

CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIDADE DE ENSINO SUPERIOR DOM BOSCO  
CURSO DE FISIOTERAPIA

**THALIA DOS SANTOS DINIZ**

**O PAPEL DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS DE 8 A 12 ANOS  
COM FIBROSE CÍSTICA: revisão de literatura**

São Luís  
2022

**THALIA DOS SANTOS DINIZ**

**O PAPEL DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS DE 8 A 12 ANOS  
COM FIBROSE CÍSTICA: revisão de literatura**

Monografia apresentada ao Curso de  
Fisioterapia do Centro Universitário  
Unidade de Ensino Superior Dom Bosco -  
UNDB como obtenção do grau de Bacharel  
em Fisioterapia.

Orientador: Prof. Me. Gustavo de Jesus  
Pires da Silva

São Luís

2022

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)  
Centro Universitário – UNDB / Biblioteca

Diniz, Thalia dos Santos

O papel da fisioterapia respiratória em crianças de 8 a 12 anos com fibrose cística: revisão de literatura. / Thalia dos Santos Diniz. \_\_ São Luís, 2022.

57 f.

Orientador: Prof. Me. Gustavo de Jesus Pires da Silva.  
Monografia (Graduação em Fisioterapia) - Curso de Fisioterapia – Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco – UNDB, 2022.

1. Fibrose Cística. 2. Fisioterapia Respiratória. 3. Exercícios Aeróbios. I. Título.

CDU 615.8:616.2

**THALIA DOS SANTOS DINIZ**

**O PAPEL DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS DE 8 A 12 ANOS  
COM FIBROSE CÍSTICA: revisão de literatura**

Monografia apresentada ao Curso de  
Fisioterapia do Centro Universitário  
Unidade de Ensino Superior Dom Bosco -  
UNDB como obtenção do grau de Bacharel  
em Fisioterapia.

Aprovada em: 01/12/2022.

**BANCA EXAMINADORA:**

---

**Prof. Me. Gustavo de Jesus Pires da Silva (Orientador)**

Mestre em Saúde Coletiva pela Universidade Federal do Maranhão - UFMA - São  
Luís (MA), Brasil.

Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco (UNDB)

---

**Prof. Me. Ana Karinne Morais Cardoso**

Especialista em Saúde do Idoso pela Faculdade Estácio de Sá - São Luís (MA),  
Brasil.

Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco (UNDB)

---

**Prof. Me. Lara Susan Silva Lima**

Especialista em Atenção Cardiovascular pelo Hospital Universitário da Universidade  
Federal do Maranhão - HUUFMA - São Luís (MA), Brasil.

Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco (UNDB)

Dedico este trabalho primeiramente a Deus. Aos meus pais, Roza e Rodilson. A minha namorada, Joyna. A minha amiga e irmã Alice.

## **AGRADECIMENTOS**

Ser fisioterapeuta não era o meu sonho de profissão na minha infância, mas todos os caminhos que percorri me levaram a escolha desse curso e a pessoa que me torno hoje se deve a toda essa jornada incrível e cheia de desafios. Por isso a minha maior gratidão vai a Deus, por sempre traçar os melhores caminhos para mim, somente Ele sabe de todas as coisas.

Em segundo lugar, quero agradecer a mim mesma, por nunca me permitir desistir e sempre persistir naquilo em que acredito. Hoje com a entrega desse trabalho em um contexto de turbulências com um tema pouco abordado onde vivo, é uma grande conquista e não conseguiria isso sem os mestres que se fizeram presentes ao longo desse trajeto.

Também gostaria de deixar meus sinceros agradecimentos aos meus pais, Roza e Rodilson, vocês sempre acreditaram em mim e confiaram no meu potencial. Muitas vezes fizeram além de suas obrigações e serei eternamente grata por isso. Eu os amo mais que tudo e gostaria de dedicar este trabalho a vocês.

A minha amiga Alice, por todo apoio e incentivo dado a mim, você jamais soltou a minha mão nos momentos em que precisei, mesmo em momentos de dificuldades.

A minha noiva, Joyna. Você esteve comigo desde o início, em todas as crises, em todos os choros, em todos os sorrisos e conquistas me dando confiança e força em todos os momentos possíveis. Obrigada por ter sido tão parceira e paciente nessa jornada intensa, eu nunca me esquecerei de tudo que representou nesse momento. Você sempre será necessária na minha vida.

Aos professores pelo esforço, disposição, dedicação e pelos conhecimentos adquiridos por meio de vocês, em especial a Ana, por entender onde eu queria chegar com este trabalho. E por fim, a todos que estiveram presentes, obrigada pelo apoio e incentivo que recebi de cada um.

“Mas naquele silêncio solene, escuta-se o sopro do que está adormecido. Olhe, olhe para mim... venha acordar-me, pois estou aqui em vida”.

(A Bela e a Fera)

## RESUMO

O objetivo deste estudo foi de conhecer de forma mais ampla a respeito da Fibrose Cística (FC) e as possíveis formas de tratamento fisioterapêutico. Método: Trata-se de uma revisão de literatura narrativa. Foram usadas as bases de dados eletrônicas: SCIELO, PUBMED e GOOGLE ACADÊMICO, no corte temporal de 2007 a 2022. Na coleta de dados foram usados os seguintes descritores: fibrose cística, fisioterapia respiratória e exercícios aeróbios. Foram selecionados artigos relacionados a avaliações e tratamento da FC, publicados em português e inglês. Resultados: A fisioterapia respiratória é recomendada e possui sua eficácia em pacientes de todas as faixas etárias com a doença. Pois possui técnicas efetivas para expectoração de secreção, fortalecimento da musculatura e distribuição da ventilação, no entanto ainda se faz necessária a confirmação científica a longo prazo, dos efeitos de cada manobra. Conclusão: Os tratamentos atuais mais usados de acordo com os artigos encontrados foram drenagem postural, vibrocompressão, drenagem autogênica, aceleração do fluxo expiratório, expiração lenta total com a glote aberta, máscara de pressão positiva expiratória e exercícios aeróbicos. Sendo elas importantes para suavizar os sintomas respiratórios que a FC apresenta, evitando possíveis complicações pulmonares e nos demais órgãos.

Palavras-chave: Fibrose Cística, Fisioterapia Respiratória e Exercícios Aeróbios.



## **ABSTRACT**

The aim of this study was to learn more about Cystic Fibrosis (CF) and the possible forms of physiotherapeutic treatment. Method: This is a narrative literature review. Electronic databases were used: SCIELO, PUBMED and GOOGLE ACADEMIC, in the temporal cut from 2007 to 2022. In the data collection, the following descriptors were used: cystic fibrosis, respiratory physiotherapy and aerobic exercises. Articles related to CF assessments and treatment, published in Portuguese and English, were selected. Results: Chest physiotherapy is recommended and is effective in patients of all age groups with the disease. Because it has effective techniques for secretion expectoration, muscle strengthening and ventilation distribution, however, long-term scientific confirmation of the effects of each maneuver is still necessary. Conclusion: The current treatments most used according to the articles found were postural drainage, vibrocompression, autogenic drainage, acceleration of expiratory flow, total slow expiration with open glottis, positive expiratory pressure mask and aerobic exercises. They are important to alleviate the respiratory symptoms that CF presents, avoiding possible complications in the lungs and other organs.

Keywords: Cystic Fibrosis, Respiratory Physiotherapy and Aerobic Exercises.

## LISTA DE FIGURAS

<b>Figura 1</b> – Triagem Neonatal da FC.....	17
<b>Figura 2</b> – Fisiopatologia da fibrose cística.....	19
<b>Figura 3</b> – Medicamentos mais prescritos .....	25
<b>Figura 4</b> – Terapia de expansão pulmonar .....	29
<b>Figura 5</b> – Fluxograma Prisma .....	32

## LISTA DE QUADROS

<b>Quadro 1</b> – Sinais e Sintomas da Fibrose Cística .....	22
--	----

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ABNT	Associação Brasileira de Normas Técnicas
ASSOBRAFIR	Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva
AFE	Aumento do Fluxo Expiratório
AMP	Adenosina Monofosfato Cíclico
ASL	Líquido de Superfície das Vias Aéreas
BIA	Bioimpedância
CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator
CPAP	Pressão Positiva Contínua nas Vias Aéreas
DIOS	Síndrome da Obstrução Intestinal Distal
DNA	Ácido Desoxirribonucleico
ELTGOL	Expiração Lenta Total com a Glote Aberta em Decúbito Infralateral
FC	Fibrose Cística
FPC	Treinamento Físico na Aptidão Cardiopulmonar
KG	Quilograma
mMRC	Scale Modified Medical Research Council
PEEP/EPAP	Pressão Positiva Expiratória Final
PEP	Pressão Expiratória Positiva
PEP	Profilaxia Pós-Exposição de Risco
PFE	Pico de Fluxo Expiratório
QVRS	Medição da Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde
TIR	Tripsina Imunorreativa
VNI	Ventilação Não Invasiva

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b>	<b>13</b>
<b>2</b>	<b>METODOLOGIA</b>	<b>15</b>
<b>3</b>	<b>FIBROSE CÍSTICA</b>	<b>16</b>
<b>3.1</b>	<b>Conceito</b>	<b>16</b>
<b>3.2</b>	<b>Fisiopatologia</b>	<b>18</b>
<b>3.3</b>	<b>Causas e fatores de risco</b>	<b>20</b>
<b>3.4</b>	<b>Sinais e Sintomas</b>	<b>20</b>
<b>3.5</b>	<b>Avaliação Fisioterapêutica</b>	<b>23</b>
<b>3.6</b>	<b>Dificuldades que as crianças com fibrose cística enfrentam</b>	<b>23</b>
<b>3.7</b>	<b>Tratamento utilizados</b>	<b>25</b>
<b>3.8</b>	<b>Medidas de resultados da fisioterapia respiratória</b>	<b>26</b>
<b>3.8.1</b>	<b>Técnicas de Higiene Brônquica</b>	<b>28</b>
<b>3.8.2</b>	<b>Drenagem Postural</b>	<b>28</b>
<b>3.8.3</b>	<b>Vibração</b>	<b>28</b>
<b>3.8.4</b>	<b>Aceleração do Fluxo Expiratório</b>	<b>29</b>
<b>3.8.5</b>	<b>Máscara de Pressão Positiva Expiratória</b>	<b>29</b>
<b>3.8.6</b>	<b>Percussão</b>	<b>29</b>
<b>3.8.7</b>	<b>Drenagem Autogênica</b>	<b>30</b>
<b>3.8.8</b>	<b>Expiração lenta e prolongada</b>	<b>30</b>
<b>3.8.9</b>	<b>Ventilação não invasiva</b>	<b>30</b>
<b>4</b>	<b>Eficácia dos exercícios aeróbicos aplicados em crianças fibrocísticas</b>	<b>32</b>
<b>5</b>	<b>RESULTADOS E DISCUSSÕES</b>	<b>34</b>
<b>6</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS</b>	<b>37</b>
	<b>REFERÊNCIAS</b>	<b>38</b>
	<b>APÊNDICE - ARTIGO</b>	<b>44</b>

## 1 INTRODUÇÃO

No Brasil, a prevalência da Fibrose Cística (FC) afeta 30.000 crianças pelo país, no qual aproximadamente 1 caso em 10 mil crianças brancas nascem com a doença e a prevalência é de 1 caso em 15.000 crianças negras. Além disso, o estudo mostra que a maior prevalência nas regiões do país se encontra da seguinte maneira: Sudeste: 2.434 - (47.5%); Sul: 1.102 - (21.5%); Nordeste: 869 - (16.9%); Centro-Oeste: 310 (6.0%); Norte: 194 - (3.8%), como citado por Dutra *et al.* (2020). Em hispânicos a prevalência é de 1 caso por 9.200 crianças e em asiático-americanos a prevalência é de 1 caso por 31.000 crianças de acordo com Santana (2020). Outro estudo mostrou que aproximadamente 30.000 crianças nos Estados Unidos e 70.000 crianças em todo o mundo sofrem de Fibrose Cística (IZIDORO *et al.*, 2019).

Griebler *et al.* (2019), declara que na infância é a fase mais suscetível ao surgimento de doenças respiratórias, sendo hereditárias ou não, um exemplo disso é a Fibrose Cística, que acomete o trato respiratório, sendo letal, crônica, progressiva e pode acometer além do pulmão, o trato digestório e o pâncreas, impedindo que enzimas digestivas cheguem ao intestino. Segundo Reis e Damaceno (1998), é associada a mutações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR), que através de um gene defeituoso e pela proteína produzida por ele mesmo, fazem com que o corpo produza muco de 30 a 60 vezes mais espesso que o comum. Esse muco causa o acúmulo de bactéria e germes nas vias respiratórias, gerando inchaço, inflamações e infecções de repetições no organismo.

A fisioterapia respiratória é um conjunto de técnicas manuais, que visa trabalhar de forma preventiva ou curativa em quase todas as doenças que afetam o sistema respiratório como a asma, bronquite, pneumonia e a fibrose cística, por exemplo. Gomes (2016) afirma ainda que possui o objetivo de mobilizar secreções, melhorar a oxigenação do sangue, promover a reexpansão pulmonar, diminuir o trabalho respiratório, reeducar a função respiratória e prevenir complicações.

A fisioterapia respiratória é comumente utilizada no tratamento da FC e baseada no consenso médico de que a atividade física faz parte da rotina de tratamento, devido aos grandes benefícios para os pacientes. O exercício físico aeróbico regular ajuda a eliminar o muco nos pulmões, devido ao aumento das vibrações e da ventilação pulmonar, desobstruindo e limpando as vias aéreas. Assim reduzindo a lesão inflamatória do tecido pulmonar e ajudando no fortalecimento da

musculatura respiratória. Além de contribuir para esses fatores, o programa de exercício físico deve ser feito de maneira individualizada, incluindo atividades aeróbias e alongamentos (MORETTI, 2020).

Valandro e Heinzmann-Filho (2020) explica como a fisioterapia atua em inúmeros aspectos nos portadores de FC, tais como na avaliação da força muscular respiratória, na função pulmonar e no condicionamento físico, na intervenção por meio de manobras de higiene brônquica, nos exercícios respiratórios, na reabilitação pulmonar, na cinesioterapia e drenagem postural. De acordo com Alves *et al.*, (2020), não possui base científica que prove qual técnica é a mais eficaz, mas sabe-se que todas são competentes durante o tratamento.

A sintomatologia da fibrose cística e sua gravidade diferem de paciente para paciente. Há milhares de mutações existentes da doença e estudos mostram que os sintomas são baseados no defeito genético ou na mutação que o gene possui. Em geral, as manifestações clínicas são associadas ao que a secreção mais espessa e purulenta causa no organismo como um todo (GOMES, 2016).

