

Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística

Respiratory Physiotherapy in Patients with Cystic Fibrosis

Fisioterapia Respiratoria en Pacientes con Fibrosis Quística

Victor Fernando Couto¹, Thaynara Batista de Oliveira²

Como citar: Couto VC, Oliveira TB. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVIS. 2020; 9(4): 698-708. Doi: <https://doi.org/10.36239/revisa.v9.n4.p698a708>

REVISA

1. Centro Universitário de Goiatuba, Departamento de Fisioterapia. Goiatuba, Goiás, Brasil.
<https://orcid.org/0000-0002-5604-5158>

2. Centro Universitário de Goiatuba, Departamento de Fisioterapia. Goiatuba, Goiás, Brasil.
<https://orcid.org/0000-0001-6906-4166>

Recebido: 22/07/2020
Aprovado: 19/09/2020

RESUMO

Objetivo: O objetivo deste estudo foi proporcionar uma visão sobre a FC e as possíveis formas de tratamento fisioterapêutico. **Método:** Trata-se de uma revisão de literatura narrativa. Foram usadas as bases de dados eletrônicas: LILACS, SCIELO, PUBMED e MEDLINE a partir do ano de 2008. Na coleta de dados foram usados os seguintes descritores: mucoviscidose, fibrose cística, métodos de avaliação e fisioterapia respiratória. Foram selecionados artigos relacionados a avaliações e tratamento da FC, publicados em português e inglês. **Resultados:** A fisioterapia respiratória é recomendada para os pacientes com FC por possuir técnicas efetivas para aumento da expectoração de secreção, no entanto ainda se faz necessária a comprovação científica, em longo prazo, dos efeitos de cada técnica. **Conclusão:** Os tratamentos mais usados e atuais de acordo com os artigos encontrados foram drenagem postural, vibrocompressão, drenagem autogênica, aceleração do fluxo expiratório, expiração lenta total com a glote aberta em decúbito infralateral, máscara de pressão positiva expiratória e exercícios aeróbicos. Sendo elas importantes para amenizar os sinais respiratórios que a mucoviscidose apresenta evitando possíveis complicações pulmonares.

Descritores: Mucoviscidose; Fibrose Cística; Fisioterapia Respiratória; Métodos de Avaliação.

ABSTRACT

Objective: The objective of this study was to provide an insight into CF and the possible forms of physiotherapeutic treatment. **Method:** It is a narrative review of literature. The electronic databases were used: LILACS, SCIELO, PUBMED and MEDLINE from 2008. In data collection, the following descriptors were used: mucoviscidosis, cystic fibrosis, assessment methods and respiratory physiotherapy. Articles related to CF assessments and treatment, published in Portuguese and English, were selected. **Results:** Respiratory physiotherapy is recommended for patients with FC for having effective techniques for increasing sputum secretion, however it is still necessary to prove long-term scientific analysis of the effects of each technique. **Conclusion:** The most used and current treatments according to the articles found were postural drainage, vibrocompression, autogenic drainage, acceleration of expiratory flow, total slow expiration with the open glottis in the infralateral decubitus, positive expiratory pressure mask and aerobic exercises. They are important to mitigate the respiratory signs that mucoviscidosis presents, avoiding possible pulmonary complications.

Descriptors: Mucoviscidosis; Cystic fibrosis; Respiratory fisioterapia; Assessment Methods.

RESUMEN

Objetivo: El objetivo de este estudio fue proporcionar una idea de la FQ y las posibles formas de tratamiento fisioterapêutico. **Método:** Esta es una revisión de la literatura narrativa. Se utilizaron las bases de datos electrónicas: LILACS, SCIELO, PUBMED y MEDLINE de 2008. En la recopilación de datos, se utilizaron los siguientes descriptores: mucoviscidosis, fibrosis quística, métodos de evaluación y fisioterapia respiratoria. Se seleccionaron los artículos relacionados con las evaluaciones y el tratamiento de la FQ, publicados en portugués e inglés. **Resultados:** Se recomienda fisioterapia respiratoria para pacientes con FC por tener técnicas efectivas para aumentar el esputo secreción, sin embargo, todavía es necesario demostrar Análisis científico a largo plazo de los efectos de cada técnica. **Conclusión:** Los tratamientos más utilizados y actuales según los artículos encontrados fueron drenaje postural, vibrocompresión, drenaje autógeno, aceleración del flujo espiratorio, espiración lenta total con glotis abierta en posición de decúbito infralateral, máscara de presión espiratoria positiva y ejercicios aeróbicos. Son importantes para mitigar los signos respiratorios que presenta la mucoviscidosis, evitando posibles complicaciones pulmonares.

