período de doze meses em amostras coletadas com intervalos de pelo menos três meses, e especificamente para *Pseudomonas aeruginosa*, três culturas positivas em um período de seis meses consecutivos.⁽²⁰⁾

Para avaliação da função pulmonar foi selecionado o melhor exame realizado durante o ano, totalizando 130 exames de espirometria. Os exames de espirometria foram realizados na Unidade de Fisiologia Pulmonar (Laboratório de Função Pulmonar) do Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e foram avaliados os parâmetros de Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo (VEF_1), índice de Tiffeneau (VEF_1/CVF) e Fluxo Expiratório Forçado entre 25 e 75% da CVF ($FEF_{25-75\%}$).

Para a determinação do melhor exame, foram considerados os melhores valores de escore-z do VEF_1 , utilizando-se os valores de referência estabelecidos pelas equações de predição da Global Lung Function Initiative (GLI-2012)⁽²¹⁾ e calculados utilizando o programa *GLI2012_DataConversion versão 1.3.4*.⁽²²⁾

A determinação e classificação dos distúrbios ventilatórios foi realizada de forma conjunta a um médico pneumologista pediátrico, pertencente ao Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. A obstrução das vias aéreas foi diagnosticada de acordo com a recomendação da ATS/ERS, utilizando como

definição o $VEF_1/CVF < LIN$ (limite inferior da normalidade), isto é, $\text{escore-z} < -1.645$.^(21,23) Na classificação da severidade da obstrução da via aérea foram considerados os valores de escore-z do VEF_1 e classificados em cinco categorias: Leve ($Z \geq -2$), Moderado ($Z \leq -2,5$ e < -2), Moderadamente severo ($Z \leq -3$ e $< -2,5$), Severo ($Z \leq -4$ e < -3) e Muito severo ($Z < -4$).⁽²⁴⁾

Para avaliação da resposta ao broncodilatador, utilizou-se a porcentagem de aumento em relação ao valor basal do VEF_1 ou CVF, sendo considerado significativo quando superior à 7% para os pacientes com distúrbio ventilatório e $\geq 12\%$ para os pacientes com espirometria normal.⁽¹⁹⁾

A coleta dos dados de AF foi obtida através das evoluções ambulatoriais das equipes de educação física (nos anos de 2016 à 2020) e de outros profissionais, como enfermeiros, assistentes sociais, nutricionistas e fisioterapeutas (no ano de 2015). Foram quantificadas a frequência e duração total em minutos de AF semanal, considerando atividades escolares e extracurriculares (realizadas em momentos de lazer, em academias ou de forma independente). O tempo de AF total foi avaliado seguindo as recomendações de AF propostas pela OMS, onde se propõe 300 minutos de AF semanal. Assim, a amostra foi dividida em dois grupos: um grupo com volume menor que 300 minutos ($AF < 300$) e outro com volume maior ou igual a 300 minutos ($AF \geq 300$).

As medidas antropométricas foram coletadas nas evoluções da equipe de nutrição ou dados constantes nos exames de espirometria, coletadas por nutricionistas ou médicos integrantes da equipe multiprofissional do ambulatório. Para determinação do estado nutricional, foram utilizados os valores de percentis e de escore-z dos indicadores de estatura para idade (E/I) e índice de massa corporal para a idade (IMC/I), a partir do programa *WHO AnthroPlus v1.0.4*, calculados utilizando as curvas de referência propostas pela OMS (2007)⁽²⁵⁾ e o seguinte protocolo de classificação: desnutrição (IMC $< P10$ ou $< Z-1,28$), risco nutricional (IMC $P10 - P25$), eutrófico (IMC $P25 - P50$ ou $Z-0,67 - Z0$), ótimo (IMC $P50 - P85$ ou $Z0 - Z1$), sobrepeso (IMC $P85 - P97$ ou $Z1 - Z2$) e obesidade (IMC $> P97$ ou $> Z2$). Com base no protocolo da OMS, os sujeitos da amostra foram classificados em três categorias para análise: abaixo do peso, peso normal ou eutrófico, e acima do peso.

As análises estatísticas foram realizadas através do programa estatístico Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 18.0. Para as variáveis

contínuas, foram definidas média e desvio padrão ou mediana e intervalo interquartil; e variáveis categóricas, frequência e percentuais. Para a associação entre as variáveis foi utilizada a correlação linear de Pearson e para comparações múltiplas, o teste de Bonferroni. Para comparações entre os grupos de atividade física, o teste de Fisher. Para a função pulmonar foi ajustado um modelo misto de medidas repetitivas onde modelou-se cada parâmetro pulmonar considerando o ano de realização do exame e as variáveis de escore-z do IMC/l e volume total de AF semanal como variáveis independentes.

O estudo foi realizado de acordo com as normas para realização de pesquisa, com base na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde.⁽²⁶⁾ Os pesquisadores assinaram o Termo de Compromisso para Utilização de Dados da instituição, a fim de garantir a privacidade e a confidencialidade das informações coletadas, e o projeto de pesquisa foi encaminhado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Hospital de Clínicas de Porto Alegre sob o número: 2019-0811.

RESULTADOS

A amostra estudada compreendeu 26 crianças e adolescentes, sendo 17 (65,4%) do sexo feminino e 9 (34,6%) do sexo masculino, com mediana de idade 11,53 (4,95) anos no início do estudo. O genótipo heterozigoto para mutação Delta F508 foi a mais presente, correspondendo a 57,7% (n=15) dos pacientes e a infecção bacteriológica crônica por *Staphylococcus aureus* correspondeu à 76,9% (n=20). Apenas um paciente apresentou infecção crônica por *Pseudomonas aeruginosa* no início do estudo. As características antropométricas, clínicas e de função pulmonar da amostra são apresentadas detalhadamente na **Tabela 1**.