Por conseguinte, a delimitação deste estudo é realizar uma análise sobre a atuação da fisioterapia respiratória e dos exercícios aeróbios em crianças de 8 a 12 anos com complicações decorrentes da Fibrose Cística, através de uma revisão de literatura. A partir desse contexto, coloca-se o seguinte problema de investigação: Qual o papel e atribuições da fisioterapia respiratória em crianças com fibrose cística?

O propósito da fisioterapia respiratória, assim como dos fármacos é favorecer a mobilização e eliminação do muco, promover a reabilitação pulmonar para reduzir os agravos da doença, melhorar a distribuição ventilatória, higienização da via aérea superior e inferior, minimizando as alterações psicossociais das doenças crônicas na vida dessas crianças, como por exemplo a depressão.

Diante dessas informações, o objetivo geral deste estudo é identificar o papel e atribuições da fisioterapia respiratória em crianças com fibrose cística. Portanto, fazendo-se necessário os seguintes objetivos específicos: Identificar os efeitos dos exercícios aeróbicos em pacientes com fibrose cística; delinear o uso da ventilação não invasiva como terapia em crianças com fibrose cística; identificar os protocolos de fisioterapia ou reabilitação utilizados em casos de fibrose cística.

## 2 METODOLOGIA

A busca dos artigos envolvendo o desfecho literário pretendido foi realizada nas seguintes bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MedLine/PubMed) e Google Acadêmico. A coleta de dados foi através de uma pesquisa explicativa qualitativa básica, através dos materiais selecionados e leitura seletiva/objetiva, realizando-se os registros das informações extraídas das fontes como instrumento específico (autores, ano, método, resultados e conclusões). Os artigos foram obtidos por meio dos seguintes descritores: “respiratory fisioterapia” e “cystic fibrosis”.

A pesquisa da obra foi baseada nos critérios de inclusão e exclusão, selecionadas a partir da leitura de título, resumos e palavras-chave. Os critérios de inclusão privilegiaram publicações a partir de 2007, publicações nos idiomas português e inglês, e que apresentassem em sua discussão a contribuição para o da temática. A critérios de exclusão fora excluídos artigos anteriores ao período de 2007, artigos duplicados, artigos que não apresentavam tratamento fisioterapêutico, os que não atendiam a temática e os que incluíam adultos na pesquisa.



### 3 FIBROSE CÍSTICA

#### 3.1 Conceito

A Fibrose Cística (FC), também denominada como Mucoviscidose ou a Doença do Beijo Salgado, é uma doença hereditária, autossômica recessiva, letal, muito comum entre caucasianos e altamente variável. Afeta principalmente os pulmões, causando danos ao tecido pulmonar, fígado, além de pâncreas e intestinos, gerando inflamação e suscetibilidade aguda a infecções bacterianas (AMARAL; REGO, 2020).

Conforme Alves *et al.* (2018), essas manifestações podem ocorrer desde o início da vida ou ao longo dos anos, com variações nas mutações que diferem de paciente para paciente. A FC é uma doença de caráter multissistêmico, crônica e gradual que necessita de um cuidado complexo e sem fim da equipe multiprofissional para manutenção e promoção da melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

A FC compromete o funcionamento de quase todos os órgãos e sistemas do organismo, sendo as complicações pulmonares as principais causas de morbidade e mortalidade. Gomide *et al.* (2007) afirma ainda que a doença possui grande prevalência entre a população europeia e caucasiana, sem a possibilidade de cura, além das diversas mutações do gene.

Mocelin *et al.*, (2017) informa sobre possuir um gene anormal chamado CFTR, que resulta na produção de muco espesso e pegajoso que bloqueia as vias aéreas nos pulmões, resultando em infecções pulmonares frequentes. Esse muco também bloqueia os ductos do pâncreas que, por sua vez, impede que as enzimas digestivas pancreáticas atinjam o intestino delgado e desempenhem sua função de costume.

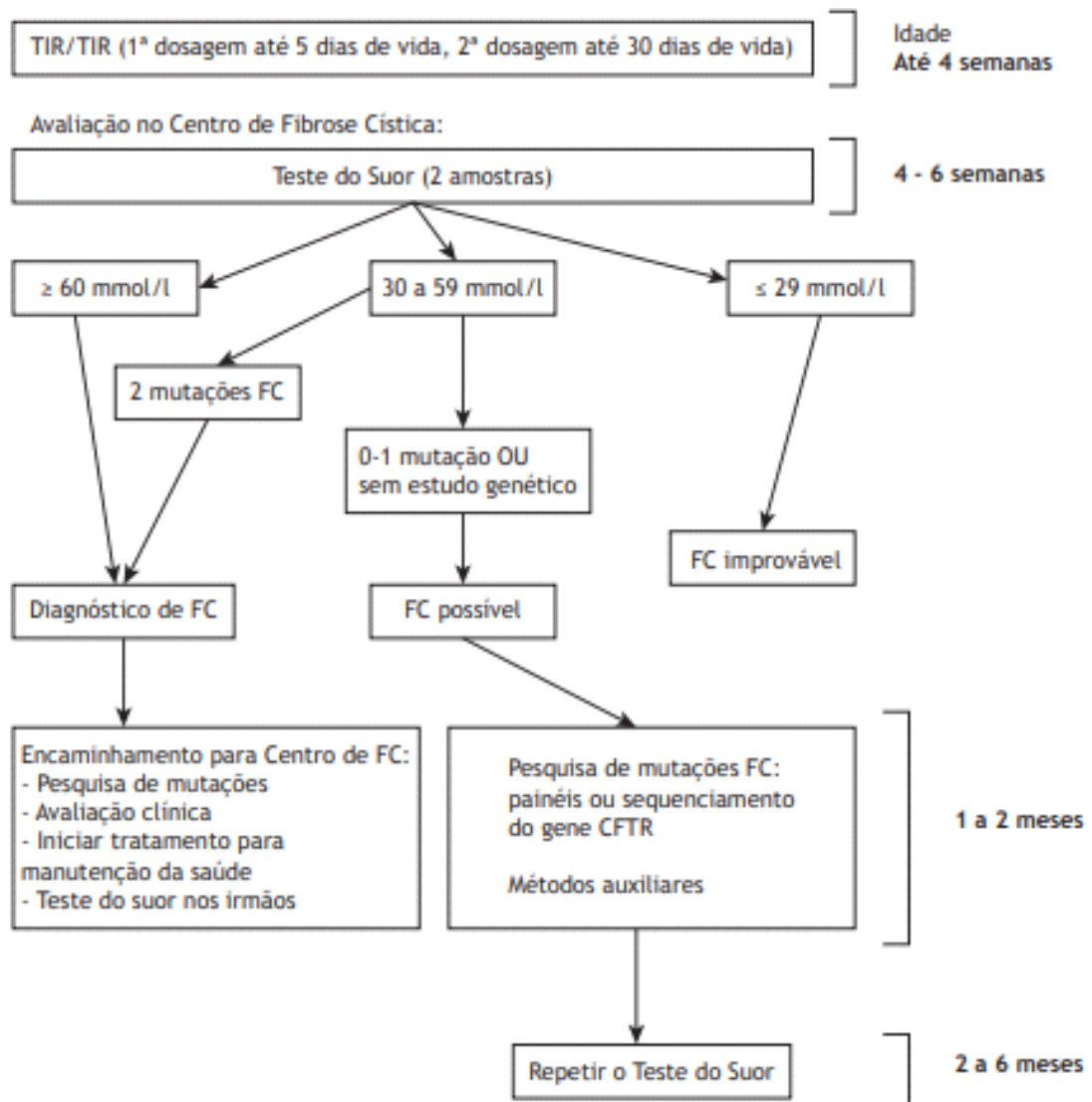
A doença provoca alterações patológicas nos órgãos em que o CFTR atua com as glândulas exócrinas, incluindo as células secretoras, seios da face, pulmões, pâncreas, fígado e trato reprodutor. A comutação mais importante é notada nas vias aéreas, na qual o defeito genético básico causa infecção pulmonar crônica persistente e precoce, de acordo com Madureira (2019).

A proteína CFTR é um importante canal, que realiza a regulação do fluxo de cloro, sódio e água através da membrana celular, através das glândulas respiratórias, digestivas, reprodutivas e sudoríparas. Com o déficit desse canal o

transporte de íons é afetado, causando a desidratação e produção de secreções espessas e purulentas, conhecido como muco. Essa hiperconcentração gera a obstrução dos ductos de glândulas exócrinas resultando em complicações nos sistemas respiratório, digestivo e reprodutivo (Mocelin, *et al.*, 2017).

Habitualmente, a secreção quando fica acumulada nos pulmões normalmente causa tosse crônica, pneumonias de repetições, infecções e inflamações. Ou quando se trata de pacientes com problemas pancreáticos, os sintomas podem ser diarreias volumosas com grande odor e dificuldade em ganhar peso e estatura. Demais sintomas são suor de sabor muito salgado, tosse persistente, infecções pulmonares frequentes, chiados no peito ou falta de fôlego, surgimento de pólipos nasais e baqueteamento digital (SIQUEIRA *et al.*, 2018).

**Figura 1** - Triagem Neonatal Positiva para Fibrose Cística.



Fonte: Athanazio *et al.* (2017)

O diagnóstico da Mucoviscidose pode ser obtido através da herança genética, em existência de duas mutações do gene CFTR, histórico familiar de FC,

pelo teste de suor, triagem neonatal (TIR) ou por manifestação de doença pulmonar obstrutiva/supurativa, de acordo com Ribeiro *et al.* (2012).

“O algoritmo de triagem neonatal para fibrose cística usado no Brasil baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens, sendo a segunda feita em até 30 dias de vida. Frente a duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da fibrose cística. A dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor  $\geq 60$  mmol/l, em duas amostras, confirma o diagnóstico. Alternativas para o diagnóstico são a identificação de duas mutações relacionadas à fibrose cística e os testes de função da proteína CFTR.” (ATHANAZIO *et al.*, 2017)

A Fibrose Cística foi durante muito tempo a responsável pela morte precoce de muitas crianças, devido a não existência de tratamentos adequados que pudessem prolongar a sobrevida e por consequência do seu diagnóstico ser complexo ou até mesmo tardio. Todavia, com o avanço em pesquisas e com altos investimentos na área no ano de 1990, houve um início e aumento crescente da produção científica nacional sobre a FC, tornando possível a dedicação em melhores tratamentos, com mais benefícios que possibilitassem o aumento da sobrevida dos pacientes com FC (MACHADO *et al.*, 2020).

Entende-se o conceito da Fibrose Cística, então faz-se necessário traçar a Fisiopatologia da doença a seguir.

### 3.2 Fisiopatologia

Para Rosa *et al.* (2018), Mucoviscidose é caracterizada pelo mau funcionamento do gene CFTR, situado no braço longo do cromossomo 7, ou seja, para que a criança desenvolva a fibrose cística é necessário ter ambos os cromossomos 7 com o gene CFTR mutado. O fenótipo da doença é variado e depende das mutações (genótipo).

“A expectativa de vida de pacientes com FC vem melhorando substancialmente, de modo que, atualmente, mais da metade tem alcançado a idade adulta. Essa melhoria deve-se, entre outros fatores, ao incremento de tratamentos inovadores e ao avanço da assistência interdisciplinar ao paciente com FC”. (ROSA *et al.*, 2018)

De acordo com Athanazio *et al.* (2017) o grau de mutação do gene CFTR determina o tipo de complicações que surgirão e estas diferem de pessoa para pessoa. A proteína mutada ou defeituosa se liga à membrana externa das células nas glândulas sudoríparas, pulmões, pâncreas e outros órgãos afetados, e se estende sobre a membrana que atua como um canal que conecta a parte interna do citoplasma da célula ao fluido circundante. Este canal é importante em nossas vias aéreas porque controla o movimento do cloreto de dentro para fora da célula.

**Figura 2** - Fisiopatologia da fibrose cística

Fonte: Ribeiro *et al.* (2017)

Para Santiago *et al.* (2021), o cloreto se move do suor para o citoplasma, mas devido à mutação da proteína CFTR, o cloreto fica preso dentro das células das vias aéreas e fora da pele. O cloreto é um íon carregado negativamente e o sódio é um íon carregado positivamente, então isso leva a uma atração elétrica, o que resulta na formação de sal. Em pacientes com FC, uma grande quantidade de sal é perdida no suor, formando assim a base do teste do suor.

Segundo Costa (2018), existem outras teorias: a falta de êxodo de cloreto através da proteína CFTR leva ao acúmulo e aumento da viscosidade do muco rico em nutrientes nos pulmões, levando as bactérias a se esconderem do sistema imunológico do corpo. Há um aumento paradoxal na captação de sódio e cloreto devido ao defeito da proteína CFTR. Isso causa um aumento na reabsorção de água que leva a um muco espesso e desidratado. Esta teoria se concentra no movimento anormal do cloreto para fora da célula, o que leva à desidratação do muco, pâncreas, secreção, secreção biliar, etc.

“O diagnóstico clínico sugestivo de fibrose cística pode ser confirmado pelos níveis elevados de cloro no suor, sendo igual ou maior que 60mEq/l. A manifestação clássica é a de uma patologia pulmonar supurativa e obstrutiva, podendo incluir exocrinopatia pancreática e história familiar<sup>1</sup>. De acordo com a literatura, cerca de 90% dos pacientes manifestam insuficiência pancreática exócrina”. (SANTIAGO *et al.*, 2021)

Essas teorias propõem que o maior dano em pacientes com a fibrose

cística se deve ao bloqueio de passagens estreitas dos órgãos afetados por secreções espessas. O bloqueio dentro das vias aéreas leva a infecções de repetições devido ao acúmulo de enzimas e bloqueios das passagens. (MACHADO *et al.*, 2020)

Compreende-se o estudo da fisiopatologia da FC, portanto o seguinte tópico entrará no campo das Causas e fatores de risco da doença.

### **3.3 Causas e fatores de risco**

De acordo com Ralheta, (2018) a Fibrose Cística é uma doença autossômica recessiva causada por defeitos no gene CFTR. Este gene CFTR normalmente codifica uma proteína que funciona como um canal de cloreto e é regulado pelo Adenosina Monofosfato Cíclico (AMP), mas na fibrose cística o gene CFTR sofre mutação e resulta em anormalidades do AMP cíclico, que regula o transporte de cloreto através das célula epiteliais na mucosa.

Para desenvolver FC, dois genes de FC devem ser herdados, um da mãe e outro do pai. Se apenas um gene da FC for herdado, a pessoa será chamada de portadora e não apresentará sintomas. Quando ambos os pais são portadores, a cada gravidez há: 1 em 4 chances de ter um filho com fibrose cística, 1 em 2 chances de ter um filho portador ou 1 em 4 chances de ter um filho não afetado. Existem vários tipos de mutação genética que estão associados a diferentes graus de gravidade da doença, afirmou Barbosa *et al.* (2020).