Descritores: Mucoviscidosis; Fibrosis quística; Fisioterapia respiratoria; Métodos de evaluación.

Introdução

A fibrose cística (FC) é também conhecida como mucoviscidose, sendo uma doença genética de caráter autossômico recessivo, caracterizada por um desequilíbrio do transporte iônico, que provoca o aumento da viscosidade das secreções, causando obstrução dos ductos das glândulas, inflamação, lesão e destruição tecidual progressiva, com consequências multissistêmicas.¹ É bastante comum a doença em brancos. O Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) relata que a sobrevivência é em torno de 43,8 anos analisados no ano de 2016. Os dados apontam cerca de 4.654 registros de pessoas com diagnóstico de fibrose cística (FC).² O Rio Grande do Sul é o segundo estado com o maior número de pacientes, abrangendo 356 indivíduos (13,3%). A população pediátrica (menores de 18 anos) é de 1.918 indivíduos (77,6% dos pacientes no estado).³⁻⁴

O funcionamento da proteína chamada Regulador de Condutância de Transmembrana de Fibrose Cística (CFTR) se encontra comprometida. Esta proteína é responsável por manter o fluxo normal de íons nas células epiteliais do sistema respiratório, pâncreas, fígado e sistema reprodutivo, a sua disfunção acarretará diminuição da permeabilidade das células ao cloreto causando modificações de secreção de cloreto nas células e elevação da reabsorção de sódio, favorecendo com que as secreções fiquem espessas. O comprometimento das glândulas exócrinas pode levar a desnutrição, tosse, sendo predominante a infecção de bactéria nas vias respiratórias.⁵⁻⁶

Os sinais respiratórios da mucoviscidose mais comuns são: tosse crônica persistente e produção excessiva de secreção. Os quais podem ser percebidos através do estetoscópio principalmente sons pulmonares chamados de roncos sibilos.⁷ É uma patologia que, apesar de afetar muitos órgãos, o trato respiratório é considerado o mais prejudicial, sendo responsável pelo maior número de mortes.⁸⁻⁹ De acordo com Mauch, Kmit e Marson (2016) e Silva e Lima (2018) as alterações geradas no sistema respiratório pela fisiopatologia da fibrose cística são:

Modificações do transporte iônico que levam ao aumento da viscosidade das secreções, tornando-as mais espessas e levando a um processo inflamatório crônico. A inflamação pode levar a diversos comprometimentos, nos casos mais graves a insuficiência respiratória e morte. As alterações se não tratadas podem levar a pneumotórax, hemoptise, pneumonias, atelectasias, bronquiectasias, bronquite, cor pulmonale e insuficiência respiratória.¹⁰⁻¹¹

Tendo em vista a variedade e cronicidade dos acometimentos, cada paciente passa por uma avaliação individual, onde deve ser elaborado um tratamento específico, visando suas maiores deficiências, não existindo, assim, um modelo padrão para o tratamento da FC. Quanto mais precoce e realizado por uma equipe multidisciplinar, maiores serão as possibilidades de retardar a progressão da patologia, assim como poderá oferecer uma melhor qualidade de vida.^{38,35} Com isso, a sobrevivência destes pacientes tende a aumentar. Chegando à idade adulta, novas complicações poderão surgir, sendo necessárias muitas vezes a realização de procedimentos cirúrgicos.

Neste contexto, o objetivo deste estudo foi proporcionar uma visão sobre a fibrose cística e descrever as melhores formas de tratamentos para melhor prognóstico destes pacientes.