Em relação aos parâmetros de função pulmonar, no ano de 2015, 17 (65,4%) pacientes apresentavam exames de espirometria com valores dentro da normalidade, 5 (19,2%) apresentavam exames com distúrbio ventilatório obstrutivo e 4 (15,4%) pacientes com distúrbio ventilatório restritivo. A média do VEF₁ era de 2,01±0,66 litros, com escore-z -0,704±1,423; a CVF era de 2,45±0,79 litros, com escore-z -0,225±1,189; o índice de Tiffeneau 0,82±0,07 com escore-z -0,871±1,185; e o FEF_{25-75%} era de 2,05±0,97 litros por segundo, com escore-z -1,236±1,468. Ao longo dos anos, houve redução dos parâmetros de função pulmonar, apresentando uma redução estatisticamente significativa dos parâmetros de escore-z do VEF₁

($p=0,010$) e $FEF_{25-75\%}$ ($p=0,006$) quando comparado os anos de 2015 e 2019. Em 2019, as médias de escore-z dos parâmetros de função pulmonar eram de $1,393\pm 1,501$ para o VEF_1 ; $-0,527\pm 0,903$ para CVF; $-1,432\pm 1,307$ para o índice de Tiffeneau; e $-1,944\pm 1,582$ para o $FEF_{25-75\%}$.

Seguindo as recomendações de AF propostas pela OMS, onde se propõe 300 minutos de AF semanal, a amostra apresentou alterações no nível de AF durante o período de análise. No ano de 2015, a média era de $261,35\pm 96,24$ minutos e o grupo $AF < 300$ representava 19 pacientes (73%), enquanto o grupo $AF \geq 300$ era composto por apenas 7 pacientes (26,9%). A partir de 2016, houve aumento estatisticamente significativo nos valores da média do volume total de AF semanal, permanecendo com médias mais altas nos anos subsequentes. Em 2019, a média foi de $432,88\pm 232$ minutos, sendo que 17 pacientes (65,4%) apresentavam volume semanal ≥ 300 minutos e 9 pacientes (34,6%) um volume semanal < 300 minutos. No entanto, apesar de haver aumento no volume total de AF ao longo dos anos, não houve associação significativa entre as variáveis de volume de AF e os parâmetros de função pulmonar. A média dos parâmetros de função pulmonar de acordo com os grupos de AF podem ser observadas no **Quadro 1**.

Em relação ao estado nutricional, no ano de 2015, a média do escore-z do IMC/I era de $0,117\pm 0,77$; 17 pacientes (65,4%) eram classificados como eutróficos, 4 pacientes (15,4%) estavam acima do peso e 5 pacientes (19,2%) apresentavam peso abaixo do ideal. Apenas um paciente apresentou baixa estatura ($E/I < \text{Percentil } 5$), mantendo esta condição até o final do período de estudo. Ao longo dos anos, não houveram diferenças significativas no escore-z do IMC/I. E em 2019, a média era de $0,051\pm 0,824$; 5 pacientes (19,2%) apresentavam peso abaixo do ideal, 18 pacientes (69,2%) eram eutróficos e apenas 3 pacientes (11,5%) estavam acima do peso.

No modelo misto de medidas repetitivas, o escore-z do IMC/I demonstrou associação positiva estatisticamente significativa com os parâmetros de VEF_1 ($p=0,002$) e CVF ($p=0,001$) ao longo dos anos. As relações ano a ano podem ser observadas na **tabela 2** onde constam as correlações de Pearson entre o escore-z do IMC/I e os parâmetros de função pulmonar. Quando avaliado o IMC/I classificado por categorias, o modelo demonstrou que pacientes que estavam abaixo do peso demonstraram menor VEF_1 ($p=0,017$), sendo esta associação estatisticamente significativa nos anos de 2018 e 2019. Pacientes com desnutrição ou em risco nutricional apresentaram uma diferença de $-0,970$ no escore-z do VEF_1 quando

comparados à pacientes acima do peso, havendo uma diferença ainda maior no ano de 2019 (-1,78; p=0,14).

TABELA 1. Características da amostra na linha de base de acordo com volume de atividade física semanal.

Características	Volume de atividade física semanal		Total N=26	p=
	< 300 min N=19	≥ 300min N=7		
Idade^a	10,98 (4,63)	12,80 (6,41)	11,53 (4,95)	0,285
Sexo^b				
Masculino	7 (36,8%)	2 (28,6%)	9 (34,6%)	
Feminino	12 (63,2%)	5 (71,4%)	17 (65,4%)	
Peso (kg)^a	35,80 (17,50)	38,00 (28,70)	36,10 (18,63)	0,750
Estatura (cm)^a	144,5 (21,0)	151,0 (40,5)	146,3 (24,9)	0,686
IMC/I (Escore-Z):^a	0,3200 (1,28)	0,0100 (1,30)	0,14 (1,25)	0,470
Classificação do IMC/I^b				
Abaixo do peso (<Z-0,67)	4 (21,1%)	1 (14,3%)	5 (19,2%)	
Eutrófico (Z-0,67 – Z1)	12 (63,2%)	5 (71,4%)	17 (65,4%)	
Acima do peso (>Z1)	3 (15,8%)	1 (14,3%)	4 (15,4%)	
Mutação^b				
Delta F508 Homozigoto	4 (21,1%)	3 (42,9%)	7 (26,9%)	
Delta F508 Heterozigoto	11 (57,9%)	4 (57,1%)	15 (57,7%)	
Outras mutações	4 (21,1%)	0 (0,0%)	4 (15,4%)	
Função Pulmonar:^a				
VEF₁ (L)	2.01 (0.48)	2.65 (1.63)	2.015 (1.26)	0,583
Variação	0.88 – 3.19	1.12 – 3.03	0.88 – 3.19	
VEF₁ (escore-z)	-0.8980 (2.79)	-1.0703 (1.78)	-0.9632 (2.45)	0,840
Variação	-2.57 – 2.01	-2.77 – 1.58	-2.77 – 2.01	
CVF (L)	2.55 (0.79)	3.18 (1.84)	2.560 (1.29)	0,623
Variação	1.00 – 3.48	1.33 – 3.79	1.00 – 3.79	
CVF (escore-z)	0.0048 (1.68)	-0.2324 (1.14)	-0.1417 (1.41)	0,840
Variação	-2.92 – 1.56	-1.27 – 0.76	-2.92 – 1.56	
VEF₁/CVF	0.84 (0.08)	0.84 (0.15)	0.84 (0.09)	0,794
Variação	0.65 – 0.98	0.69 – 0.95	0.65 – 0.98	
VEF₁/CVF (escore-z)	-0.7548 (1.08)	-1.1546 (1.88)	-1.0363 (1.09)	0,583
Variação	-2.84 – 1.85	-2.60 – 1.63	-2.84 – 1.85	
FEF₂₅₋₇₅ (L/s)	1.80 (1.20)	1.99 (2.70)	1.890 (1.47)	0,817
Variação	0.80 – 4.04	0.81 – 4.41	0.80 – 4.41	
FEF₂₅₋₇₅ (escore-z)	-1.1116 (1.94)	-0.9641 (2.68)	-1.0817 (2.00)	0,840
Variação	-4.06 – 1.53	-3.85 – 1.95	-4.06 – 1.95	
Infecção Crônica^b				
Não colonizado	1 (5,3%)	0 (0,0%)	1 (3,8%)	
<i>Staphylococcus aureus</i>	16 (84,2%)	4 (57,1%)	20 (76,9%)	
<i>Pseudomonas Aeruginosa</i>	1 (5,3%)	1 (14,3%)	2 (7,7%)	
Outras****	1 (5,3%)	2 (28,6%)	3 (11,5%)	