A seguir, os Sinais e Sintomas da Mucoviscidose, para conhecimento amplo e consequente a respeito desse distúrbio.

### **3.4 Sinais e Sintomas**

A fibrose cística pode ser assintomática; isso ocorre quando uma criança herda apenas um gene defeituoso de um dos pais e é portadora ou os chamados lactentes, são as crianças assintomáticas com até os dois primeiros anos de vida, com os exames físicos dentro da normalidade, de acordo com Hernandes (2019). Afirma ainda que o padrão de desenvolvimento da FC e a gravidade de seus sintomas podem variar entre os indivíduos. A doença às vezes é óbvia logo após o nascimento, mas em alguns casos eles não são detectados por meses ou anos (infância e adolescência). Segundo o quadro 1, os sinais e sintomas diferem de pessoa para pessoa e podem incluir:

**Quadro 1** – Sinais e sintomas comuns da fibrose cística

Fadiga;
Pele com gosto salgada;
Tosse persistente com expectoração;
Chiado e falta de ar;
Infecções pulmonares;
Baixo crescimento e perda de peso;
Dificuldade de evacuar nas primeiras 24/48 horas de vida.

Fonte: Da Silva *et al.*, (2021)

No sistema respiratório, Faiçal (2020) descreve a sintomatologia presente nos pacientes como tosse seca, que pode ser recorrente ou crônica, também pode produzir expectoração. Podem sofrer de falta de ar e dor no peito, possuem sibilos, alargamento das narinas, pneumonia de repetições, pneumotórax e hemoptise.

Mais especificamente em crianças, de acordo com Santana (2020) os sintomas da FC são: diarreia persistente; fezes volumosas, fétidas e gordurosas; tosse crônica com muco espesso; pele com gosto salgado; crescimento enfraquecido; bloqueio do intestino com inchaço abdominal; gases; vômito; desidratação; infecções respiratórias; desnutrição; aparência de peito de barril.

“A desnutrição e restrição de crescimento também são frequentes e estão relacionadas com o comprometimento da função pulmonar em um círculo vicioso: pacientes desnutridos tendem a apresentar pior função pulmonar e pacientes com doença pulmonar grave tendem a crescer menos” de acordo com Mauch *et al.* (2016).

Para Kock e Costa (2019), uma pessoa saudável, há um fluxo constante de muco sobre as superfícies das passagens de ar nos pulmões. Isso remove as bactérias, mas se a criança tem FC e esse muco é excessivamente espesso e pegajoso, ela não conseguirá desempenhar esse papel adequadamente. O muco pegajoso também fornece um ambiente ideal para o alojamento bacteriano, isso pode colocar uma pessoa com FC em risco de contrair infecções e pneumonias. Caso essas infecções não sejam tratadas precocemente e adequadamente, podem causar complicações graves.

Segundo Vaz (2018), o envolvimento pulmonar é a manifestação mais comum e grave da doença. A fibrose cística começa como uma doença pulmonar obstrutiva na qual os pacientes têm dificuldade em empurrar o ar para fora dos pulmões, o que resulta em hiperinsuflação dos pulmões e bronquiectasias. Se esses

problemas pulmonares se tornarem crônicos ao longo do tempo, isso levará a uma maior destruição do tecido pulmonar e fibroses, levando a uma doença pulmonar restritiva além da doença pulmonar obstrutiva já presente.

A FC também afeta o sistema digestivo, em uma pessoa saudável, o pâncreas produz substâncias químicas (enzimas) que passam para o intestino quando o alimento deixa o estômago e essas enzimas quebram a gordura. Em uma criança com a doença, o pâncreas não realiza esse processo e com isso a gordura dos alimentos não é digerida adequadamente, dificultando o ganho de peso, acrescenta Kock e Costa (2019).

Sandy *et al.* (2020) aborda que no intestino as crianças podem apresentar a Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (DIOS), representado por um aumento na massa das fezes, bloqueando parcialmente ou completamente o intestino, causando vômitos, dor abdominal grave e distensão abdominal. Esta é comumente a manifestação mais precoce da FC, mas também é importante notar que todas as crianças com FC são suscetíveis à obstrução intestinal que comumente se apresenta como fezes impactadas.

Já no sistema músculo-esquelético é importante estar atento às manifestações clínicas que esses pacientes provavelmente terão, como a diminuição da densidade mineral óssea, que afetará a coluna vertebral. Sendo assim, comumente apresentarão hiperцифозе torácica aumentada secundária. Outras manifestações podem incluir atrofia muscular e mialgia. (MACÊDO, 2021)

“O aumento da expectativa de vida na fibrose cística (FC) envolve o surgimento de complicações secundárias relacionadas ao sistema musculoesquelético. Entre elas, a ocorrência de alterações na postura corporal e que podem prejudicar funções relacionadas ao sistema cardiopulmonar.” (OKURO *et al.*, 2012)

Segundo Feiten (2016), outros problemas médicos podem surgir como resultado da FC, como: sinusite (inflamação dos seios nasais); pólipos nasais (crescimentos carnudos dentro do nariz); baqueteamento digital (arredondamento e aumento dos dedos das mãos e dos pés); pneumotórax (ruptura do tecido pulmonar e aprisionamento de ar entre o pulmão e a parede torácica); hemoptise (tosse com sangue); alargamento do lado direito do coração (cor pulmonale); protusão do reto através do ânus (prolapso retal); problemas de fígado, pâncreas e vesícula biliar; puberdade atrasada.

Em seguida, falaremos a respeito da Avaliação Fisioterapêutica e como ela pode contribuir para o tratamento dos fibrocístico.

### 3.5 Avaliação Fisioterapêutica

De acordo com Andrade, *et. al* (2014) os métodos de avaliação fisioterapêutica para crianças com fibrose cística são realizados de maneira individual, devendo-se ser preparado um tratamento específico, visando minimizar suas complicações, e sendo assim, não possui um modelo padrão para o tratamento da FC. Afirma ainda que como critérios de avaliações estão a ausculta pulmonar, que é um método simples, rápido, de baixo custo e eficaz, que avalia e identifica os sons pulmonares através de estetoscópio. Os sons pulmonares podem ser ruídos fisiológicos, dos quais são considerados normais, e os ruídos adventícios, considerados patológicos, que podem ser roncos, crepitações, sibilos e estertores.

Possui a Espirometria, que é um exame não invasivo utilizado para medir a quantidade de ar nos pulmões ao inspirar e expirar. Scale Modified Medical Research Council (mMRC) que mensura o grau de dificuldade da respiração durante as atividades diárias, através de uma tabela com variação de 1 a 5 para o paciente identificar o seu grau de dispneia, de acordo com Camargo, (2010).

Pico de Fluxo Expiratório (PFE) é um medidor da velocidade que o paciente expira o ar para fora dos pulmões e indica o quanto está controlando bem o processo respiratório, segundo De Conto, (2014). O paciente deverá realizar uma inspiração máxima, seguida de uma tosse voluntária (expiração acelerada, breve e intensa), realizando o mínimo de três repetições. (SANTOS, 2013)

Para Fornazari, (2017), a Bioimpedância (BIA) é o método que mensura a composição corporal do organismo afim de verificar o ganho ou perda de massa, 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. Após o parecer a respeito da avaliação realizada na criança com FC, segue-se para o próximo tópico sobre as dificuldades que esses pacientes enfrentam.

### 3.6 Dificuldades que as crianças com fibrose cística enfrentam

São diversos os problemas causados pela Fibrose Cística, de acordo com Feiten (2016), durante a fase adulta podem ocorrer problemas no ambiente de trabalho, nas relações sociais, na vida pessoal e familiar. Em crianças não é muito diferente, pois nessa fase a criança já possui várias características marcantes, como alterações físicas, emocionais, psicológicas e sociais. Desta forma, segundo Oliveira (2021), o apoio familiar ao paciente fibrocístico é de extrema importância



no tratamento, já que é uma fase complicada para uma criança, mesmo sendo vivenciada de forma muito distinta por cada criança.

Para Tavares *et al.* (2014), a FC pode ser uma grande fonte de transtornos psicológicos e socioemocionais entre crianças que vivem com essa doença. As consultas, como a fisioterapia, são demoradas, às vezes à custa da vida social da criança, aumentando o estresse e a ansiedade. Crianças com fibrose cística podem ser provocadas ou importunadas na escola por motivos como estar abaixo do peso e pequeno para a idade (algumas pessoas com fibrose cística apresentam um atraso no início da puberdade, o que pode causar inseguranças).

Silva *et al.* (2018) retrata sua percepção a respeito: "...os pais ainda assumem a maior parte da responsabilidade pelo tratamento, o que reduz o impacto gerado nas crianças menores de 14 anos...". Há uma chance de que as crianças possam negligenciar sua fisioterapia e a dieta, diminuindo ainda mais o humor, atitude e adesão. Podem precisar de tratamento solidário e aconselhamento para ajudá-los a lidar com alguns desses problemas. O fibrocístico requer um nível de envolvimento especial dos pais, professores, responsáveis e profissionais no tratamento, que pode incluir discussões até a ajuda prática.

"A situação de doença, principalmente de característica crônica, como a FC, exige por parte de todos os membros que fazem parte da vida do paciente, a sua participação no processo de adaptação e de compreensão à uma nova realidade no cotidiano da criança. E cada família possui maneiras próprias de administrar essas situações diante da vulnerabilidade da saúde da criança". (ALVES *et al.*, 2018, p. 2)

Os problemas psicológicos mais graves da fibrose cística ocorrem nas crianças acima dos dez anos, quando o comportamento rebelde demonstrado pela maioria dos pré-adolescentes pode representar uma ameaça à saúde de alguém com fibrose cística (MEYER, 2019). Os pais de crianças que vivem com a doença podem estar ansiosos sobre como seu filho vai lidar com a escola. Os professores podem fornecer uma segurança inestimável fazendo um esforço especial para conhecer os pais antes que a criança entre na sala de aula. (BORGES *et al.*, 2022)

Os funcionários das escolas podem ser preciosos quando uma criança com FC muda de classe ou professor. Os professores podem descobrir que irmãos ou irmãs de crianças com fibrose cística também têm problemas na escola e esses problemas, bem como o resultado imprevisível da fibrose cística, podem ser muito estressantes para elas, exigindo compreensão e aconselhamento solidário, segundo Alves e Bueno (2018).

Um dos temas pouco abordados e de cunho tão importante quanto, é a

respeito dos tratamentos utilizados afim de minimizar as crises respiratórias e digestivas da doença, dessa forma, segue o tópico a seguir explicando um pouco mais a respeito desses fármacos.

### 3.7 Tratamento utilizados

O tratamento diário consiste em uma rotina firme com a utilização de medicamentos e inalações, associados a fisioterapia respiratória e ao exercício físico. Todavia, sabe-se que a diminuição da morbidade e da mortalidade desses pacientes se deve à maior aprovação aos novos métodos e fármacos utilizados, para Hernandez (2019). Afirma ainda que “A técnica correta para a realização da inalação, levando em considerações as bases fisiológicas, é a realização de inspirações profundas, com pausa inspiratória de até dez segundos e expiração rápida”.

**Figura 3 - Medicamentos mais prescritos**

<b>Medicamento</b>	<b>Número</b>	<b>Percentagem em relação ao total de medicamentos prescritos</b>	<b>Percentagem em relação total de pacientes</b>
Polivitamínico 1*	75	14,7	96,1
Enzimas pancreáticas	72	14,1	92,3
Solução salina hipertônica	66	12,9	84,6
Alfadornase	53	10,4	68,0
Ácido ursodesoxicólico	33	6,5	42,3
Polimixina E	28	5,5	35,9
Tobramicina	23	4,5	29,5
Fenoterol	20	3,9	25,6
Azitromicina	16	3,1	20,5
Polivitamínico 2†	16	3,1	20,5
Budesonida	14	2,7	17,9
Salbutamol	10	2,0	12,8
Omeprazol	9	1,8	11,5
Montelucaste	8	1,6	10,2
Insulinas	7	1,5	9,0
Vitamina E	7	1,5	9,0
Outros	52	10,2	66,7

Fonte: Alves *et al.* (2018)

Parte do tratamento da FC consiste na utilização de medicamentos inalatórios correlacionado a fisioterapia. A escolha da via inalatória é realizada devido a oferta do medicamento diretamente no local que está precisando da medicação, com isso, diminuindo os efeitos colaterais em outros locais do corpo. (ALVES *et al.*, 2018)

A inalação, também chamada de terapia inalatória, consiste em ofertar o medicamento na forma de aerossol. Dentre os mais frequentes estão os: broncodilatadores, que dilatam os brônquios e melhoram a ventilação pulmonar; alfa dornase, pois melhora as propriedades do muco facilitando sua eliminação pela quebra do DNA do muco – auxiliando na remoção das secreções; solução salina hipertônica a 7% para melhorar e auxiliar na remoção das secreções pela hidratação do muco; e os antibióticos inalatórios, que são utilizados para tratar as colonizações e infecções bacterianas nos pulmões.

Como foi possível identificar a relevância desses tratamentos, então a seguir apresenta-se um dos tópicos principais do estudo, medidas de resultados da fisioterapia respiratória.

Como foi possível identificar a relevância desses tratamentos, então a seguir apresenta-se um dos tópicos principais do estudo, medidas de resultados da fisioterapia respiratória.

### **3.8 Medidas de resultados da fisioterapia respiratória**

Em 1950 a fisioterapia respiratória foi adotada como referência nos cuidados dos pacientes com FC, no entanto possui poucas comprovações da eficácia do seu tratamento. Este estudo tem como finalidade também identificar a sua relevância nos tratamentos dos pacientes portadores de FC. Após algumas décadas surgiram outras abordagens, como técnicas ativas, técnicas manuais e exercícios livres, que se mostraram eficazes na terapia. Outras técnicas mais convencionais estão a Profilaxia Pós-Exposição de Risco (PEP), PEP oscilatória, aumento do fluxo expiratório, reexpansão pulmonar e as técnicas de higiene brônquica (VENDRUSCULO, 2018).

A fisioterapia respiratória possui inúmeras técnicas com o objetivo de prevenir a inflamação das paredes dos brônquios, promovendo a higiene brônquica, diminuindo a obstrução do fluxo aéreo e melhorando a distribuição da ventilação. Os exercícios respiratórios são fundamentais para melhorar a respiração e mobilizar os músculos ventilatórios, além de melhorar a troca gasosa. Essa fisioterapia pode

ser realizada em pacientes em ventilação espontânea ou em ventilação mecânica, desde a neonatologia, havendo necessidade, até a fase geriátrica, e pode ser útil após uma cirurgia cardíaca, torácica ou abdominal (DA MATA BELÉM, 2017).