Método

Trata-se de uma revisão de literatura narrativa. A partir de periódicos indexados nos portais de referências encontrados nas bases de dados LILACS, SCIELO, PUBMED e MEDLINE.

Na coleta de dados foram usados os seguintes descritores: mucoviscidose, fibrose cística, métodos de avaliação e fisioterapia respiratória. A pesquisa da obra foi baseada nos critérios de inclusão e exclusão. Os critérios de inclusão privilegiaram publicações a partir de 2008, utilizando idiomas em português e inglês. As obras foram selecionadas a partir da leitura de título, resumos e palavras-chave. Já nos de exclusão foram descartados trabalhos que não apresentavam assunto coerente quanto ao objetivo do estudo.

Métodos de avaliação para pacientes com fibrose cística

Ausculata pulmonar

A ausculata pulmonar é um método simples e de baixo custo de avaliação física do tórax, que tem como objetivo identificar e avaliar os sons pulmonares por meio do estetoscópio, estes podem ser normais ou patológicos. Os sons pulmonares considerados normais são os ruídos fisiológicos atribuídos ao murmúrio vesicular, já os patológicos também conhecidos como ruídos adventícios são os estertores, roncos, crepitações e sibilos.¹²

Precisa ser realizado em local silencioso e calmo, com o tórax desnudo, o paciente fica em posição ortostática, ereto, o terapeuta inicia auscultando a parte anterior, logo depois auscultando a parte posterior, deve ser orientado ao paciente que ele respire fundo pela boca conseguindo assim ter uma melhor identificação dos sons presente. Deve ser realizada uma boa interpretação quanto ao tipo, localidade, e intensidade dos sons respiratórios presentes.¹³

Medical Scale Research Council (MRC)

A MRC é utilizada para medir o grau da dificuldade de respiração durante as atividades cotidianas, onde é dada uma tabela para o paciente onde ele terá que graduar o grau de dispneia de 1 a 5 conforme¹⁴ mostra o Quadro 1.

Quadro 1. *Graduação da escala MRC*

| Escala | Características |
|--------|--|
| 1 | Tem falta de ar ao realizar exercício intenso. |
| 2 | Tem falta de ar quando apressa o passo ou sobe ladeiras ou escadas. |
| 3 | Precisa parar para respirar mesmo andando devagar, ou anda lentamente em comparação com pessoas da mesma idade. |
| 4 | Necessita parar muitas vezes devido a falta de ar quando anda cerca de 100 metros, ou poucos minutos de caminhada. |
| 5 | Sente tanta falta de ar, que não sai de casa e precisa de ajuda para realizar atividades de vida diária (AVDS). |

Fonte: adaptado de Demetria et al. (2008)

Bioimpedância (BIA)

Método utilizado para mensurar a composição corporal indicando o peso (kg), o percentual de água, massa óssea, gordura e massa magra, através da passagem de corrente elétrica de baixa intensidade nos tecidos biológicos.¹⁵

Com objetivo de evitar interferências durante este método, é preciso seguir algumas orientações.¹⁶

Pico de Fluxo Expiratório (PFE)

Para a realização do teste de PFE, o paciente deve permanecer sentado numa cadeira sem braços, e orientado a manter a boca completamente acoplada no bucal, para evitar escape de ar durante a execução do teste. O terapeuta deve orientar que o paciente realize uma inspiração máxima, seguida de uma tosse voluntária (expiração rápida, curta e explosiva), realizando um mínimo de três repetições. Caso houvesse diferença entre as três primeiras tentativas maior que 10% ou 20 l/min, permita-se a realização do teste em até 10 tentativas, utilizando o maior valor como resultado.¹⁷⁻¹⁸ Este teste tem como principal objetivo o de avaliar o pico de fluxo expiratório, podendo assim quantificar o grau da obstrução das vias aéreas.