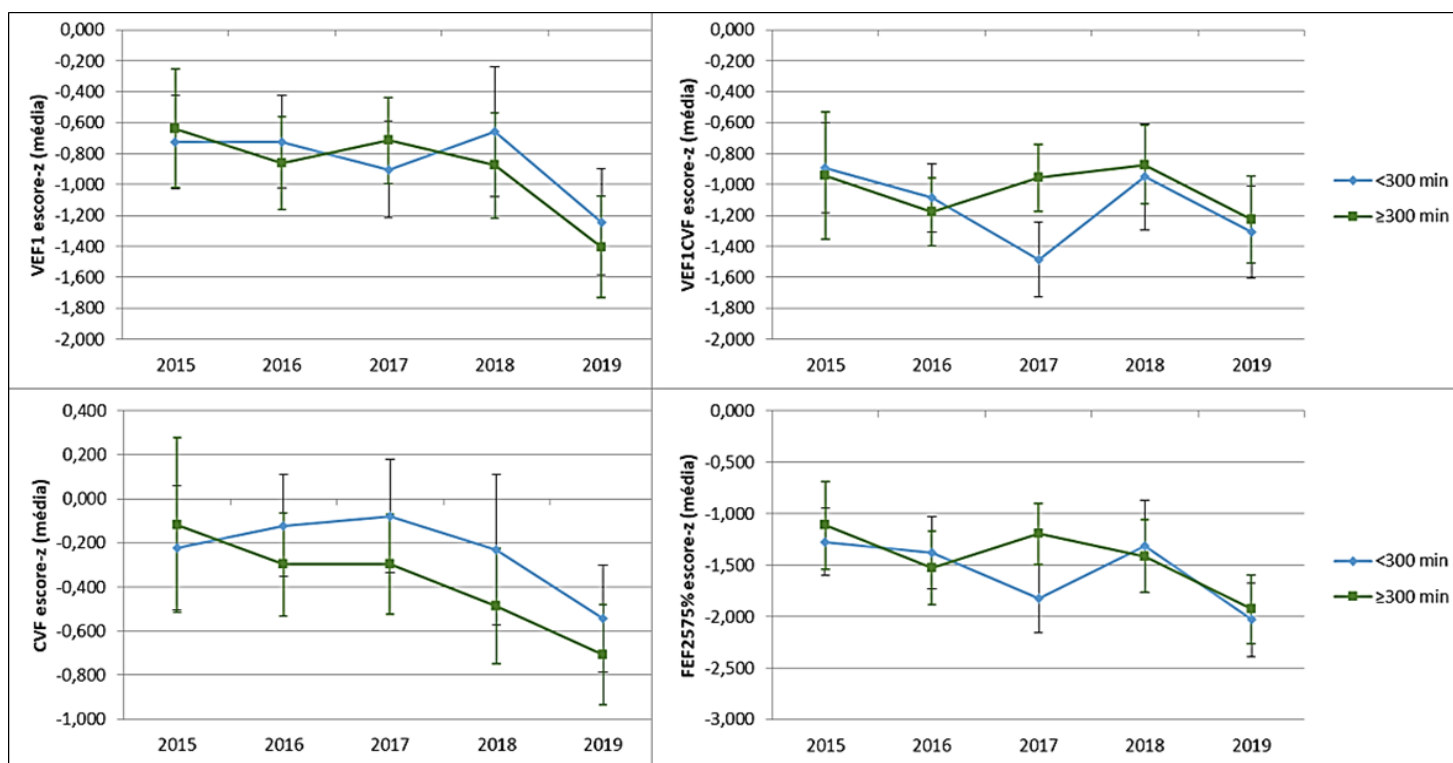
^aMediana (amplitude interquartilica) ^bFrequência (Percentual). *Outras: *Complexo Burkholderia Cepacea*, *Staphylococcus aureus* resistente à metilina.

TABELA 2. Correlações de Pearson entre o escore-z do IMC/I e escore-z dos parâmetros de função pulmonar.

Função Pulmonar:	IMC/I escore-z				
	2015	2016	2017	2018	2019
FEV1	0,332	0,616**	0,517**	0,466*	0,530**
FVC	0,292	0,638**	0,345	0,412*	0,423*
FEV1FVC	0,180	0,416*	0,500**	0,428*	0,486*
FEF2575%	0,246	0,508**	0,488*	0,491*	0,526**

* p < 0.05 ** p < 0.01.

QUADRO 1. Médias do escore-z dos parâmetros de função pulmonar, de acordo com o volume de atividade física.