Segundo Maciel (2021), a fisioterapia respiratória na FC envolve uma ampla gama de intervenções e dentre elas as técnicas de desobstrução das vias aéreas e o treinamento físico são reconhecidas como as mais importantes. O principal objetivo das técnicas de desobstrução das vias aéreas é aliviar a obstrução das vias aéreas, promovendo o mecanismo normal de depuração mucociliar dos pulmões e facilitando a expectoração, reduzindo assim o risco de infecção e inflamação.

Algumas técnicas envolvem oscilação das vias aéreas, alguns são realizados de forma independente e outros requerem eletricidade ou assistência física. O treinamento físico é defendido como um importante pacote de cuidados prestados aos pacientes com FC, uma vez que a intolerância ao exercício tem sido associada à redução da sobrevida. Os benefícios observados do treinamento físico incluem declínio lento da função pulmonar, redução da dispneia e melhora da capacidade de exercício, força muscular e à utilização da Medição da Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde (QVRS). (MACHADO *et al.*, 2020)

A maioria das medidas de resultados clinicamente disponíveis não está especificamente relacionada à intervenção fisioterapêutica empregada e pode ser afetada por outros fatores. Isso significa que não há medida de resultado padrão-ouro especificamente relacionada às intervenções de fisioterapia respiratória. Além disso, há muitas dúvidas sobre a precisão, confiabilidade, sensibilidade e validade das medidas atuais (DOS REIS SANTOS, 2017).

O tratamento ideal não é sinônimo de tratamento máximo. Efeitos colaterais de tratamento nesta população imatura vulnerável precisam ser cuidadosamente considerados para garantir que não causem danos. Os objetivos da fisioterapia moderna e individualizada, como uma parte do pacote de tratamento da FC, são principalmente para retardar a doença e preservar a função física, a fim de melhorar qualidade de vida e resultados a longo prazo. A fisioterapia bem realizada é a base para o bem-estar clínico na FC. (VALANDRO *et al.*, 2020)

As manobras de higiene brônquica auxiliam com a eliminação das secreções e ajudam a reduzir a obstrução das vias aéreas e suas consequências, como atelectasia e hiperinsuflação. A drenagem postural, percussão, vibração manual e mecânica, técnica de expiração forçada, máscara de pressão positiva expiratória, dentre outros, são as principais manobras utilizadas nos pacientes portadores da doença (GOMIDE *et al.*, 2007).

Técnicas para remoção das secreções das vias aéreas podem ser cansativas, quando os pacientes estão indispostos, durante o aumento da demanda ventilatória, alterações das trocas gasosas e dispneia. Dois ensaios clínicos cruzados e randomizados evidenciaram que uma única sessão de ventilação não invasiva (VNI) pode amenizar a sobrecarga dos músculos respiratórios, durante as técnicas de remoção das secreções em adultos e crianças com FC, resultando em menos dispneia e menos dessaturação, para Portela *et al.* (2021).

Por fim, os tópicos a seguir apresentam as manobras aplicadas em crianças fibrocísticas.

### **3.8.1 Técnicas de Higiene Brônquica**

A fisioterapia respiratória em crianças tem como objetivo principal restabelecer as funções respiratórias acometidas por alguma doença do trato respiratório. Realiza-se diversas técnicas com o intuito de melhorar a oxigenação, melhorar a troca gasosa, melhorar a ventilação pulmonar e eliminar secreções pulmonares. Dentre elas estão: Drenagem Postural, Aumento do fluxo expiratório – AFE, Expiração Lenta e Prolongada, Tosse Assistida, Drenagem Autogênica, Expiração Lenta Total com a Glote Aberta em Decúbito Infralateral (ELTGOL) e Manobra de Pressão Positiva Expiratória. (NINA, 2016)

### **3.8.2 Drenagem Postural**

A drenagem postural utiliza o efeito da gravidade, empregando o posicionamento invertido para possibilitar drenar a secreção acumulada nos pulmões do paciente. É realizada com o paciente em decúbito dorsal com os ombros mais baixos que a posição do quadril. Pode ser realizada em 12 posições, apesar de que apenas 9 são utilizadas com frequência, por pelo menos 3 ou 4 repetições ao dia, por quinze minutos. (IKE, 2017)

### **3.8.3 Vibração**

A vibração torácica é uma técnica utilizada para higienização brônquica, pois facilita a remoção da secreção, evitando sua retenção e danos na função pulmonar, como exemplo, a troca gasosa. Geralmente é associada a outras técnicas, como a drenagem postural, pois possui mais eficácia. São movimentos oscilatórios executados no tórax com as mãos. Modifica as propriedades do muco e auxilia no

deslocamento dessas secreções, segundo afirma Gomide, (2007).

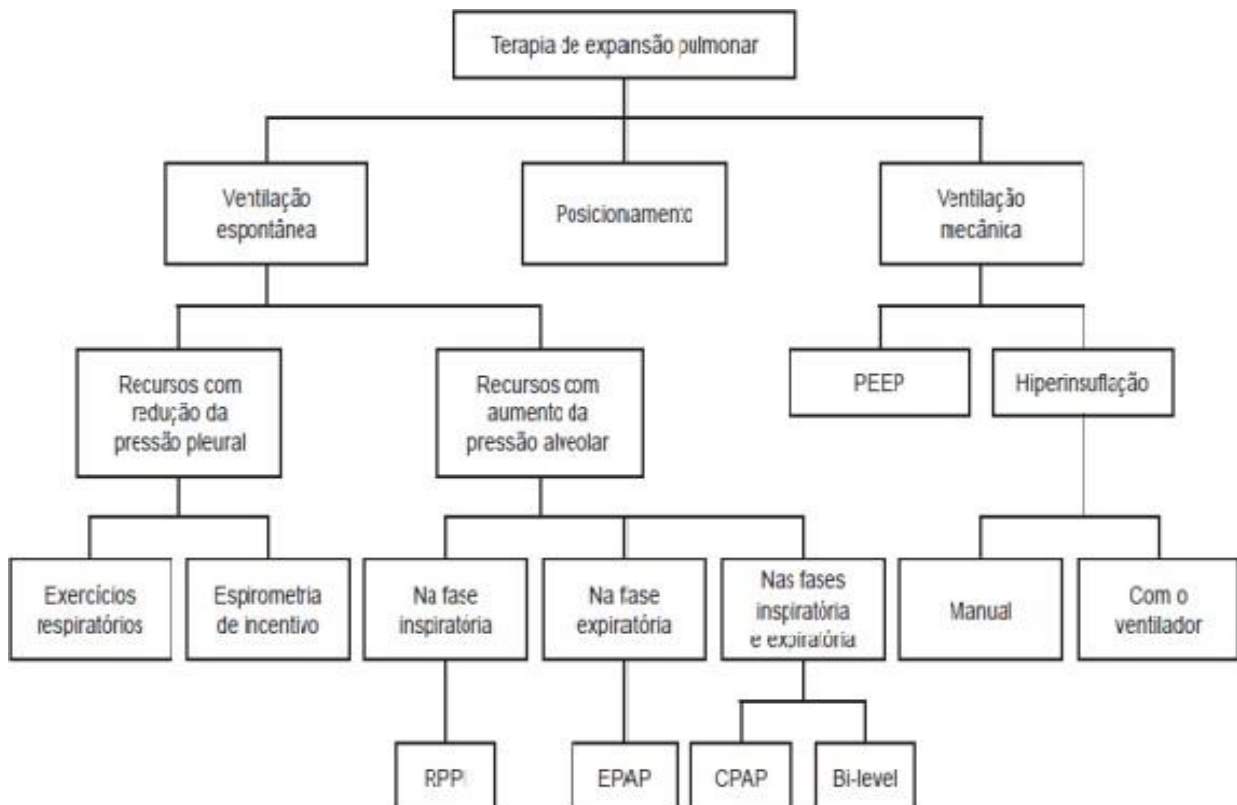
### 3.8.4 Aceleração do Fluxo Expiratório

Aumento do fluxo expiratório – AFE é definida como a técnica que mobiliza e elimina secreções de vias aéreas proximais. É uma das mais utilizadas na pediatria, pois o volume de ar produzido pela pressão manual sob o tórax da criança promove o deslocamento das secreções presentes na via área, de acordo com De Castro, (2010).

### 3.8.5 Máscara de Pressão Positiva Expiratória

A terapia por pressão positiva, também conhecida como PEEP é uma forma de aplicação de resistência na fase expiratória, que objetiva a abertura das unidades pulmonares pouco ventiladas ou para a manutenção da troca pulmonar para melhorar a oxigenação. São três formas de desempenho: aplicações de pressões positivas durante a inspiração como na pressão positiva intermitente (IPPB), durante a expiração como na pressão expiratória positiva (PEP e EPAP) ou durante a inspiração e expiração (CPAP). (FRANÇA et al., 2012).

**Figura 4** – Algoritmo para TEP no paciente em ventilação espontânea ou ventilação



Fonte: França et al., 2012.

### **3.8.6 Percussão**

A Percussão consiste em movimentos sincronizados sobre o tórax do paciente, na área de projeção pulmonar, com o intuito de mobilizar a secreção. É uma manobra realizada em decúbito dorsal ou lateral, se utilizando as mãos em forma de concha ou ventosa para percutir a região dos pulmões. (COUTO, 2020)

### **3.8.7 Drenagem Autogênica**

Para Veronezi, (2011) a Drenagem Autogênica consiste na respiração nos diferentes volumes pulmonares. Através do volume do pulmão inferior, é usado para mover os mucos mais periféricos e a expiração move o muco. Essa técnica o paciente pode ficar sentado, realizando a respiração lenta profunda, fazendo com que o fluxo seja movido para a traqueia e sendo expelidas através de tosse.

### **3.8.8 Expiração lenta e prolongada**

Nessa manobra é praticado um prolongamento da expiração espontânea, em decúbito dorsal, através de uma pressão manual exercida de forma contínua sobre o tórax e o abdome da criança. A pressão deve ser mantida por 2 a 3 ciclos respiratórios, sendo realizada repetidas 5 vezes ao longo do dia. (GUIMARÃES, 2012)

### **3.8.9 Ventilação não invasiva**

A ventilação mecânica não invasiva (VNI) é uma técnica que utiliza pressão positiva para oferecer auxílio ventilatório sem necessidade de traqueostomia, melhorando o conforto do paciente. Para melhorar o desempenho dos pacientes durante o esforço físico, a ventilação não invasiva (VNI) é uma opção terapêutica, que pode ser aplicada através de pressão positiva contínua nas vias aéreas ou com pressão positiva com dois níveis de pressão (CPAP e BIPAP). (SOUZA, 2019)

Sabe-se que as duas modalidades de VNI tem efeito benéfico na Fc, dentre eles a melhora da troca gasosa, redução da hiperinsuflação pulmonar, melhora da ventilação alveolar e do padrão ventilatório diminuindo assim o trabalho respiratório. Mas o BIPAP é considerado uma modalidade superior ao CPAP, pois

alia-se aos efeitos da pressão positiva expiratória com uma maior redução do trabalho respiratório proporcionada pela pressão inspiratória, melhorando também mais rapidamente a dispneia, a frequência respiratória (FR), a pressão arterial de oxigênio (PaO<sub>2</sub>), o pH e reduzindo a pressão arterial de gás carbônico (PaCO<sub>2</sub>), de acordo com Oliveira, (2015).

A VNI na terapia de reexpansão pulmonar ocorre o colapso pulmonar com bastante frequência em crianças com doenças respiratórias (FRANÇA et al., 2012). Afirma ainda que com a perda do volume pulmonar, ocorre a diminuição da capacidade residual funcional e a complacência pulmonar. Em consequência, há a queda da relação ventilação e perfusão com repercussões funcionais, como hipoxemia e hipercapnia, aumento da resistência vascular pulmonar, distensão excessiva de unidades alveolares adjacentes, risco de infecções e lesão pulmonar.

As principais modalidades de VNI utilizadas como recurso para aumentar a capacidade residual funcional são a pressão positiva contínua na via aérea (CPAP), a pressão positiva expiratória (PEP) ou pressão positiva expiratória na via aérea (EPAP). As demais modalidades de VNI usadas como técnica de reexpansão, porém com o objetivo de aumentar o volume inspiratório são a pressão positiva respiratória intermitente (RPPI) e a pressão positiva em dois níveis (BIPAP), sendo esta utilizada principalmente em pacientes com doenças neuromusculares e no pós operatório de cirurgias abdominais e cardíacas. (FRANÇA et al., 2012)

Com relação ao uso da PEP ou EPAP como recurso na reexpansão pulmonar, existem evidências do seu efeito tanto na prevenção como no tratamento de atelectasia, bem como nas consequências decorrentes da hipoventilação, como a presença de secreção em maior quantidade, afirma Kaminski et al., (2013).

A VNI é uma ótima técnica de reexpansão pulmonar para se usar em crianças pequenas devido à incoordenação da respiração e a limitação da inspiração voluntária que pode ocorrer por conta da dor torácica (HSU et al., 2007). O autor fala ainda que não conseguiu encontrar desequilíbrio entre a espirometria de incentivo convencional e a terapia com PEP no que se refere ao tempo de hospitalização e satisfação em relação ao tratamento ao estudar crianças com anemia falciforme.

As técnicas de desobstrução de vias aéreas são indicadas para pacientes com objetivo de prevenir ou mobilizar o acúmulo de muco nas vias aéreas, otimizando assim a relação entre ventilação e perfusão pulmonar. A



obstrução de vias aéreas pode suceder o aumento do trabalho ventilatório e até insuficiência ventilatória em crianças (JOHNSTON et al., 2012).

A aplicação de VNI com pressão positiva na via aérea simplifica o fluxo de ar para as regiões com acúmulo de secreção e maior resistência, gerando um gradiente de pressão através da rolha de muco que desloca as secreções na direção das vias aéreas maiores e centrais, para onde elas poderão ser expectoradas. A melhora da troca gasosa e da saturação periférica de oxigênio apoia esse raciocínio. Há indicativos que a pressão positiva diminui a fadiga muscular do paciente, evita o colapso da via aérea durante a expiração, aumentando assim a eficácia da ventilação alveolar e promovendo a melhora da complacência pulmonar com a remoção de secreções (HOLLAND, 2008).

Para Fauroux, (2011) aponta que o uso de BIPAP pode ser benéfico em crianças com fibrose cística em relação ao treinamento muscular, uma vez que a ventilação em dois níveis de pressão está associada a uma redução do esforço respiratório pelo paciente através do alívio na sobrecarga dos músculos respiratórios, otimizando a troca gasosa (FAUROUX, 2011).