Métodos de tratamentos para pacientes com fibrose cística

Técnicas de higiene brônquica

A fisioterapia respiratória é utilizada no tratamento de pacientes com fibrose cística com o intuito de minimizar as manifestações pulmonares que a patologia apresenta. As técnicas mais usadas de acordo com a literatura são: Drenagem postural, tapotagem, vibrocompressão, drenagem autogênica, Aceleração do Fluxo Expiratório (AFE), Expiração lenta total com a glote aberta em decúbito infralateral. (ELTGOL) e manobra de pressão positiva expiratória¹⁷.

Drenagem Postural

A drenagem postural utiliza o efeito gravitacional, empregando o posicionamento invertido, por exemplo, paciente em decúbito com o quadril mais elevado que os ombros. A drenagem é realizada por segmentos do pulmão, são doze posições que podem ser utilizadas, dentre elas precisam ser utilizadas pelo menos nove para que se tenha uma drenagem completa em todas as áreas dos pulmões e devem ser mantidas de três a quinze minutos cada em uma frequência de três a quatro vezes ao dia. Tem como objetivo drenar a secreção pulmonar da árvore brônquica fazendo uso da ação da gravidade, sendo muito utilizada juntamente com outras técnicas com o intuito de potencializar sua ação.¹⁹ Para evitar complicações durante está técnica, o terapeuta deverá também ficar atento quanto as contra indicações.²⁰

Vibrocompressão

Nesta técnica as mãos são colocadas diretamente sobre a pele na parede torácica e é realizada uma leve compressão, e, ao mesmo tempo, uma vibração

na parede torácica, na mesma direção que o tórax está se movendo. Essa ação vibratória se dá pela contração isométrica do membro superior do terapeuta, tem como objetivo principal o de usar o posicionamento do paciente para facilitar a drenagem das secreções pulmonares em direção à traqueia para que seja facilmente expectorada ou aspirada. Suas indicações são para pacientes com hipersecreção, em ventilação mecânica, tabagistas e afecções neuromusculares, e as contra indicações são em caso de enfisema subcutâneo quando há dor, osteoporose, fratura de costela e pacientes obesos ²¹, de acordo com a Figura 1.

Figura 1. Realização da técnica de vibrocompressão



Fonte: Castro et al. (2010)

Drenagem Autogênica

Nesta técnica, o paciente estará sentado, ereto e irá realizar uma respiração profunda a um ritmo normal ou relativamente lento, com isto as secreções nas vias aéreas irão se deslocar para a traqueia como resultado do padrão respiratório, e a medida que as secreções se deslocarem para traqueia elas serão expelidas com uma tosse suave ou uma expiração levemente forçada. Tem o objetivo de aumentar o fluxo de ar nas vias aéreas para que melhore a eliminação do muco e assim melhorar também a ventilação pulmonar. Esta técnica é utilizada como indicação para pacientes que cooperam e não precisam de assistência manual do terapeuta, sendo contra indicada em paciente que tem intolerância ao manuseio da técnica.²²

Aceleração Do Fluxo Expiratório (AFE)

A técnica de aceleração do fluxo expiratório pode ser realizada com o paciente em decúbito lateral ou em decúbito em supino. Em supino o terapeuta coloca as mãos sobre as regiões paraesternais do paciente acompanhando o movimento torácico na fase expiratória, aplicando uma pressão no final da expiração prolongando assim ainda mais a fase expiratória, essa pressão é aplicada nos sentidos craniocaudal e latero lateral. Em decúbito lateral a pressão

é realizada no mesmo sentido e com apenas uma das mãos, enquanto com a outra mão deve ser realizada uma fricção na região torácica posterior auxiliando a compressão e protegendo as articulações costovertebrais.²³

A técnica tem como objetivo de desinsuflar o tórax e os pulmões, diminuindo assim o espaço residual e aumentando o volume do ar corrente, aumentando a ventilação pulmonar e, conseqüentemente, oxigenar melhor o sangue. Também tem como objetivo o de usar a energia aplicada pelo fisioterapeuta sobre o tórax do paciente com a intenção de melhorar a mobilidade da caixa torácica e poderá, em sua fase final, estimular a tosse, incitando a eliminação de secreção. É contra indicada na fase inicial aguda da bronquiolite e de crise asmática ainda pouco secretante ²⁴, conforme Figura 2.