DISCUSSÃO

A AF em crianças e adolescentes têm sido cada vez mais incentivada, pois está associada a melhores resultados de saúde física, mental e cognitiva.⁽¹⁷⁾ Em contrapartida, o aumento do comportamento sedentário têm sido cada vez mais frequente, levando a resultados negativos para a saúde, afetando a aptidão física e a qualidade de vida.^(17,27,28)

Quando o comportamento sedentário é somado à doença pulmonar na FC, ocorre um favorecimento da inflamação sistêmica e do estresse oxidativo, elevando o gasto de energia, afetando o estado nutricional e causando disfunções musculares.⁽²⁹⁾ Em uma recente revisão sistemática com meta-análise, foram identificados resultados semelhantes no nível de AF e tempo sedentário de crianças e adolescentes com e sem FC, apresentando níveis insuficientes de AF moderada à vigorosa em ambos os grupos⁽³⁰⁾ e divergindo das recomendações preconizadas pelas diretrizes de AF, como a da *American College of Sports Medicine* de 2017.^(16,17)

No presente estudo foi possível observar aumento estatisticamente significativo no volume de AF, quando comparamos o primeiro ano avaliado (2015) com os demais, ressaltando os efeitos positivos do aconselhamento ambulatorial e das orientações realizadas por profissionais especializados, inseridos em uma equipe multiprofissional. Esses resultados corroboram com Moola et al (2017), que avaliaram a viabilidade de um programa de aconselhamento de AF mediado pelos pais para pacientes pediátricos com FC e o seu impacto no comportamento de AF e qualidade de vida. Os autores demonstraram que o aconselhamento de atividades é viável e parece aumentar a AF e a qualidade de vida de crianças com FC, destacando a importância de considerar a conscientização da família durante os atendimentos ambulatoriais.⁽³¹⁾

Quando comparados os níveis de AF e sua relação com os parâmetros de função pulmonar em pacientes com FC, muitos estudos apontam associações positivas. Schneiderman et al. (2014) demonstraram que em longo prazo, pacientes com níveis crescentes de atividade tiveram uma taxa reduzida de declínio de seu VEF1 em comparação com aqueles que não se tornaram mais ativos durante o período do estudo, apoiando a hipótese de que mesmo em intensidades mais leves, níveis maiores de AF são capazes de preservar a função pulmonar.⁽³²⁾ No entanto, em uma revisão sistemática realizada por Shelley et al., que examinou associações entre AF e marcadores de saúde na FC, a maioria dos estudos avaliados que encontraram associação entre AF e função pulmonar, utilizaram avaliações objetivas de AF, como o uso de acelerômetros. Além disso, evidências de uma associação entre AF e função pulmonar demonstraram ser inconsistentes, ocorrendo evidências mais fortes apenas para uma associação com a capacidade ao exercício.⁽³³⁾

Em nossos resultados, não foi possível observar a relação entre maior volume de AF e redução no declínio dos parâmetros de função pulmonar. Acreditamos que o grupo relativamente pequeno de pacientes e o fato da maior parte dos participantes apresentarem valores de função pulmonar dentro da normalidade, levaram a dados insuficientes para demonstrar esta relação. Além disso, a avaliação da AF foi conduzida de maneira subjetiva a partir das informações constantes em prontuário, restringindo a avaliação precisa do volume de AF. Porém, uma vez que há evidências de efeitos benéficos sobre a aptidão aeróbia e muscular, e ausência de efeitos colaterais negativos, não há razão para desencorajar a prática de AF regular, pelo contrário, a AF composta principalmente por exercícios aeróbicos e resistidos, deve ser uma parte importante do cuidado regular para pessoas com FC.^(34,35)

Por outro lado, no presente estudo, foram identificadas correlações positivas entre o score-z do IMC e os parâmetros de função pulmonar. Evidenciando que, além de uma função pulmonar relativamente preservada e um volume de AF adequado, a amostra analisada apresentou um estado nutricional adequado.

Diversos estudos apontam para uma forte influência do crescimento físico e estado nutricional na doença pulmonar e demais complicações relacionadas à FC, enfatizando a necessidade de ingestão nutricional adequada e destacando o IMC para a idade como uma medida importante para avaliação do estado nutricional em crianças e adolescentes com FC.⁽³⁶⁻³⁹⁾ A associação entre estado nutricional, melhores resultados clínicos e sobrevida em pacientes com FC pode ser verificada inclusive na primeira infância. O estudo de Yen et al. avaliou a relação entre o estado nutricional no início da vida, crescimento em estatura, função pulmonar, complicações da FC e sobrevivência, evidenciando que um melhor estado nutricional na primeira infância está associado a melhores resultados clínicos e maior sobrevivência ao longo dos primeiros 18 anos de vida.⁽⁴⁰⁾ No estudo de Ashkenazi et al., foram exploradas correlações de longo prazo entre o estado nutricional na infância e a função pulmonar na idade adulta, evidenciando uma correlação importante entre o IMC aos 10 anos de idade e o VEF1 aos 20 e 30 anos de idade, indicando que quanto maior o IMC, maior a função pulmonar tardia.⁽⁴¹⁾ Além disso, Hauschild et al (2018) avaliaram a associação entre estado nutricional e função pulmonar e observaram que um pior estado nutricional está relacionado à maior comprometimento da função pulmonar em crianças e adolescentes com FC.⁽⁴²⁾

É importante ressaltar que, além do estado nutricional, a massa magra obtida principalmente através de exercícios físicos é capaz de aumentar o IMC e conseqüentemente, influenciar na função pulmonar. Bouma et al. (2020), verificaram uma associação positiva entre a força de preensão, o IMC e função pulmonar de crianças e jovens com FC, destacando um novo parâmetro a ser considerado na avaliação do estado nutricional, já que em comparação com o IMC, a massa corporal magra está fortemente associada à função pulmonar.⁽⁴³⁾ No estudo de Papalexopoulou et al. (2018), os escores z do IMC não se correlacionaram significativamente com a função muscular pulmonar ou respiratória. Entretanto, através de avaliações de bioimpedância, os autores demonstraram que a massa livre de gordura se correlacionou melhor com a função pulmonar, muscular respiratória e capacidade ao exercício do que o IMC.⁽⁴⁴⁾