#### **4 Eficácia dos exercícios aeróbicos aplicados em crianças fibrocísticas**

A atividade física tornou-se cada vez mais importante e amplamente aceita como parte dos programas de terapia e reabilitação no manejo da FC. A atividade física refere-se a qualquer movimento corporal produzido pelos músculos esqueléticos e ocorre em uma variedade de formas (isto é, brincadeiras livres, exercícios, esportes organizados), resultando em um aumento substancial no gasto energético. (MACIEL, 2021)

O treinamento físico, no entanto, pode ser definido como a participação regular em atividade física vigorosa para melhorar o desempenho físico ou função cardiovascular ou força muscular ou qualquer combinação desses três. Antes do início de qualquer treinamento físico, recomenda-se um teste de exercício detalhado, não apenas para monitorar a progressão da doença, mas também para detectar limitações induzidas pelo exercício e, portanto, fornecer as crianças recomendações de treinamento seguras. Idealmente, o treinamento físico deve complementar as terapias atuais na saúde das crianças com FC. Em estudos anteriores, no entanto, surgiu que os fisioterapeutas não têm recomendações específicas para instruir seus pacientes adequadamente (FREITAS ALVES *et al.*, 2021).

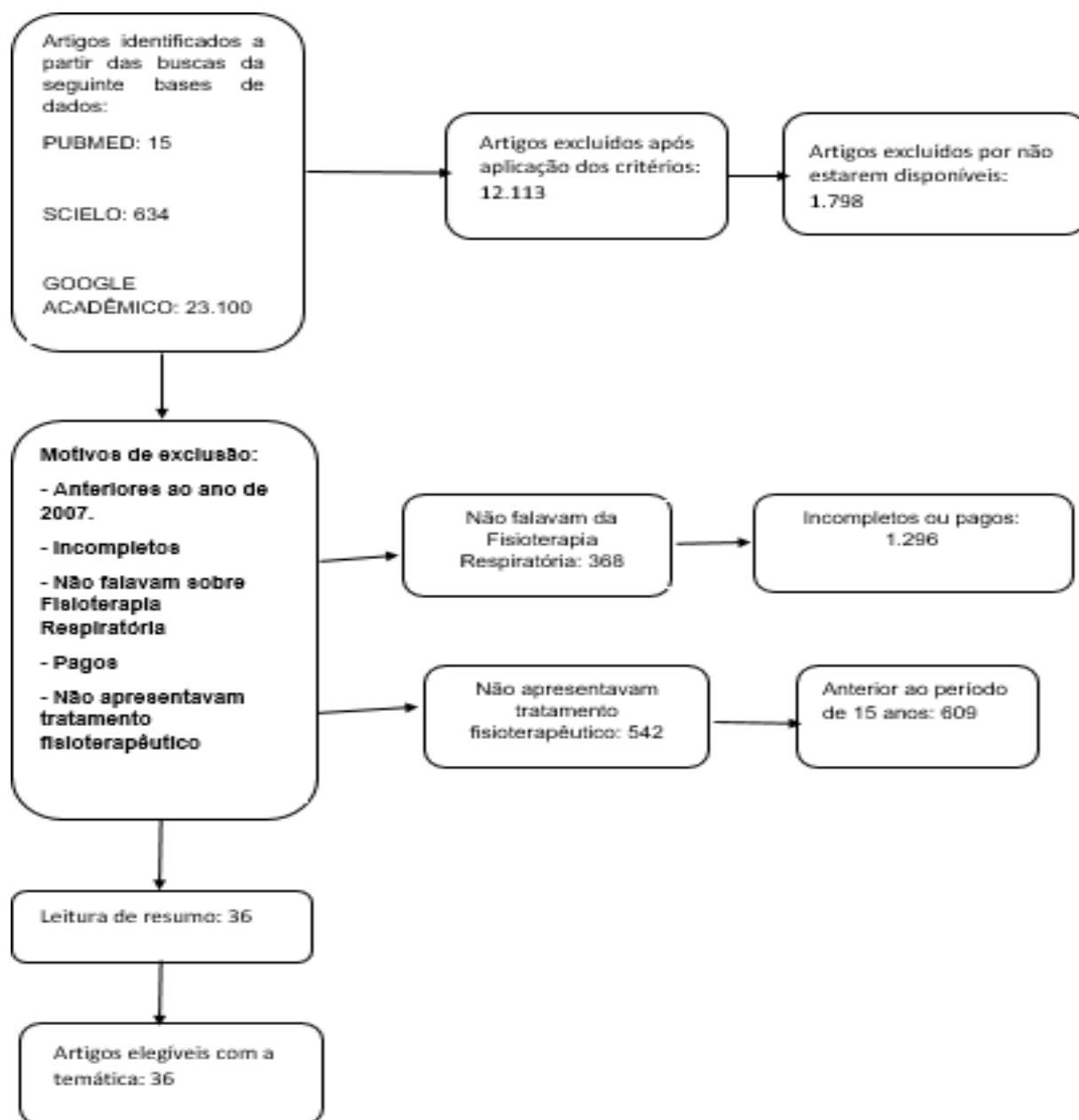
Recentemente, Aguiar *et al.*, (2020) examinaram a eficácia do treinamento físico na FC usando revisões sistemáticas. Os ensaios clínicos randomizados investigando os efeitos de diferentes tipos de treinamento (treinamento aeróbico versus anaeróbico, treinamento anaeróbico, treinamento aeróbico e a combinação de ambos). Os autores concluem que o treinamento físico é uma parte importante do cuidado da FC; no entanto, há um número insuficiente de estudos publicados até o momento para documentar os benefícios do treinamento físico para pessoas com FC. No entanto, os autores afirmam que não há evidências para desencorajar ativamente o treinamento físico.

Santos Schivinski (2018) sublinhou a importância do exercício e da atividade física habitual em crianças com FC. Santos Schivinski (2018) destacou que a educação dos profissionais de saúde e a implementação de exercícios na prática clínica são necessárias. O treinamento físico regular pode melhorar a função pulmonar, aumentar a capacidade aeróbica e anaeróbica, fortalecer os músculos ventilatórios e auxiliar na depuração do escarro das vias aéreas, esta última provavelmente devido ao aumento da ventilação e das vibrações durante o exercício, levando à desobstrução mecânica das vias aéreas.

## 5 RESULTADOS E DISCUSSÕES

Foram encontrados total de 12.149 artigos nas seguintes bases de dados: Google acadêmico: 11.500, PubMed: 15, Scielo: 634. Após os critérios de exclusão foram excluídos 12.113, sendo 1.296 artigos incompletos, 1.798 artigos indisponíveis, 542 artigos que não mostravam tratamento fisioterapêutico, 609 artigos anteriores a 2007, 3115 não falavam sobre o tratamento aeróbico, 2600 artigos excluídos após a leitura do resumo, 81 não falavam sobre a Fibrose Cística. Resultando em 36 artigos elegíveis para o presente estudo.

Figura 5- Fluxograma Prisma, (2022).



Fonte: Própria Autora, (2022).

A Fibrose Cística tem aproximadamente mais de 2.000 mutações do gene CFTR, sendo a mais comum delta F508, segundo da Silva, (2016). Esses pacientes tendem

a ter problemas em vários órgãos afetando principalmente o pulmão e o sistema gástrico, que também gera uma desnutrição que causa restrição do seu crescimento. O tratamento da fisioterapia respiratória visa melhorar a parte respiratória desse paciente, mantendo as vias aéreas desbloqueadas, aliado a equipe multiprofissional. Cabe ao fisioterapeuta avaliar cada paciente de forma individual, elaborando um plano tratamento eficaz e adequado para cada caso.

Para Scortegagna, (2013), após a avaliação para designar qual o melhor tratamento, algumas técnicas fisioterapêuticas são mais utilizadas que outras, dentre elas os recursos terapêuticos manuais que tem como objetivo a mobilização das secreções e o funcionamento intestinal adequado. Afirma ainda que outra técnica é a drenagem postural, que possui a finalidade de movimentar o muco brônquico para que seja expelido. Essa manobra ocorre através do manuseio de várias posições para que a ação da gravidade movimente o excesso de muco com eficácia e segurança.

Segundo Mauch, (2015), outro tratamento comentado é a percussão, sendo uma manobra manual, que geralmente é associada a outras técnicas, caracteriza-se por percutir simultaneamente com as mãos em forma de concha na região que apresenta acúmulo de secreção, melhorando a capacidade e o volume pulmonar do paciente. A vibração é outra técnica manual de higienização brônquica que combina movimentos com uma compressão torácica para mobilizar secreções.

Com a Terapia Expiratória Manual Passiva, consiste em deprimir o paciente em decúbito dorsal, lateral ou sentado ereto durante uma expiração forçada para desinsuflar os pulmões, ocorrendo uma diminuição do espaço morto, aumentando o volume corrente (VC), melhorando a ventilação pulmonar e aumentando a oxigenação sanguínea. (MAUCH, 2015)

Liebano, (2009) comenta sobre como as técnicas fisioterapêuticas promovem a higiene das vias aéreas, melhorando as trocas gasosas e prevenindo as complicações decorrentes da doença, ao acúmulo de secreção. Silva (2012) fala que mesmo com técnicas fisioterapêuticas eficazes para desobstrução e remoção do muco, muito pouco se fala sobre o trabalho da Fisioterapia motora, apesar de que a atividade física proporciona diversos benefícios nesses pacientes. (SILVA, 2017)

Oliveira, (2009) comenta que a Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva (Assobrafir) relata que mesmo índices maiores de mortalidade e morbidade nos pacientes sedentários ainda se tem uma baixa de práticas físicas com esses pacientes. Observando isso a Fisioterapia deve ter uma visão global do paciente não tratando somente a parte respiratória e

buscando melhorar sua qualidade de vida como um todo. Este paciente deve ser monitorado pela equipe multidisciplinar, juntamente ao fisioterapeuta. Ainda não há comprovações científicas sobre qual técnica é mais eficaz dentre todas as descritas, mas os resultados apresentam que ocorrem melhorias e também a prevenção de muitas deficiências causadas pela doença, de acordo com Prado, (2011).

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fisioterapia respiratória é recomendada para os pacientes com Fibrose Cística pela sua eficácia através das técnicas que contribuem de forma significativa no tratamento. A evolução no tratamento da FC tem estendido a sobrevida dos pacientes, porém, os danos causados aos sistemas com as complicações da doença ainda são motivos de aflição e ansiedade. Refletindo a respeito dos sintomas respiratórios, percebe-se que a função pulmonar afetada e as exacerbações respiratórias foram os fatores que mais impactam na qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. Dessa forma, entende-se a importância do fisioterapeuta no acompanhamento desses pacientes.

A evolução no tratamento da fibrose cística, embora ainda não haja comprovação evidente dos efeitos e benefícios das técnicas utilizadas pela fisioterapia respiratória, ou ainda, qual seja a melhor técnica, sabe-se que o tratamento beneficia ao paciente fibrocístico. A fisioterapia além da terapia respiratória, realiza o treino aeróbio, que colabora fortemente na função do pulmonar, desde que realizada com a prescrição adequada.

Além das técnicas, sabe-se que os avanços em pesquisas e o tratamento precoce influenciam muito no estágio e complicações da doença. A utilização do exercício físico para um melhor condicionamento e para o desenvolvimento da função pulmonar, resultam em um aumento da quantidade de secreção eliminada e melhoria na perfusão e da função pulmonar. Todavia, é imprescindível a realização de mais estudos que apontem a eficácia do papel fisioterapêutico na doença. Pondera-se que excitação e motivação durante o tratamento é a chave principal para a adesão a qualquer procedimento, especialmente em crianças.

## REFERÊNCIAS

ALVES, Laura Freitas; RAMOS, Raquel dos Santos; DE SALDANHA SIMON, Anelise. **Adesão à fisioterapia respiratória em pacientes pediátricos com fibrose cística: revisão da literatura.** Revista Inspirar Movimento & Saude, v. 20, n. 4, 2020. (SciELO).

ALVES, Stella Pegoraro *et al.* **O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística.** Ciência & Saúde Coletiva, [S.L.], v. 23, n. 5, p. 1451-1457, maio 2018. FapUNIFESP (SciELO).

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur *et al.* **Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis.** Jornal Brasileiro de Pneumologia, [S.L.], v. 43, n. 3, p. 219-245, jun. 2017. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/s1806-37562017000000065>.

AGUIAR, Maria Clara Gomes. **Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística.** Tese de Doutorado. Faculdade Redentor. 2007.

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

Barbosa, E. B. M., Bispo, J. F., de Oliveira, L. H. S., Cesar, T. L. dos S., & Miranda, M. L. N. (2020). **FIBROSE CÍSTICA: FATORES ASSOCIADOS E EVOLUÇÃO DA DOENÇA.** Caderno De Graduação - Ciências Biológicas E Da Saúde - UNIT - ALAGOAS, 6(2), 23.

BEATRICCI, Simone Zani. **Adesão ao tratamento antes e após plano educacional em crianças e adolescentes com fibrose cística.** 2016. Universidade Federal do Rio Grande do Sul - UFRGS (SciELO).

BORGES, Carla Cristina *et al.* **Problemas Internalizantes e Externalizantes de Crianças e Adolescentes com Fibrose Cística.** Psicologia: Ciência e Profissão, [S.L.], v. 42, n. 1, p. 1-11, maio 2022. (SciELO).

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.

COSTA, Glaucia Gomes Cesar da. **Percepção dos cuidadores de pacientes com fibrose cística sobre a atuação da fisioterapia: uma pesquisa qualitativa.** 2018.

Couto VC, Oliveira TB. **Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística.** REVISA. 2020; 9(4): 698-708.

DA MATA BELÉM, Fabiula Joanita. **Brinquedo terapêutico na fisioterapia respiratória em pediatria: Uma revisão sistemática.** Saúde & Transformação Social/Health & Social Change, v. 8, n. 2, p. 120-127, 2017.

DA SILVA, Leilianny Eloi; CARDOSO, Fernando Mendonça; YAMADA, Ângela Shiratsu. **Tratamento fisioterapêutico em pacientes portadores de Fibrose**

**Cística.** 2016.

Da Silva Cart JP, da Fonseca do Espirito Santo CA, de Jesus Silva Almeida, Santos YQ, de Mendonça dos Reis GR, Ayres FM. **Efeitos do exercício resistido em pacientes com Fibrose Cística:** uma revisão sistemática de literatura. CEPE Inovação: inclusão Social e direitos.2016

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.

De Conto, C. L. et al. **Prática fisioterapêutica no tratamento da fibrose cística.** ABCS Health Sciences. 2014; 39(2)

De Oliveira VSB, de Andrade LB, Ludwing net N, de Andrade FMD, Schivinski CIS, Stofella A et al. **ASSOBRAFIR Ciência.** Vol 18 Nidia A Hernandez; 2009.

Do Prado ST. **O papel da fisioterapia na fibrose cística.** Revista do hospital universitário Pedro Ernesto. 2011 10;10(4): 118 – 125.

DOS REIS SANTOS, Sueli Maria. **Vivências dos familiares frente à criança com fibrose cística.** Journal of Health Sciences, v. 19, n. 2, p. 89-94, 2017.