Figura 2- Execução da técnica de aceleração do fluxo expiratório



Fonte: <http://fisioterapiapneumofuncional.blogspot.com>

Expiração Lenta Total com a Glote Aberta em Decúbito Infralateral (ELTGOL)

Antes de dar início à técnica, é realizada a ausculta pulmonar para localizar a região que a secreção está acumulada. Após este procedimento, o paciente é posicionado em decúbito lateral com o pulmão comprometido em posição infralateral, o que contribui para a remoção da secreção devido o maior percurso diagramático e maior desinflação, o que aumenta o tempo expiratório e o fluxo expiratório. O fisioterapeuta posiciona-se atrás do paciente e com uma das mãos exercerá uma pressão abdominal infralateral, o que favorece no esvaziamento do volume pulmonar acometido, e com a outra mão realizará uma pressão de contra apoio ao nível costal. Enquanto o fisioterapeuta realiza a pressão abdominal, é orientado que o paciente respire a volume corrente e realize uma expiração com a glote aberta até o volume residual, a partir da capacidade residual. Tendo como objetivo geral da técnica, o de utilizar do posicionamento lateral para facilitar a eliminação do muco ²⁵, de acordo com a Figura 3.

Figura 3- Realização da técnica ELTGOL



Fonte: Guimarães, et al. (2012)

Máscara de pressão positiva expiratória (PEP)

A utilização da PEP na fisioterapia respiratória foi descrita em 1984. O sistema consiste de uma máscara facial acoplada a uma válvula unidirecional, na qual uma resistência de 10 a 20cmH₂O é determinada na fase expiratória. O paciente inspira e expira dentro da máscara por, aproximadamente, 15 vezes ou 2 minutos. Após descanso com respirações fora da máscara, o procedimento é repetido por aproximadamente 20 minutos e geralmente realizado 2 vezes ao dia. Foram demonstrados aumento na expectoração de secreção, melhora na função pulmonar e saturação de oxigênio quando compararam a PEP à DP, percussão e exercícios respiratórios em 14 pacientes fibrocísticos. Além disso, foram comparados os efeitos da máscara de PEP com a DP associada à percussão, em um grupo de 40 pacientes com FC por um período de 1 ano e observaram aumento da função pulmonar, avaliada pelas medidas de CVF, VEF1 e FEF25-75%, em pacientes que utilizaram a PEP. A PEP é, ainda, o recurso mais indicado que a DP em pacientes fibrocísticos com sintomas de refluxo. Nos estudos em curto prazo a máscara de PEP foi efetiva na mobilização de secreções e, em longo prazo, na manutenção da função pulmonar de pacientes fibrocísticos.²⁶ Contudo, em outro estudo, os fibrocísticos que realizaram exercícios respiratórios, TEF e DP expectoraram significativamente maior quantidade de secreção que aqueles que utilizaram a máscara de PEP no tratamento. Em uma revisão da Cochrane foram selecionados 20 estudos randomizados que compararam a efetividade da PEP com os métodos convencionais de fisioterapia em fibrocísticos. Os autores concluíram que não existe clara evidência de que a PEP seja mais ou menos efetiva que outros métodos na higiene brônquica e na melhora da função pulmonar desses pacientes.²⁷

Princípios do treinamento físico

Conforme descrito acima, os pacientes com fibrose cística apresentam desnutrição, atrofia muscular periférica e respiratória. Para melhora destes sinais, o treinamento físico deve respeitar quatro princípios gerais da fisiologia: sobrecarga, reversibilidade, intensidade e especificidade.²⁸

O princípio da sobrecarga se refere à observação de que um sistema ou tecido deve ser exercitado a um nível além do qual está acostumado para que ocorra o efeito do treinamento, o sistema ou tecido gradualmente se adaptam a esse sobrecarga. Já o princípio da reversibilidade indica apenas que os ganhos são rapidamente perdidos quando a sobrecarga é removida. O terceiro princípio é a intensidade que constitui a frequência e duração que é feita o exercício. O quarto é o princípio da especificidade onde o treinamento é específico às fibras musculares envolvidas na atividade, além disso as fibras musculares se adaptam especificamente ao tipo de atividade, adaptações mitocondriais e capilares ao treinamento de resistência e adaptações das proteínas contráteis ao treinamento de musculação com peso.²⁹ Para este princípio, podemos dar como exemplo os exercícios aeróbicos.