A inatividade física em crianças e adolescentes com FC é um fator prejudicial juntamente com o comprometimento da função pulmonar, pois aumenta a percepção de dispnéia, reduz a força muscular esquelética periférica, causa diminuição de massa óssea e dos componentes da aptidão física, contribui para a intolerância ao exercício físico,⁽⁴⁵⁻⁴⁷⁾ e afeta a aptidão aeróbica, que é especialmente importante, pois baixos níveis de consumo de oxigênio de pico ($VO_{2\text{pico}}$) estão associados à um aumento no risco de mortalidade em indivíduos com FC.^(48,49)

Esses resultados sugerem que o engajamento para a prática da AF deve ser parte integrante no manejo da doença. Em nosso estudo, o aconselhamento de AF ambulatorial contribuiu para o aumento do volume de AF ao longo dos anos, ressaltando a importância da inserção dos Profissionais de Educação Física em equipe multiprofissionais, realizando a orientação da prática de exercícios físicos e educação em saúde juntamente com os outros profissionais. Além disso, a promoção da prática de AF deve considerar uma mudança no estilo de vida de toda a família, devendo ser encorajada e valorizada por todos os membros da equipe clínica e não somente pelos profissionais do exercício físico, garantindo disseminação mais forte, eficaz e consistente.^(50,51)

CONCLUSÃO

Ao investigarmos a relação entre volume de AF, estado nutricional e função pulmonar, demonstramos associação entre o escore-z do IMC/I e função pulmonar, além de correlações entre o IMC/I com parâmetros de função pulmonar. Apesar de

não ter sido possível apresentar relação entre maior volume de AF e redução no declínio dos parâmetros de função pulmonar, demonstramos um aumento ao longo dos anos no volume de AF semanal, algo importante quando consideramos a influência da AF na aptidão cardiopulmonar e muscular. Entretanto, estudos que utilizem avaliações objetivas de AF e parâmetros mais precisos para avaliação do estado nutricional são necessários para esclarecer melhor essas questões.

REFERÊNCIAS

1. Cystic Fibrosis Foundation. About Cystic Fibrosis [Internet]. 2020 [cited 2020 Nov 23]. Available from: <https://www.cff.org/What-is-CF/About-Cystic-Fibrosis/>
2. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *The Journal of pediatrics* [Internet]. 2017 Feb;181S:S4-S15.e1. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28129811>
3. Athanazio RA, Silva Filho LVR da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *Jornal brasileiro de pneumologia : publicacao oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia* [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
4. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, 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 : official journal of the European Cystic Fibrosis Society* [Internet]. 2008 Jan;7(1):15–22. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17544945>
5. Fernandez Fernandez E, De Santi C, De Rose V, Greene CM. CFTR dysfunction in cystic fibrosis and chronic obstructive pulmonary disease. *Expert review of respiratory medicine* [Internet]. 2018;12(6):483–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29750581>
6. Turcios NL. Cystic Fibrosis Lung Disease: An Overview. *Respiratory care* [Internet]. 2020 Feb;65(2):233–51. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31772069>
7. Khan MA, Ali ZS, Swezey N, Grasemann H, Palaniyar N. Progression of Cystic Fibrosis Lung Disease from Childhood to Adulthood: Neutrophils, Neutrophil Extracellular Trap (NET) Formation, and NET Degradation. *Genes* [Internet]. 2019;10(3). Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30813645>
8. Stoltz DA, Meyerholz DK, Welsh MJ. Origins of cystic fibrosis lung disease. *The New England journal of medicine* [Internet]. 2015 Jan 22;372(4):351–62. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25607428>
9. Ranganathan SC, Hall GL, Sly PD, Stick SM, Douglas TA, Australian Respiratory Early Surveillance Team for Cystic Fibrosis (AREST-CF). Early Lung Disease in Infants and Preschool Children with Cystic Fibrosis. What Have We Learned and What Should We Do about It? *American journal of respiratory and critical care medicine* [Internet]. 2017;195(12):1567–75. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27911585>

10. Cantin AM, Hartl D, Konstan MW, Chmiel JF. Inflammation in cystic fibrosis lung disease: Pathogenesis and therapy. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society* [Internet]. 2015 Jul;14(4):419–30. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25814049>
11. Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis. 1: Epidemiology and pathogenesis. *Thorax* [Internet]. 2007 Apr 24;62(4):360–7. Available from: <https://thorax.bmj.com/lookup/doi/10.1136/thx.2006.060889>
12. Singh VK, Schwarzenberg SJ. Pancreatic insufficiency in Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [Internet]. 2017 Nov;16:S70–8. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199317308135>
13. Troosters T, Langer D, Vrijsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *The European respiratory journal* [Internet]. 2009 Jan;33(1):99–106. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18715878>
14. Fogarty AW, Britton J, Clayton A, Smyth AR. Are measures of body habitus associated with mortality in cystic fibrosis? *Chest* [Internet]. 2012 Sep;142(3):712–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22362875>
15. Pedersen BK, Saltin B. Exercise as medicine - evidence for prescribing exercise as therapy in 26 different chronic diseases. *Scandinavian journal of medicine & science in sports* [Internet]. 2015 Dec;25 Suppl 3:1–72. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26606383>
16. American College of Sports Medicine. *ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription*. 10th ed. Wolters Kluwer Health. Philadelphia, PA; 2017. 472 p.
17. Bull FC, Al-Ansari SS, Biddle S, Borodulin K, Buman MP, Cardon G, et al. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *British Journal of Sports Medicine* [Internet]. 2020 Dec 25;54(24):1451–62. Available from: <https://bjsm.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bjsports-2020-102955>
18. Sociedade Brasileira de Pneumologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [Internet]. 2002;28(3):1–82. Available from: http://www.jbp.org.br/detalhe_suplemento.asp?id=45
19. Sociedade Brasileira de Pneumologia. Diretriz 10. Provas de função pulmonar em crianças e adolescentes. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [Internet]. 2002;28(3):207–21. Available from: http://www.jornaldepneumologia.com.br/detalhe_suplemento.asp?id=45
20. Heinzmann-Filho JP, Pinto LA, Marostica PJC, Donadio MVF. Variation in lung function is associated with worse clinical outcomes in cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [Internet]. 2015 Dec;41(6):509–15. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132015000600509&lng=en&tlng=en
21. Quanjer PH, Stanojevic S, Cole TJ, Baur X, Hall GL, Culver BH, et al. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *The European respiratory journal* [Internet]. 2012 Dec;40(6):1324–43. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22743675>
22. Quanjer PH, Stanojevic S, Tim J, Cole JS. *GLI-2012 Desktop Software for Large Data Sets* [Internet]. Global Lung Function Initiative; 2012. Available from: <https://www.ers-education.org/lr/show-details/?idP=138980>
23. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al.