DUTRA, Natália Alves *et al.* **Revisão Sistemática da Literatura sobre a Fibrose Cística e dados sobre a doença no Brasil:** VI seminário científico do unifacig. VI Seminário Científico do UNIFACIG. 2020.

Faiçal, Adriana Virgínia Barros. **Fibrose cística: a importância da fisioterapia e dos exercícios físicos** / Adriana Virgínia Barros Faiçal, Danilo d'Afonseca Correia – Salvador : UFBA, 2020.

FAUROUX, B. **Why, when and how to propose noninvasive ventilation in cystic fibrosis?** Minerva Anesthesiology, Milão, v. 77, no. 11, p. 1108-1114, 2011.

FRANÇA, E. É. T.; FERRARI, F.; FERNANDES, P.; CAVALCANTI, R. et al. **Fisioterapia em pacientes críticos adultos: recomendações do departamento de fisioterapia da Associação de Medicina Intensiva Brasileira.** Rev Bras Ter Intensiva, v. 24, n. 1, p. 6-22, 2012.

FEITEN, Taiane dos Santos. **Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística.** Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 42, p.29-34,2016.

FREITAS ALVES, Laura; DOS SANTOS RAMOS, Raquel; DE SALDANHA SIMON, Anelise. **Adesão à fisioterapia respiratória em pacientes pediátricos com fibrose cística:** revisão da literatura. Revista Inspirar Movimento & Saúde, v. 21, n. 4, 2021.

Fornazari, E. et al. **SEA-Seminário de Eletrônica e Automação.** 2017; Ponta Grossa, Paraná.

Guimarães, F. S. et al. Effects of ELTGOL and Flutter VPR1® 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.



GRIEBLER, Eliane Mattana *et al.* **Exercício físico no tratamento de fibrose de cística em crianças: uma revisão sistemática.** *Clinical & Biomedical Research*, [S.L.], v. 39, n. 1, p. 58-63, 2019. Tikinet Edicao Ltda. - EPP. <http://dx.doi.org/10.4322/2357-9730.87156>.

GOMES, Évelim Leal de Freitas Dantas. **Evidência científica das técnicas atuais econvencionais de fisioterapia respiratória em pediatria.** *Fisioterapia Brasil*, v. 17, n. 1, p. 88-97, 2016.

GOMIDE, Liana B. *et al.* **Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura.** *Arq Ciênc Saúde*, São Paulo, v. 4, n. 14, p. 1-7, dez. 2007.

HERNANDES, Nidia A.. **Recomendação Brasileira de Fisioterapia de Fibrose Cística: um guia de boas práticas clínicas.** *Assobrafir Ciência*, São Paulo, Sp, v. 19, n. 13, p. 25-189, maio 2019.

HSU, L. L. *et al.* **Positive expiratory pressure device acceptance by hospitalized children with sickle cell disease is comparable to incentive spirometry.** *Respiratory Care*, Irving, v. 50, no. 5, p. 624-627, 2007.

Ike, D. *et al.* **Drenagem postural: prática e evidência.** *Fisioterapia em Movimento*. 2017; 22(1);11- 21.

IZIDORO, Magnum Alves; MACHADO, Vinícius Gomes. **Efeitos do exercício físico na função pulmonar de pacientes com fibrose cística: uma revisão integrativa.** *Revista UNIANDRADE*, v. 20, n. 1, p. 1-8, 2019.

JOHNSTON, C. *et al.* **I Recomendação brasileira de fisioterapia respiratória em unidade de terapia intensiva pediátrica e neonatal.** *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*, São Paulo, v. 24, p. 119-129, 2012.

KAMINSKI, P. N. *et al.* **Early respiratory therapy reduces postoperative atelectasis in children undergoing lung resection.** *Respiratory Care*, Irving, v. 58, no. 5, p. 805-809, 2013.

KOCK, Tatyana Borges da Cunha; COSTA, Priscila Camargos Dumont. **Diagnóstico tardio de fibrose cística em criança com teste de triagem neonatal negativo: late diagnosis of cystic fibrosis in child with negative neonatal screening test.** *Late diagnosis of cystic fibrosis in child with negative neonatal screening test.* 2021.

Liebano RE, Hassen MAS, Racy HHMJ, Corrêa JB. **Principais manobras cinesioterapêuticas manuais utilizadas na fisioterapia respiratória: descrição das técnicas.** *Revista Ciências Médicas*. 2009 01/02;18(1):35 – 45.

MACHADO, Letícia Nascimento; GOMES, Mariana Gonçalves; ALVES, Ana Beatriz. **Relato de caso: fibrose cística e a importância do diagnóstico precoce.** *Revista*

Corpus Hippocraticum, v. 1, n. 1, 2020.

MACIEL, Júlia Maria de Sousa. **Evidências da fisioterapia respiratória no tratamento da Fibrose Cística**: revista scientia. Revista Scientia. 2021. Salvador, v. 6, n. 2, p. 41-61, maio/ago.

MADUREIRA, Gabriel Nunes. **A INFLUÊNCIA DA EPIGENÉTICA EM ASSOCIAÇÃO MUDANÇAS DE HÁBITOS ALIMENTARES EM TRANSTORNOS DEPRESSIVOS**. 2019.

MACÊDO, Vinicius José Henriques de. **REPERCUSSÕES POSTURAIS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**: uma revisão integrativa. UMA REVISÃO INTEGRATIVA. 2021. INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA - IMIP.

MAUCH, Renan Marrichi *et al.* **Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis**: a literature review. Revista Paulista de Pediatria (English Edition), [S.L.], v. 34, n. 4, p. 503-509, dez. 2016. (SCIELO).

MEYER, Viviane Mauro Corrêa. **Impacto dos vírus respiratórios nas exacerbações respiratórias de crianças e adolescentes com fibrose cística**. Tese de Doutorado. 2019.

MOCELIN, Helena; FISCHER, Gilberto Bueno; CASTRO, Simone Martins de; GRANDI, Tarciana; CHAPPER, Marta. **Triagem neonatal para fibrose cística no SUS no Rio Grande do Sul**: cystic fibrosis neonatal screening in the unified health system in rio grande do sul. Boletim Científico de Pediatria, O Rio Grande do Sul, v. 6, p. 1-6, jun. 2017.

MORETTI, Daniele Caroline. **Assistência do enfermeiro a crianças portadoras de fibrose cística e seus familiares**: uma revisão integrativa. Revista Eletrônica Estácio Saúde, v. 9, n. 1, p. 41-48, 2020.

NINA, Janize Costa. **DISPOSITIVO FISIOTERAPÊUTICO GERADOR DE PRESSÃO POSITIVA EXPIRATÓRIA COM PROPRIEDADES FLUXO DEPENDENTES**: universidade federal do pará - núcleo de pesquisas em oncologia - programa de pós- graduação em oncologia e ciências médicas. UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ - NÚCLEO DE PESQUISAS EM ONCOLOGIA - PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ONCOLOGIA E CIÊNCIAS MÉDICAS. 2016. BELÉM-PA.

OLIVEIRA, Aline Fernandes de. **Cuidador (a) da criança e do adolescente com fibrose cística**: percepções do serviço social. 2021.

Oliveira PMN, Oliveira PN, Zanetti NM. **Uso da ventilação não invasiva como recurso da fisioterapia respiratória pediátrica**. hu rev [Internet]. 5º de outubro de 2015 [citado 14º de dezembro de 2022];41(1 e 2).

PORTELA, Ana Carolina Rocha Vieira *et al.* **Avaliação do uso de ventilação não invasiva em pacientes com fibrose cística: uma revisão sistemática / evaluation of the use of non-invasive ventilation in patients with cystic fibrosis**. **Brazilian Journal Of Health Review**, [S.L.], v. 4, n. 6, p. 26212-26224, 24 nov. 2021. South Florida Publishing LLC.

RALHETA, Carolina Alexandra Chumbinho Farrajota. **Terapêutica genética aplicada à fibrose cística**. Nov-2018.

ROSA, Katiana Murieli da *et al.* **Genetic and phenotypic traits of children and adolescents with cystic fibrosis** in Southern Brazil. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [S.L.], v. 44, n. 6, p. 498-504, dez. 2018. FapUNIFESP (SciELO).

SANDY, Natascha S. *et al.* **Distal intestinal obstruction syndrome: a diagnostic and therapeutic challenge in cystic fibrosis**. **Jornal de Pediatria**, [S.L.], v. 96, n. 6, p. 732-740, nov. 2020. Elsevier BV.

SANTANA, Nelbe Nesi. **Fatores influenciadores da percepção da qualidade de vida em crianças e adolescentes vivendo com fibrose cística: um estudo longitudinal**. Tese de Doutorado. 2020.

SANTOS, Ana Paula Vitor; NASCIMENTO, Katrynne Adually Lopes. **Percepção do nível de sobrecarga em cuidadores de pacientes com diagnóstico de fibrose cística**. 2018.

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

Scortegagna, D. **Análise da capacidade pulmonar, capacidade funcional e qualidade de vida em pacientes com Fibrose Cística trinta meses após o transplante pulmonar seguido de um programa de reabilitação cardiopulmonar**. (Curso de Fisioterapia). Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2013.

SILVA, Laíza. **Atuação do fisioterapeuta no atendimento a pacientes com fibrose cística: uma revisão de literatura**. **Enciclopédia Biosfera**, v. 14, n. 25, 2017.

Silva PO, Salles JC, Mendonça VA, dos Reis AB, de Lima VP, **Comparação entre os dispositivos de higiene brônquica Shaker® e “Soprinho” em relação aos parâmetros físicos e não físicos em indivíduos saudáveis**. **ConScientiae Saúde**. 2012 12;11(4):550 – 558.

Silva MEO. **Exercício físico como via de tratamento aos efeitos progressivos da Fibrose Cística**. Jacobina 2017

SIQUEIRA, Débora Cristina; SANTOS, Eliane Fátima dos. **A eficácia da fisioterapia respiratória em uma criança com Fibrose Cística: estudo de caso**. 2018.

SOUZA, Gabriel Pereira de Oliveira. **Exercício físico aeróbico ou ventilação não invasiva, qual mais eficaz contra o declínio da função pulmonar de pacientes com fibrose cística? Uma revisão sistemática**. 2019.

SCHIVINSKI, Camila Isabel Santos. **Protocolo de atendimento e seguimento fisioterapêutico na fibrose cística**. **Fisioterapia Brasil**, v. 19, n. 4, 2018.

TAVARES, Keila Okuda *et al.* **Difficulties experienced by the mothers of people with cystic fibrosis**. **Texto & Contexto - Enfermagem**, [S.L.], v. 23, n. 2, p. 294-300, jun. 2014. FapUNIFESP (SciELO).

VAZ, Bruna Milaine Broedel. **Associação entre pico de fluxo da tosse, colonização bacteriana e estado nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística.** *Fisioter Bras*, v. 19, n. 5, p. 631-40, 2018.

VALANDRO, Amanda Franciele *et al.* **Intervenções de fisioterapia respiratória para crianças e adolescentes com fibrose cística: uma revisão integrativa.** *Assobrafir Ciência*, [S.L.], v. 10, n. 1, p. 49, 14 set. 2020. Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva.

VENDRUSCULO, Fernanda Maria. **Fisioterapia respiratória, capacidade de exercício e predição de mortalidade em pacientes com fibrose cística.** 2018. Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul – PUCR

Veronezi, J. et al. **Fisioterapia Respiratória na Fibrose Cística.** *Clinical & Biomedical Research*. 2011; 31(2);192-196.

## APÊNDICE - ARTIGO

### **TÍTULO: O PAPEL DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS DE 8 A 12 ANOS COM FIBROSE CÍSTICA: uma revisão de literatura<sup>1</sup>**

### **THE ROLE OF RESPIRATORY PHYSIOTHERAPY IN CHILDREN 8 TO 12 YEARS OLD WITH CYSTIC FIBROSIS: a literature review**

Thalia dos Santos Diniz<sup>2</sup>  
Gustavo de Jesus Pires da Silva<sup>3</sup>

#### **RESUMO**

O objetivo deste estudo foi de conhecer de forma mais ampla a respeito da Fibrose Cística (FC) e as possíveis formas de tratamento fisioterapêutico. Método: Trata-se de uma revisão de literatura narrativa. Foram usadas as bases de dados eletrônicas: SCIELO, PUBMED e GOOGLE ACADÊMICO, no corte temporal de 2007 a 2022. Na coleta de dados foram usados os seguintes descritores: fibrose cística, fisioterapia respiratória e exercícios aeróbios. Foram selecionados artigos relacionados a avaliações e tratamento da FC, publicados em português e inglês. Resultados: A fisioterapia respiratória é recomendada e possui sua eficácia em pacientes de todas as faixas etárias com a doença. Pois possui técnicas efetivas para expectoração de secreção, fortalecimento da musculatura e distribuição da ventilação, no entanto ainda se faz necessária a confirmação científica a longo prazo, dos efeitos de cada manobra. Conclusão: Os tratamentos atuais mais usados de acordo com os artigos encontrados foram drenagem postural, vibrocompressão, drenagem autogênica, aceleração do fluxo expiratório, expiração lenta total com a glote aberta, máscara de pressão positiva expiratória e exercícios aeróbicos. Sendo elas importantes para suavizar os sintomas respiratórios que a FC apresenta, evitando possíveis complicações pulmonares e nos demais órgãos.

Palavras-chave: Fibrose Cística. Fisioterapia Respiratória. Mucoviscidose. Exercício Aeróbio.

#### **ABSTRACT**

The aim of this study was to learn more about Cystic Fibrosis (CF) and the possible forms of physiotherapeutic treatment. Method: This is a narrative literature review. Electronic databases were used: SCIELO, PUBMED and GOOGLE ACADÊMICO, in the temporal cut from 2007 to 2022. In the data collection, the following descriptors were used: cystic fibrosis, respiratory physiotherapy and aerobic exercises. Articles related to CF assessments and treatment, published in Portuguese and English, were selected. Results: Chest physiotherapy is recommended and is effective in patients of all age groups with the disease. Because it has effective techniques for secretion expectoration, muscle strengthening and ventilation distribution, however, long-term scientific confirmation of the effects of each maneuver is still necessary. Conclusion: The current treatments most used according to the articles found were postural drainage, vibrocompression, autogenic drainage, acceleration of expiratory flow, total slow expiration with open glottis, positive expiratory pressure mask and aerobic exercises. They are important to alleviate the respiratory symptoms that CF presents, avoiding possible complications in the lungs and other organs.

---

<sup>1</sup> Artigo apresentado à disciplina TCC 2 do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco - UNDB.

<sup>2</sup> Graduanda do 10º Período do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco - UNDB. E-mail: thalyadiniz14@icloud.com.

<sup>3</sup> Professor Mestre. Docente do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Unidade de Ensino Superior Dom Bosco - UNDB. E-mail: gurufisioterapeuta@yahoo.com.br.