Exercícios aeróbicos

Selvadurai e Meyers (2002) analisaram a interferência da prática do exercício aeróbico no consumo máximo de oxigênio (VO₂ máx) durante o teste ergométrico. As melhorias na tolerância ao exercício durante o treinamento aeróbico foram significativas quando comparadas ao grupo que não realizou nenhum treinamento específico. Foram observados períodos de dessaturação no grupo de treinamento aeróbico, porém não houve diferença significativa entre os grupos no aumento do VEF¹. Neste mesmo estudo, o grupo de treinamento aeróbico apresentou um aumento significativo na força dos membros inferiores quando comparado ao grupo controle (sem atividade física). Além disso, os autores avaliaram a qualidade de vida dos pacientes usando a *Quality of Well-being Scale* e demonstraram diferença significativa entre os grupos na mudança da qualidade de vida.

Resultados e Discussão

A fisioterapia respiratória é recomendada para os pacientes com FC por possuir técnicas efetivas para aumento da expectoração de secreção, no entanto ainda se faz necessária a comprovação científica, em longo prazo, dos efeitos de cada técnica.

Ao selecionar uma terapia de higiene brônquica os fisioterapeutas devem considerar alguns fatores fundamentais, tais como motivação e objetivos do paciente, capacidade de concentração e facilidade de aprendizado, eficácia da técnica, trabalho respiratório necessário, necessidade de assistentes ou equipamentos, custos, vantagens da combinação dos métodos e idade do

paciente. O custo é um fator que está se tornando crítico na seleção das estratégias de tratamento.

Evidentemente, considerando-se todo o restante igual, sempre devemos selecionar a estratégia menos onerosa. Apesar de elucidado na literatura que é imprescindível a atuação da fisioterapia respiratória em pacientes fibrocísticos, ainda não há um consenso à respeito da forma de intervenção mais efetiva.

A utilização de métodos convencionais como Drenagem Postural e Tapotagem de forma exclusiva não foi validada em nenhum trabalho. Apesar de questionada e por muitos abolida, essa técnica necessita de investigação não somente quanto ao efeito mas quanto a forma de realização, respeitando a utilização das duas mãos simultaneamente e o número de percussões por minuto.

Quanto à Percussão e à Vibrocompressão realizadas de forma mecânica, embora não substituam um fisioterapeuta experiente, não provocam fadiga muscular e podem fornecer frequências, ritmos e forças de impacto constantes. Contudo, não existem fortes indícios de que esses dispositivos sejam mais eficazes do que a realização das técnicas de forma manual.

A Técnica de aceleração ao fluxo expiratório apresenta bons resultados quando se trata de mobilização de secreção, porém com efeitos contraditórios na melhora da função pulmonar. Já em relação à máscara de PEP, não existe indício claro de que esse recurso seja mais ou menos efetivo que os outros. Parece que seu efeito está mais relacionado com melhoras na função pulmonar do que especialmente na higiene brônquica.

A drenagem autógena aponta bons resultados em relação à mobilização de secreção e melhora da função pulmonar, com a vantagem de apresentar menor probabilidade de produzir dessaturação de oxigênio. No entanto, possui a desvantagem de necessitar de um tempo longo de sessão e orientação da técnica regularmente.