- Interpretative strategies for lung function tests. *The European respiratory journal* [Internet]. 2005 Nov 1;26(5):948–68. Available from: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.05.00035205>
24. Quanjer PH, Pretto JJ, Brazzale DJ, Boros PW. Grading the severity of airways obstruction: new wine in new bottles. *European Respiratory Journal* [Internet]. 2014 Feb 1;43(2):505–12. Available from: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.00086313>
 25. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization* [Internet]. 2007 Sep 1;85(9):660–7. Available from: <http://www.who.int/bulletin/volumes/85/9/07-043497.pdf>
 26. Conselho Nacional de Saúde (Brasil). Resolução N° 466, de 12 de Dezembro de 2012. Diretrizes e Normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos [Internet]. 2012; Available from: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html
 27. Mackintosh KA, Ridgers ND, Evans RE, McNarry MA. Physical Activity and Sedentary Time Patterns in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis and Age- and Sex-Matched Healthy Controls. *Journal of Physical Activity and Health* [Internet]. 2018 Feb;15(2):82–8. Available from: <http://journals.humankinetics.com/doi/10.1123/jpah.2017-0011>
 28. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC pulmonary medicine* [Internet]. 2014 Feb 27;14:26. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24571729>
 29. Gea J, Sancho-Muñoz A, Chalela R. Nutritional status and muscle dysfunction in chronic respiratory diseases: stable phase versus acute exacerbations. *Journal of Thoracic Disease* [Internet]. 2018 May;10(S12):S1332–54. Available from: <http://jtd.amegroups.com/article/view/19506/16302>
 30. Puppo H, Torres-Castro R, Vasconcello-Castillo L, Acosta-Dighero R, Sepúlveda-Cáceres N, Quiroga-Marabolí P, et al. Physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Pediatric pulmonology* [Internet]. 2020 Aug 24; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32833341>
 31. Moola FJ, Garcia E, Huynh E, Henry L, Penfound S, Consunji-Araneta R, et al. Physical Activity Counseling for Children With Cystic Fibrosis. *Respiratory care* [Internet]. 2017 Nov;62(11):1466–73. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28830927>
 32. Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal* [Internet]. 2014 Mar 1;43(3):817–23. Available from: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.00055513>
 33. Shelley J, Boddy LM, Knowles ZR, Stewart CE, Dawson EA. Physical activity and associations with clinical outcome measures in adults with cystic fibrosis; a systematic review. *Journal of Cystic Fibrosis* [Internet]. 2019 Sep;18(5):590–601. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199318308981>
 34. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews* [Internet]. 2017;11:CD002768. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29090734>

35. Gruber W, Stehling F, Olivier M, Dillenhoefer S, Koerner-Rettberg C, Sutharsan S, et al. Effects of a long-term exercise program on motor performance in children and adolescents with CF. *Pediatric pulmonology* [Internet]. 2020 Sep 9; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32902926>
36. Hollander FM, de Roos NM, Heijerman HGM. The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* [Internet]. 2017 Nov;23(6):556–61. Available from: <https://journals.lww.com/00063198-201711000-00012>
37. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FA de L, Levy CE, Barros-Filho A de A, Ribeiro JD. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura. *Revista Paulista de Pediatria* [Internet]. 2016 Apr; Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0103058216000046>
38. Milla CE. Association of nutritional status and pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* [Internet]. 2004 Nov;10(6):505–9. Available from: <http://journals.lww.com/00063198-200411000-00010>
39. Terliesner N, Vogel M, Steighardt A, Gausche R, Henn C, Hentschel J, et al. Cystic-fibrosis related-diabetes (CFRD) is preceded by and associated with growth failure and deteriorating lung function. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism* [Internet]. 2017 Jan 28;30(8). Available from: <http://www.degruyter.com/view/j/jpem.2017.30.issue-8/jpem-2017-0005/jpem-2017-0005.xml>
40. Yen EH, Quinton H, Borowitz D. Better Nutritional Status in Early Childhood Is Associated with Improved Clinical Outcomes and Survival in Patients with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics* [Internet]. 2013 Mar;162(3):530-535.e1. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022347612009985>
41. Ashkenazi M, Nathan N, Sarouk I, Aluma BEB, Dagan A, Bezalel Y, et al. Nutritional Status in Childhood as a Prognostic Factor in Patients with Cystic Fibrosis. *Lung* [Internet]. 2019 Jun 18;197(3):371–6. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00408-019-00218-3>
42. Hauschild DB, Rosa AF, Ventura JC, Barbosa E, Moreira EAM, Ludwig Neto N, et al. Associação do estado nutricional com função pulmonar e morbidade em crianças e adolescentes com Fibrose Cística: Coorte de 36 meses. *Revista Paulista de Pediatria* [Internet]. 2018 Jan 15;36(1):31–8. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822018000100031&lng=pt&tlng=pt
43. Bouma SF, Iwanicki C, McCaffery H, Nasr SZ. The Association of Grip Strength, Body Mass Index, and Lung Function in Youth with Cystic Fibrosis. *Nutrition in Clinical Practice* [Internet]. 2020 Dec 7;35(6):1110–8. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ncp.10583>
44. Papalexopoulou N, Dassios TG, Lunt A, Bartlett F, Perrin F, Bossley CJ, et al. Nutritional status and pulmonary outcome in children and young people with cystic fibrosis. *Respiratory medicine* [Internet]. 2018;142:60–5. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30170803>
45. Arikan H, Yatar İ, Calik-Kutukcu E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Research in Developmental Disabilities* [Internet]. 2015 Oct;45–46:147–56. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0891422215001055>

46. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone Health, Daily Physical Activity, and Exercise Tolerance in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest* [Internet]. 2011 Aug;140(2):475–81. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0012369211604248>
47. Troosters T, Langer D, Vrijsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal* [Internet]. 2009 Jan 1;33(1):99–106. Available from: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.00091607>
48. Ring AM, Buchvald FF, Holgersen MG, Green K, Nielsen KG. Fitness and lung function in children with primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis. *Respiratory Medicine* [Internet]. 2018 Jun;139:79–85. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0954611118301495>
49. Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, da Silva JS, Perez Ruiz M, Donadio MVF. Peak Oxygen Uptake and Mortality in Cystic Fibrosis: Systematic Review and Meta-Analysis. *Respiratory care* [Internet]. 2019 Jan;64(1):91–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30206131>
50. Denford S, Cox NS, Mackintosh KA, McNarry MA, O'Halloran P, Holland AE, et al. Physical activity for cystic fibrosis: perceptions of people with cystic fibrosis, parents and healthcare professionals. *ERJ open research* [Internet]. 2020 Jul;6(3). Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32984419>
51. Denford S, Mackintosh KA, McNarry MA, Barker AR, Williams CA. Promotion of physical activity for adolescents with cystic fibrosis: a qualitative study of UK multi disciplinary cystic fibrosis teams. *Physiotherapy* [Internet]. 2020 Mar;106:111–8. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S003194061930032X>

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os resultados deste estudo, além de contribuírem para produção de conhecimento científico e conhecimento do perfil dos pacientes desta amostra, trazem benefícios para a comunidade que frequenta o ambulatório de Pneumologia do HCPA. As limitações do estudo ficaram restritas às ferramentas de avaliação do IMC e volume e intensidade de AF. Contudo, a escassez de trabalhos científicos abordando esse tema e a análise de uma população durante um longo tempo de avaliação, torna este trabalho extremamente válido.

Os conhecimentos adquiridos durante a residência qualificam o trabalho profissional de educação física no tratamento de pacientes pediátricos no ambiente hospitalar e ressaltam a importância do trabalho multiprofissional, onde diferentes profissões contribuem para uma assistência em saúde mais humanizada e completa, a partir de discussões, troca de experiências, e valorização dos diferentes profissionais no cuidado ao paciente.

REFERÊNCIAS

1. Cystic Fibrosis Foundation. About Cystic Fibrosis [Internet]. 2020 [cited 2020 Nov 23]. Available from: <https://www.cff.org/What-is-CF/About-Cystic-Fibrosis/>
2. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *The Journal of pediatrics* [Internet]. 2017 Feb;181S:S4-S15.e1. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28129811>
3. Fernandez Fernandez E, De Santi C, De Rose V, Greene CM. CFTR dysfunction in cystic fibrosis and chronic obstructive pulmonary disease. *Expert review of respiratory medicine* [Internet]. 2018;12(6):483–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29750581>
4. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, 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 : official journal of the European Cystic Fibrosis Society* [Internet]. 2008 Jan;7(1):15–22. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17544945>
5. Bhatt JM. Treatment of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *European Respiratory Review* [Internet]. 2013 Sep 1;22(129):205–16. Available from: <http://err.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09059180.00006512>
6. Singh VK, Schwarzenberg SJ. Pancreatic insufficiency in Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [Internet]. 2017 Nov;16:S70–8. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199317308135>
7. Pedersen BK, Saltin B. Exercise as medicine - evidence for prescribing exercise as therapy in 26 different chronic diseases. *Scandinavian journal of medicine & science in sports* [Internet]. 2015 Dec;25 Suppl 3:1–72. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26606383>
8. American College of Sports Medicine. *ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription*. 10th ed. Wolters Kluwer Health. Philadelphia, PA; 2017. 472 p.
9. Bull FC, Al-Ansari SS, Biddle S, Borodulin K, Buman MP, Cardon G, et al. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *British Journal of Sports Medicine* [Internet]. 2020 Dec 25;54(24):1451–62. Available from: <https://bjsm.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bjsports-2020-102955>
10. Lowe CU, May CD, Reed SC. Fibrosis of the pancreas in infants and children. *American Journal of Diseases of Children* [Internet]. 1949 Sep 1;78(3):349. Available from: <http://archpedi.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archpedi.1949.02030050362008>
11. Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Cystic Fibrosis. *New England Journal of Medicine* [Internet]. 2005 May 12;352(19):1992–2001. Available from: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMra043184>
12. Quinton PM. Missing Cl conductance in cystic fibrosis. *American Journal of Physiology-Cell Physiology* [Internet]. 1986 Oct 1;251(4):C649–52. Available from: <https://www.physiology.org/doi/10.1152/ajpcell.1986.251.4.C649>
13. Kerem B, Rommens J, Buchanan J, Markiewicz D, Cox T, Chakravarti A, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science* [Internet]. 1989 Sep 8;245(4922):1073–80. Available from:

<https://www.sciencemag.org/lookup/doi/10.1126/science.2570460>

14. Riordan, Rommens J, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* [Internet]. 1989 Sep 8;245(4922):1066–73. Available from: <https://www.sciencemag.org/lookup/doi/10.1126/science.2475911>
15. Rommens J, Iannuzzi M, Kerem B, Drumm M, Melmer G, Dean M, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science* [Internet]. 1989 Sep 8;245(4922):1059–65. Available from: <https://www.sciencemag.org/lookup/doi/10.1126/science.2772657>
16. Moskowitz SM, Chmiel JF, Stern DL, Cheng E, Gibson RL, Marshall SG, et al. Clinical practice and genetic counseling for cystic fibrosis and CFTR-related disorders. *Genetics in Medicine* [Internet]. 2008 Dec;10(12):851–68. Available from: <http://www.nature.com/doi/10.1097/GIM.0b013e31818e55a2>
17. Athanazio RA, Silva Filho LVR da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianny E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *Jornal brasileiro de pneumologia : publicacao oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia* [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
18. Stoltz DA, Meyerholz DK, Welsh MJ. Origins of cystic fibrosis lung disease. *The New England journal of medicine* [Internet]. 2015 Jan 22;372(4):351–62. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25607428>
19. Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis. 1: Epidemiology and pathogenesis. *Thorax* [Internet]. 2007 Apr 24;62(4):360–7. Available from: <https://thorax.bmj.com/lookup/doi/10.1136/thx.2006.060889>
20. Dakin CJ, Numa AH, Wang H, Morton JR, Vertzyas CC, Henry RL. Inflammation, Infection, and Pulmonary Function in Infants and Young Children with Cystic Fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [Internet]. 2002 Apr;165(7):904–10. Available from: <http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/ajrccm.165.7.2010139>
21. Cantin AM, Hartl D, Konstan MW, Chmiel JF. Inflammation in cystic fibrosis lung disease: Pathogenesis and therapy. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society* [Internet]. 2015 Jul;14(4):419–30. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25814049>
22. Smith S, Rowbotham NJ, Charbek E. Inhaled antibiotics for pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. 2018 Oct 30; Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD008319.pub3>
23. Sociedade Brasileira de Pneumologia. Diretriz 10. Provas de função pulmonar em crianças e adolescentes. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [Internet]. 2002;28(3):207–21. Available from: http://www.jornaldepneumologia.com.br/detalhe_suplemento.asp?id=45
24. Sociedade Brasileira de Pneumologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [Internet]. 2002;28(3):1–82. Available from: http://www.jbp.org.br/detalhe_suplemento.asp?id=45
25. Gulmans V, van der Laag J, Wattimena D, van Doorn J, Oostveen D, Berger R, et al. Insulin-Like Growth Factors and Leucine Kinetics During Exercise Training in Children With Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* [Internet].

- 2001 Jan;32(1):76–81. Available from: <http://journals.lww.com/00005176-200101000-00020>
26. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *The Journal of Pediatrics* [Internet]. 2000 Mar;136(3):304–10. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022347600121092>
 27. Blau H, Mussaffi-Georgy H, Fink G, Kaye C, Szeinberg A, Spitzer SA, et al. Effects of an Intensive 4-Week Summer Camp on Cystic Fibrosis: pulmonary function, exercise tolerance, and nutrition. *Chest* [Internet]. 2002 Apr;121(4):1117–22. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0012369215342884>
 28. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest* [Internet]. 2004 Oct;126(4):1204–14. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15486384>
 29. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [Internet]. 2002 Mar;33(3):194–200. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.10015>
 30. Sexauer WP, Cheng H-K, Fiel SB. Utility of the Breathing Reserve Index at the Anaerobic Threshold in Determining Ventilatory-Limited Exercise in Adult Cystic Fibrosis Patients. *Chest* [Internet]. 2003 Oct;124(4):1469–75. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0012369216486940>
 31. Moser C, Tirakitsoontorn P, Nussbaum E, Newcomb R, Cooper DM. Muscle Size and Cardiorespiratory Response to Exercise in Cystic Fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [Internet]. 2000 Nov;162(5):1823–7. Available from: <http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/ajrccm.162.5.2003057>
 32. Gosselink R, Troosters T, Decramer M. Peripheral muscle weakness contributes to exercise limitation in COPD. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [Internet]. 1996 Mar;153(3):976–80. Available from: <http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/ajrccm.153.3.8630582>
 33. Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio M V., Pinto LA, et al. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Respiratory Care* [Internet]. 2015 Jan 1;60(1):81–7. Available from: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.02578>
 34. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization* [Internet]. 2007 Sep 1;85(9):660–7. Available from: <http://www.who.int/bulletin/volumes/85/9/07-043497.pdf>
 35. Quanjer PH, Stanojevic S, Cole TJ, Baur X, Hall GL, Culver BH, et al. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3–95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *The European respiratory journal* [Internet]. 2012 Dec;40(6):1324–43. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22743675>
 36. Conselho Nacional de Saúde (Brasil). Resolução N° 466, de 12 de Dezembro de 2012. Diretrizes e Normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos [Internet]. 2012; Available from: https://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html

ANEXO A- QUESTIONÁRIO INTERNO DE ATIVIDADE FÍSICA SEFTO/HCPA



Nome:		Prontuário:	
Data de nascimento:		Idade Gestacional:	
Peso/estatura ao nascer:		Fone:	
Endereço:			
Nome da mãe:			
Nome do pai:			
Quantos adultos vivem na residência? () 1 () 2 () 3 () 4 () 5 ou mais			
Quantas crianças vivem na residência? () 1 () 2 () 3 () 4 () 5 ou mais			
Fuma: () Sim () Não		Álcool: () Sim () Não	
Internações prévias: () 1 () 2 () 3 () 4 () 5 ou mais			
Conhece diagnóstico: () Sim () Não			
Escola:			
Ano:		Turno:	
Data			
Idade			
Idade Corrigida			
Peso (kg)			
Estatura (m)			
IMC			
Atividade Física			
X Semana			
Tempo (min)			
Comorbidades:			

ANEXO B- FORMULÁRIO DE COLETA DE DADOS DE PRONTUÁRIO

Nome do paciente (que será representado por códigos e apenas para controle de coleta)

Número de prontuário (apenas para controle de coleta)

Idade

Sexo

Colonização Brônquica (se tem e quais são)

Genótipo da Doença

Dados ambulatoriais dos exames de espirometria

	2015	2016	2017	2018	2019	2020
CVF						
VEF ₁						
VEF ₁ /CVF%)						
FEF _{25-75%}						

ANEXO C - TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS

Título do Projeto

NÍVEL DE ATIVIDADE FÍSICA E FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO	Cadastro no GPPG
--	-------------------------

Os pesquisadores do presente projeto se comprometem a preservar a privacidade dos pacientes cujos dados serão coletados em prontuários e bases de dados do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Concordam, igualmente, que estas informações serão utilizadas única e exclusivamente para execução do presente projeto. As informações somente poderão ser divulgadas de forma anônima.

Porto Alegre, ___ de _____ de 202__.

Nome dos Pesquisadores	Assinatura
Ângela d'Avila Harthmann	
Lucas Claiton Pontes	