Keywords: Cystic Fibrosis. Respiratory Physiotherapy. Mucoviscidosis. Aerobic Exercises.

## INTRODUÇÃO

No Brasil, a prevalência da Fibrose Cística (FC) afeta 30.000 crianças pelo país, no qual aproximadamente 1 caso em 10 mil crianças brancas nascem com a doença e a prevalência é de 1 caso em 15.000 crianças negras. Além disso, o estudo mostra que a maior prevalência nas regiões do país se encontra da seguinte maneira: Sudeste: 2.434 - (47.5%); Sul: 1.102 - (21.5%); Nordeste: 869 - (16.9%); Centro-Oeste: 310 (6.0%); Norte: 194 - (3.8%), como citado por Dutra *et al.* (2020). Em hispânicos a prevalência é de 1 caso por 9.200 crianças e em asiático-americanos a prevalência é de 1 caso por 31.000 crianças de acordo com Santana (2020). Outro estudo mostrou que aproximadamente 30.000 crianças nos Estados Unidos e 70.000 crianças em todo o mundo sofrem de Fibrose Cística (IZIDORO *et al.*, 2019).

Griebler *et al.* (2019), declara que na infância é a fase mais suscetível ao surgimento de doenças respiratórias, sendo hereditárias ou não, um exemplo disso é a Fibrose Cística, que acomete o trato respiratório, sendo letal, crônica, progressiva e pode acometer além do pulmão, o trato digestório e o pâncreas, impedindo que enzimas digestivas cheguem ao intestino. Segundo Reis e Damaceno (1998), é associada a mutações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR), que através de um gene defeituoso e pela proteína produzida por ele mesmo, fazem com que o corpo produza muco de 30 a 60 vezes mais espesso que o comum. Esse muco causa o acúmulo de bactéria e germes nas vias respiratórias, gerando inchaço, inflamações e infecções de repetições no organismo.

A fisioterapia respiratória é um conjunto de técnicas manuais, que visa trabalhar de forma preventiva ou curativa em quase todas as doenças que afetam o sistema respiratório como a asma, bronquite, pneumonia e a fibrose cística, por exemplo. Gomes (2016) afirma ainda que possui o objetivo de mobilizar secreções, melhorar a oxigenação do sangue, promover a reexpansão pulmonar, diminuir o trabalho respiratório, reeducar a função respiratória e prevenir complicações.

A fisioterapia respiratória é comumente utilizada no tratamento da FC e baseada no consenso médico de que a atividade física faz parte da rotina de tratamento, devido aos grandes benefícios para os pacientes. O exercício físico aeróbico regular ajuda a eliminar o muco nos pulmões, devido ao aumento das vibrações e da ventilação pulmonar, desobstruindo e limpando as vias aéreas. Reduzindo a lesão inflamatória do tecido pulmonar e ajudando no fortalecimento da musculatura respiratória. Além de contribuir para esses fatores, o programa de exercício físico deve ser feito de maneira individualizada, incluindo atividades aeróbicas e alongamentos (MORETTI, 2020).

Valandro e Heinzmann-Filho (2020) explica como a fisioterapia atua em inúmeros aspectos nos portadores de FC, tais como na avaliação da força muscular respiratória, na função pulmonar e no condicionamento físico, na intervenção por meio de manobras de higiene brônquica, nos exercícios respiratórios, na reabilitação pulmonar, na cinesioterapia e drenagem postural. De acordo com Alves *et al.*, (2020), não possui base científica que prove qual técnica é a mais eficaz, mas sabe-se que todas são competentes durante o tratamento.

A sintomatologia da fibrose cística e sua gravidade diferem de paciente para paciente. Há milhares de mutações existentes da doença e estudos mostram que os sintomas são baseados no defeito genético ou na mutação que o gene possui. Em geral, as manifestações clínicas são associadas ao que a secreção mais espessa e purulenta causa no organismo como um todo (GOMES, 2016).

Por conseguinte, a delimitação deste estudo é realizar uma análise sobre a atuação da fisioterapia respiratória e dos exercícios aeróbicos em crianças de 8 a 12 anos com complicações decorrentes da Fibrose Cística, através de uma revisão de literatura. A partir desse contexto, coloca-se o seguinte problema de investigação: Qual o papel e atribuições da fisioterapia respiratória em crianças com fibrose cística?

O propósito da fisioterapia respiratória, assim como dos fármacos é favorecer a mobilização e eliminação do muco, promover a reabilitação pulmonar para reduzir os agravos da doença, melhorar a distribuição ventilatória, higienização da via aérea superior e inferior, minimizando as alterações psicossociais das doenças crônicas na vida dessas crianças, como por exemplo a depressão.

Diante dessas informações, o objetivo geral deste estudo é identificar o papel e atribuições da fisioterapia respiratória em crianças com fibrose cística. Portanto, fazendo-se necessário os seguintes objetivos específicos: Identificar os efeitos dos exercícios aeróbicos em pacientes com fibrose cística; delinear o uso da ventilação não invasiva como terapia em crianças com fibrose cística; identificar os protocolos de fisioterapia ou reabilitação utilizados em casos de

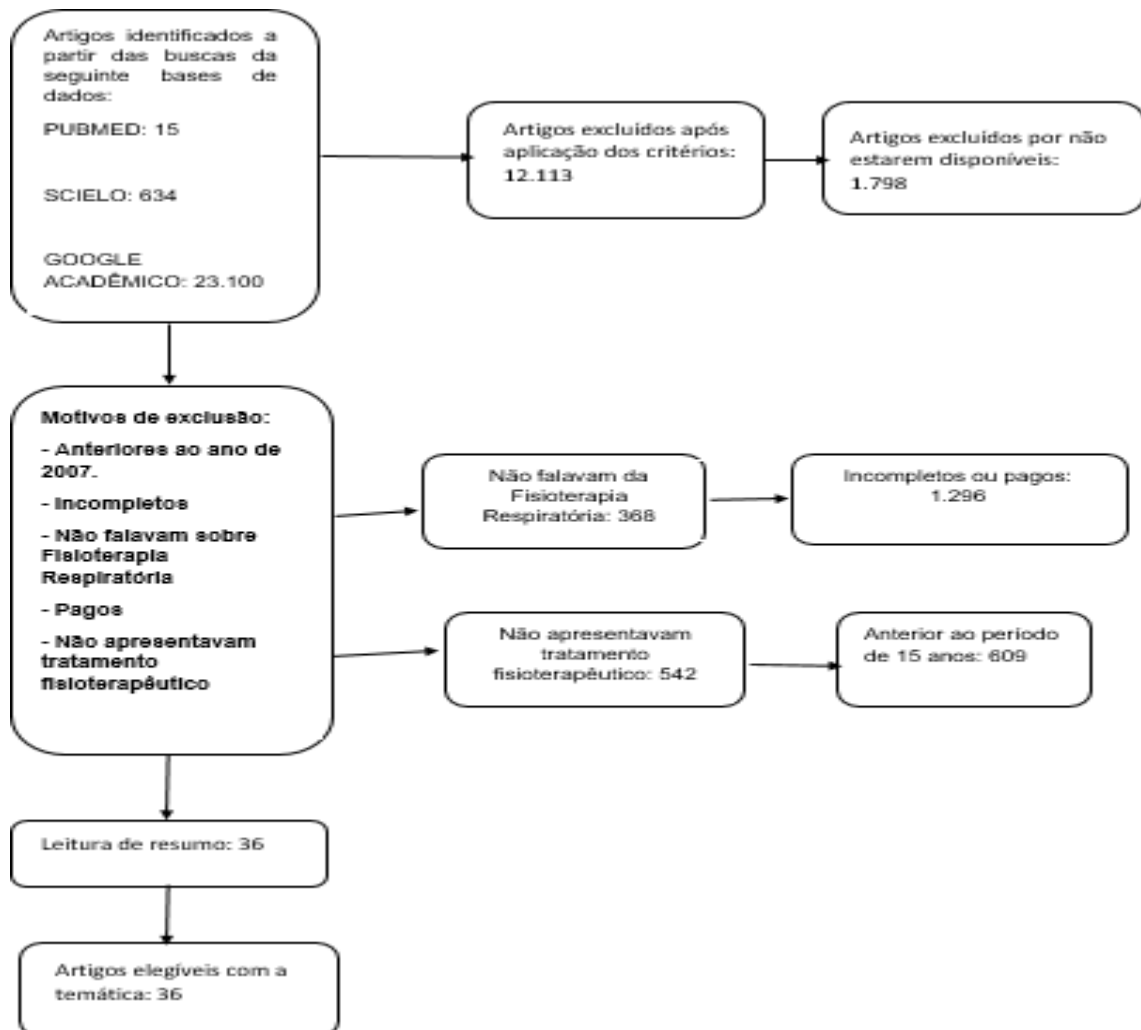
fibrose cística.

## MÉTODOS

A busca dos artigos envolvendo o desfecho literário pretendido foi realizada nas seguintes bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MedLine/PubMed) e Google Acadêmico. A coleta de dados foi através de uma pesquisa explicativa qualitativa básica, através dos materiais selecionados e leitura seletiva/objetiva, realizando-se os registros das informações extraídas das fontes como instrumento específico (autores, ano, método, resultados e conclusões). Os artigos foram obtidos por meio dos seguintes descritores: “respiratory fisioterapia” e “cystic fibrosis”.

A pesquisa da obra foi baseada nos critérios de inclusão e exclusão, selecionadas a partir da leitura de título, resumos e palavras-chave. Os critérios de inclusão privilegiaram publicações a partir de 2007, publicações nos idiomas português e inglês, e que apresentassem em sua discussão a contribuição para o da temática. A critérios de exclusão fora excluídos artigos anteriores ao período de 2007, artigos duplicados, artigos que não apresentavam tratamento fisioterapêutico, os que não atendiam a temática e os que incluíam adultos na pesquisa.

**Figura 1** - Fluxograma Prisma, (2022).



Fonte: Própria Autora, (2022).

## FIBROSE CÍSTICA

A Fibrose Cística (FC), também denominada como Mucoviscidose ou a Doença do

Beijo Salgado, é uma doença hereditária, autossômica recessiva, letal, muito comum entre caucasianos e altamente variável. Afeta principalmente os pulmões, causando danos ao tecido pulmonar, fígado, além de pâncreas e intestinos, gerando inflamação e suscetibilidade aguda a infecções bacterianas (AMARAL; REGO, 2020).

Conforme Alves *et al.* (2018), essas manifestações podem ocorrer desde o início da vida ou ao longo dos anos, com variações nas mutações que diferem de paciente para paciente. A FC é uma doença de caráter multissistêmico, crônica e gradual que necessita de um cuidado complexo e sem fim da equipe multiprofissional para manutenção e promoção da melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

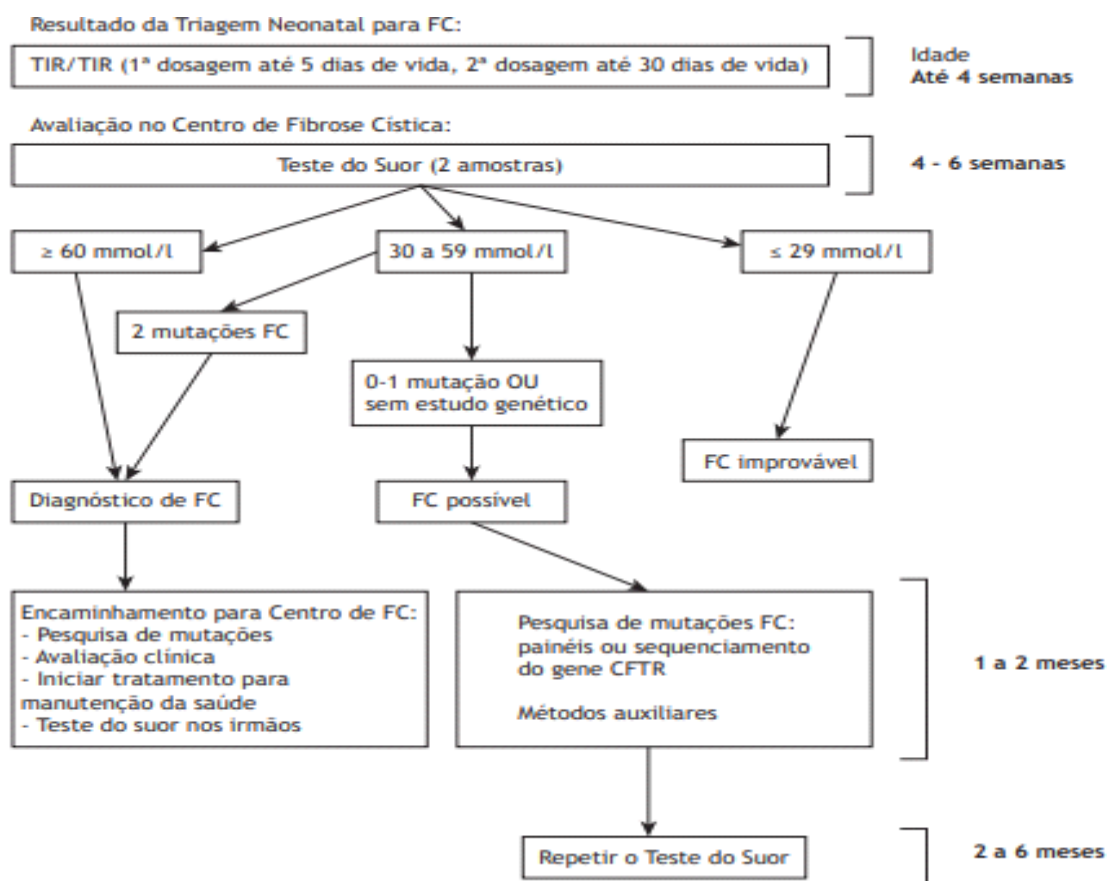
A FC compromete o funcionamento de quase todos os órgãos e sistemas do organismo, sendo as complicações pulmonares as principais causas de morbidade e mortalidade. Gomide *et al.* (2007) afirma ainda que a doença possui grande prevalência entre a população europeia e caucasiana, sem a possibilidade de cura, além das diversas mutações do gene.

Mocelin *et al.*, (2017) informa sobre possuir um gene anormal chamado CFTR, que resulta na produção de muco espesso e pegajoso que bloqueia as vias aéreas nos pulmões, resultando em infecções pulmonares frequentes. Esse muco também bloqueia os ductos do pâncreas que, por sua vez, impede que as enzimas digestivas pancreáticas atinjam o intestino delgado e desempenhem sua função de costume.

A doença provoca alterações patológicas nos órgãos em que o CFTR atua com as glândulas exócrinas, incluindo as células secretoras, seios da face, pulmões, pâncreas, fígado e trato reprodutor. A comutação mais importante é notada nas vias aéreas, na qual o defeito genético básico causa infecção pulmonar crônica persistente e precoce, de acordo com Madureira (2019).