Além destas técnicas, estudos de Habib et al., 2015 também tem mostrado a interferência dos exercícios regulares na vida de pacientes com FC, entretanto ainda não existe consenso sobre o programa de treinamento ideal. O que está claro é que a regularidade e a adesão ao programa de exercícios são fundamentais. O apoio dos familiares é muito importante para a continuidade dos exercícios propostos pela equipe de atendimento. Avaliações criteriosas da aptidão física e do estado clínico mostram que grande parte dos pacientes com FC se encontra apta para prática de atividade física regular. Cabe aos profissionais envolvidos no atendimento fornecerem informações aos pacientes e a seus familiares, com o intuito de garantir a adoção de hábitos adequados de exercício físico para manutenção e melhora da saúde.

A fisioterapia respiratória é sinônimo de melhor qualidade de vida para pacientes fibrocísticos e uma das mais importantes ferramentas do tratamento. No entanto, é imprescindível a realização de mais estudos, especialmente em longo prazo, com realização das manobras de forma mais padronizada para realmente apontarmos os recursos fisioterapêuticos mais eficazes no tratamento desses pacientes. Entretanto, é importante considerar que a motivação é a chave para a adesão a qualquer procedimento, especialmente para os pacientes crônicos ambulatoriais ou tratados em domicílio, pois nenhum método será bem sucedido se for abandonado pelo paciente.

Conclusão

Considerando que os sintomas respiratórios, como a função pulmonar prejudicada e as exacerbações respiratórias foram os fatores que mais impactaram na qualidade de vida de adolescentes e adultos com FC, a atuação do fisioterapeuta torna-se essencial junto ao cuidado multidisciplinar envolvido no que diz respeito à visão subjetiva do paciente em relação à doença.

Referências

1. Cutting, G.R. Cystic fibrosis genetics: from molecular understanding to clinical application. *Nature Reviews Genetics*. 2015; 16(1):45-56.
2. Filho, L. V. R. F. S. Registro Brasileiro Fibrose Cística de 2016. 2018; Disponível em: <http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2018/10/Registro2016.pdf>. Acesso em: 12 set.
3. Pessoa, I. L. et al. Fibrose cística: aspectos genéticos, clínicos e diagnósticos. *Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research*. 2015; 11(4):30-36.
4. Santos, R. M. et al. Manovacuometria realizada por meio de traqueias de diferentes comprimentos. *Fisioterapia Pesquisa*. 2017; 24(1):9-14.
5. Dutra, A. H. A. Aspectos epidemiológicos, clínicos, nutricionais e tratamento farmacológico de pacientes com fibrose cística atendidos em centro de referência do Distrito Federal. Tese de doutorado, Universidade de Brasília – Faculdade de Ciências da Saúde, Brasília, DF, Brasil. 2014.
6. Hortencio, T.D.R, Nogueira, R.J.N, Marson, F.A.L, Hessel, G, Ribeiro, J.D, Ribeiro, A.F. Fatores que afetam o crescimento e estado nutricional de pacientes com fibrose cística com idade inferior a 10 anos e que não foram submetidos à triagem neonatal. *Rev Paul Pediatr*. 2015; 33(1):3-11.
7. Lumertz, M. et al. Comparação entre a evolução de pré-escolares com fibrose cística identificados por triagem neonatal ou por sintomatologia clínica. *Scientia Medica*. 2018; 28(2):1-6.
8. Elborn, J.S. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2016; 388:2519-31.
9. Flume, P.A, Van Devanter D.R. State of progress in treating cystic fibrosis respiratory disease. *BMC Med*. 2012;10:88.
10. Mauch, R.M, Kmit, A.H.P, Marson, F.A.L, Levy, C.E, Barros-Filho, A.A, Ribeiro, J.D. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura. *Rev Paul Pediatr*. 2016; 34(4):503-9.
11. Silva, L.A, Lima, A.C.P, Wittmer, V.L, Liberato, F.M.G, Arpini, L.S.B, Paro, F.M. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística: importância da imagem corporal e impacto do estado nutricional, idade e raça/cor na percepção dos pacientes e responsáveis. *Demetra: Alim, Nutr & Saúde*. 2018; 13(3).
12. Andrade, L. Z. C. et al. Desobstrução ineficaz de vias aéreas em crianças com infecção respiratória aguda. *Revista Eletrônica de Enfermagem*. 2014; 16(1):21-7.
13. Basso, R. P. et al. Ausculta Pulmonar: uma perspectiva teórica. *Fisioterapia em Movimento*. 2008; 21(4):35-42.
14. Camargo, L. A. C. R. et al. Dyspnea in COPD: beyond the modified Medical Research Council scale. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2010; 36(5):571-578.
15. Fornazari, E. et al. SEA- Seminário de Eletrônica e Automação. 2017; Ponta Grossa, Paraná.
16. De Britto, E. P. et al. Bioimpedância elétrica aplicada à insuficiência cardíaca. *Revista SOCERJ, Rio de Janeiro*. 2008; 21(3):178-183.
17. De Conto, C. L. et al. Prática fisioterapêutica no tratamento da fibrose cística. *ABCS Health Sciences*. 2014; 39(2).

18. Santos, N. B. et al. Força muscular respiratória e pico de fluxo expiratório de pacientes com bronquiectasia submetidos à reabilitação respiratória. *Revista Andaluza de Medicina del Deporte*. 2013; 6(2);73-77.
19. Ike, D. et al. Drenagem postural: prática e evidência. *Fisioterapia em Movimento*. 2017; 22(1);11-21.
20. Lamari, N. M. et al. Bronquiectasia e fisioterapia desobstrutiva: ênfase em drenagem postural e percussão. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular/Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2006; 21(2);206-210.
21. Gomide, L. B. et al. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arquivo Ciência Saúde*. 2007; 14(4);227-233.
22. Veronezi, J. et al. Fisioterapia Respiratória na Fibrose Cística. *Clinical & Biomedical Research*. 2011; 31(2);192-196.
23. De Castro, A. A. M. et al. Comparação entre as técnicas de vibrocompressão e de aumento do fluxo expiratório em pacientes traqueostomizados. *Fisioterapia e Pesquisa*. 2010; 17(1);18-23.
24. Bezerra, G. K. A. et al. Efeitos da manobra de aceleração do fluxo expiratório sobre o pico de fluxo expiratório em indivíduos saudáveis. *Revista Brasileira de Ciências da Saúde*. 2011; 14(2);13-20.
25. Guimarães, F. S. et al. Effects of ELTGOL and Flutter VRP1® on the dynamic and static pulmonary volumes and on the secretion clearance of patients with bronchiectasis. *Brazilian Journal of Physical Therapy*. 2012; 16(2);108-113.
26. Lopes, A. J. et al. Testes de Função Pulmonar em Adultos Fibrocísticos. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*. 2011; 10, n. 4.
27. Elkins, M.R, Jones A, van der Schans, C. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006; CD003147
28. Antônio, C, Gonçalves, A. P, Tavares, A. (2010). Doença pulmonar obstrutiva crônica e exercício físico. *Revista Portuguesa de Pneumologia*. 2010; 16;649-658.
29. Castro, A.A.M, Rocha, S, Reis, C, Leite, J.R.O, Porto, E.F. Comparação entre as técnicas de Coutinho, H. D. M. et al. (2014). Canais iônicos e fibrose cística. *Revista Interfaces: Saúde, Humanas e Tecnologia*. 2010; 2(5);1-17.
30. Selvadurai, H.C, Blimkie, C.J, Meyers, N, Mellis, C.M, Cooper, P.J, Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*. 2002; 33(3);194-200.
31. Habib, A.R, Manji, J, Wilcox, P.G, Javer, A.R, Buxton, J.A, Quon, B.S. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *An Am Thorac Soc*. 2015; 12;420-8.
32. Demetria, K. et al. Validação do Modified Pulmonary Functional Status and Dyspnea Questionnaire e da escala do Medical Research Council para o uso em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica no Brasil. *Jornal de Pneumologia*. 2008; 34(12);1008-18.

Autor de Correspondência

Victor Fernando Couto

Rua mato grosso, 2360. CEP: 75600-000, Setor alto da serra. Goiatuba, Goiás, Brasil.

victorfcouto@gmail.com