A proteína CFTR é um importante canal, que realiza a regulação do fluxo de cloro, sódio e água através da membrana celular, através das glândulas respiratórias, digestivas, reprodutivas e sudoríparas. Com o déficit desse canal o transporte de íons é afetado, causando a desidratação e produção de secreções espessas e purulentas, conhecido como muco. Essa hiperconcentração gera a obstrução dos ductos de glândulas exócrinas resposta em complicações nos sistemas respiratório, digestivo e reprodutivo (Mocelin, *et al.*, 2017).

**Figura 2 - Triagem Neonatal Positiva para Fibrose Cística.**



Fonte: Athanazio *et al.* (2017)



Habitualmente, a secreção quando fica acumulada nos pulmões normalmente causa tosse crônica, pneumonias de repetições, infecções e inflamações. Ou quando se trata de pacientes com problemas pancreáticos, os sintomas podem ser diarreias volumosas com grande odor e dificuldade em ganhar peso e estatura. Demais sintomas são suor de sabor muito salgado, tosse persistente, infecções pulmonares frequentes, chiados no peito ou falta de fôlego, surgimento de pólipos nasais e baqueteamento digital (SIQUEIRA *et al.*, 2018).

O diagnóstico da Mucoviscidose pode ser obtido através da herança genética, em existência de duas mutações do gene CFTR, histórico familiar de FC, pelo teste de suor, triagem neonatal (TIR) ou por manifestação de doença pulmonar obstrutiva/supurativa, de acordo com Ribeiro *et al.* (2012).

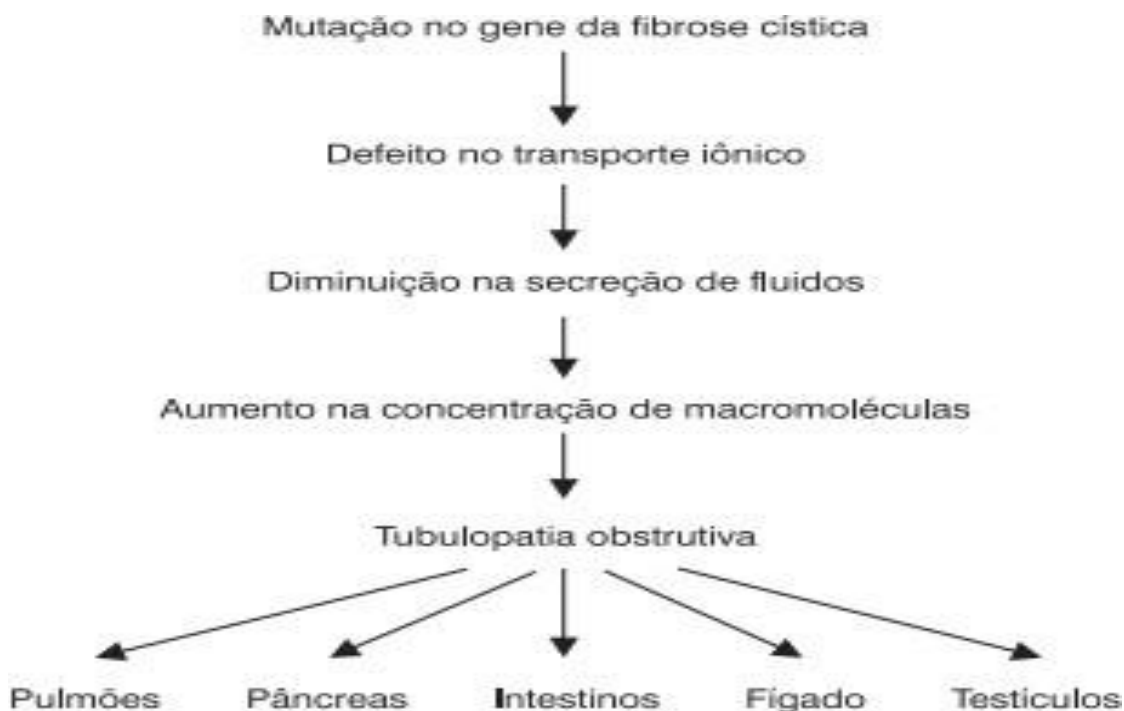
A Fibrose Cística foi durante muito tempo a responsável pela morte precoce de muitas crianças, devido a não existência de tratamentos adequados que pudessem prolongar a sobrevivência e por consequência do seu diagnóstico ser complexo ou até mesmo tardio. Todavia, com o avanço em pesquisas e com altos investimentos na área no ano de 1990, houve um início e aumento crescente da produção científica nacional sobre a FC, tornando possível a dedicação em melhores tratamentos, com mais benefícios que possibilitassem o aumento da sobrevivência dos pacientes com FC (MACHADO *et al.*, 2020).

## FISIOPATOLOGIA

Para Rosa *et al.* (2018), Mucoviscidose é caracterizada pelo mau funcionamento do gene CFTR, situado no braço longo do cromossomo 7, ou seja, para que a criança desenvolva a fibrose cística é necessário ter ambos os cromossomos 7 com o gene CFTR mutado. O fenótipo da doença é variado e depende das mutações (genótipo).

De acordo com Athanzio *et al.* (2017) o grau de mutação do gene CFTR determina o tipo de complicações que surgirão e estas diferem de pessoa para pessoa. A proteína mutada ou defeituosa se liga à membrana externa das células nas glândulas sudoríparas, pulmões, pâncreas e outros órgãos afetados, e se estende sobre a membrana que atua como um canal que conecta a parte interna do citoplasma da célula ao fluido circundante. Este canal é importante em nossas vias aéreas porque controla o movimento do cloreto de dentro para fora da célula.

**Figura 3** - Fisiopatologia da fibrose cística



Fonte: Ribeiro *et al.* (2017)

Para Santiago *et al.* (2021), o cloreto se move do suor para o citoplasma, mas devido

à mutação da proteína CFTR, o cloreto fica preso dentro das células das vias aéreas e fora da pele. O cloreto é um íon carregado negativamente e o sódio é um íon carregado positivamente, então isso leva a uma atração elétrica, o que resulta na formação de sal. Em pacientes com FC, uma grande quantidade de sal é perdida no suor, formando assim a base do teste do suor.

Segundo Costa (2018), existem outras teorias: a falta de êxodo de cloreto através da proteína CFTR leva ao acúmulo e aumento da viscosidade do muco rico em nutrientes nos pulmões, levando as bactérias a se esconderem do sistema imunológico do corpo. Há um aumento paradoxal na captação de sódio e cloreto devido ao defeito da proteína CFTR. Isso causa um aumento na reabsorção de água que leva a um muco espesso e desidratado. Esta teoria se concentra no movimento anormal do cloreto para fora da célula, o que leva à desidratação do muco, pâncreas, secreção, secreção biliar, etc.

“O diagnóstico clínico sugestivo de fibrose cística pode ser confirmado pelos níveis elevados de cloro no suor, sendo igual ou maior que 60mEq/l. A manifestação clássica é a de uma patologia pulmonar supurativa e obstrutiva, podendo incluir exocrinopatia pancreática e história familiar<sup>1</sup>. De acordo com a literatura, cerca de 90% dos pacientes manifestam insuficiência pancreática exócrina”. (SANTIAGO *et al.*, 2021)

Essas teorias propõem que o maior dano em pacientes com a fibrose cística se deve ao bloqueio de passagens estreitas dos órgãos afetados por secreções espessas. O bloqueio dentro das vias aéreas leva a infecções de repetições devido ao acúmulo de enzimas e bloqueios das passagens. (MACHADO *et al.*, 2020)

## Causas e fatores de risco

De acordo com Ralheta, (2018) a Fibrose Cística é uma doença autossômica recessiva causada por defeitos no gene CFTR. Este gene CFTR normalmente codifica uma proteína que funciona como um canal de cloreto e é regulado pelo Adenosina Monofosfato Cíclico (AMP), mas na fibrose cística o gene CFTR sofre mutação e resulta em anormalidades do AMP cíclico, que regula o transporte de cloreto através das células epiteliais na mucosa.

Para desenvolver FC, dois genes de FC devem ser herdados, um da mãe e outro do pai. Se apenas um gene da FC for herdado, a pessoa será chamada de portadora e não apresentará sintomas. Quando ambos os pais são portadores, a cada gravidez há: 1 em 4 chances de ter um filho com fibrose cística, 1 em 2 chances de ter um filho portador ou 1 em 4 chances de ter um filho não afetado. Existem vários tipos de mutação genética que estão associados a diferentes graus de gravidade da doença, afirmou Barbosa *et al.* (2020).

## Sinais e sintomas

A fibrose cística pode ser assintomática; isso ocorre quando uma criança herda apenas um gene defeituoso de um dos pais e é portadora ou os chamados lactentes, são as crianças assintomáticas com até os dois primeiros anos de vida, com os exames físicos dentro da normalidade, de acordo com Hernandez (2019). Afirma ainda que o padrão de desenvolvimento da FC e a gravidade de seus sintomas podem variar entre os indivíduos. A doença às vezes é óbvia logo após o nascimento, mas em alguns casos eles não são detectados por meses ou anos (infância e adolescência). Segundo o quadro 1, os sinais e sintomas diferem de pessoa para pessoa e podem incluir:

**Quadro 1** – Sinais e sintomas comuns da fibrose cística

Fadiga;
Pele com gosto salgada;
Tosse persistente com expectoração;
Chiado e falta de ar;
Infecções pulmonares;
Baixo crescimento e perda de peso;
Dificuldade de evacuar nas primeiras 24/48 horas de vida.

Fonte: Da Silva *et al.*, (2021)

No sistema respiratório, Faiçal (2020) descreve a sintomatologia presente nos pacientes como tosse seca, que pode ser recorrente ou crônica, também pode produzir expectoração. Podem sofrer de falta de ar e dor no peito, possuem sibilos, alargamento das narinas, pneumonia de repetições, pneumotórax e hemoptise.

Mais especificamente em crianças, de acordo com Santana (2020) os sintomas da FC são: diarreia persistente; fezes volumosas, fétidas e gordurosas; tosse crônica com muco espesso; pele com gosto salgado; crescimento enfraquecido; bloqueio do intestino com inchaço abdominal; gases; vômito; desidratação; infecções respiratórias; desnutrição; aparência de peito de barril.

Para Kock e Costa (2019), uma pessoa saudável, há um fluxo constante de muco sobre as superfícies das passagens de ar nos pulmões. Isso remove as bactérias, mas se a criança tem FC e esse muco é excessivamente espesso e pegajoso, ela não conseguirá desempenhar esse papel adequadamente. O muco pegajoso também fornece um ambiente ideal para o alojamento bacteriano, isso pode colocar uma pessoa com FC em risco de contrair infecções e pneumonias. Caso essas infecções não sejam tratadas precocemente e adequadamente, podem causar complicações graves.

Segundo Vaz (2018), o envolvimento pulmonar é a manifestação mais comum e grave da doença. A fibrose cística começa como uma doença pulmonar obstrutiva na qual os pacientes têm dificuldade em empurrar o ar para fora dos pulmões, o que resulta em hiperinsuflação dos pulmões e bronquiectasias. Se esses problemas pulmonares se tornarem crônicos ao longo do tempo, isso levará a uma maior destruição do tecido pulmonar e fibroses, levando a uma doença pulmonar restritiva além da doença pulmonar obstrutiva já presente.

A FC também afeta o sistema digestivo, em uma pessoa saudável, o pâncreas produz substâncias químicas (enzimas) que passam para o intestino quando o alimento deixa o estômago e essas enzimas quebram a gordura. Em uma criança com a doença, o pâncreas não realiza esse processo e com isso a gordura dos alimentos não é digerida adequadamente, dificultando o ganho de peso, acrescenta Kock e Costa (2019).

Sandy *et al.* (2020) aborda que no intestino as crianças podem apresentar a Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (DIOS), representado por um aumento na massa das fezes, bloqueando parcialmente ou completamente o intestino, causando vômitos, dor abdominal grave e distensão abdominal. Esta é comumente a manifestação mais precoce da FC, mas também é importante notar que todas as crianças com FC são suscetíveis à obstrução intestinal que comumente se apresenta como fezes impactadas.

Já no sistema músculo-esquelético é importante estar atento às manifestações clínicas que esses pacientes provavelmente terão, como a diminuição da densidade mineral óssea, que afetará a coluna vertebral. Sendo assim, comumente apresentarão hipercifose torácica aumentada secundária. Outras manifestações podem incluir atrofia muscular e mialgia. (MACÊDO, 2021)

“O aumento da expectativa de vida na fibrose cística (FC) envolve o surgimento de complicações secundárias relacionadas ao sistema musculoesquelético. Entre elas, a ocorrência de alterações na postura corporal e que podem prejudicar funções relacionadas ao sistema cardiopulmonar.” (OKURO *et al.*, 2012)

Segundo Feiten (2016), outros problemas médicos podem surgir como resultado da FC, como: sinusite (inflamação dos seios nasais); pólipos nasais (crescimentos carnudos dentro do nariz); baqueteamento digital (arredondamento e aumento dos dedos das mãos e dos pés); pneumotórax (ruptura do tecido pulmonar e aprisionamento de ar entre o pulmão e a parede torácica); hemoptise (tosse com sangue); alargamento do lado direito do coração (cor pulmonale); protusão do reto através do ânus (prolapso retal); problemas de fígado, pâncreas e vesícula biliar; puberdade atrasada.

## **Avaliação Fisioterapêutica**

De acordo com Andrade, *et. al* (2014) os métodos de avaliação fisioterapêutica para crianças com fibrose cística são realizados de maneira individual, devendo-se ser preparado um tratamento específico, visando minimizar suas complicações, e sendo assim, não possui um modelo padrão para o tratamento da FC. Afirma ainda que como critérios de avaliações estão a ausculta pulmonar, que é um método simples, rápido, de baixo custo e eficaz, que avalia e identifica os sons pulmonares através de estetoscópio. Os sons pulmonares podem ser ruídos fisiológicos, dos quais são considerados normais, e os ruídos adventícios, considerados patológicos, que podem ser roncos,

crepitações, sibilos e estertores.

Possui a Espirometria, que é um exame não invasivo utilizado para medir a quantidade de ar nos pulmões ao inspirar e expirar. Escala Medical Scale Research Council (mMRC) que mensura o grau de dificuldade da respiração durante as atividades diárias, através de uma tabela com variação de 1 a 5 para o paciente identificar o seu grau de dispneia, de acordo com Camargo, (2010). Pico de Fluxo Expiratório (PFE) é um medidor da velocidade que o paciente expira o ar para fora dos pulmões e indica o quanto está controlando bem o processo respiratório, segundo De Conto, (2014).

O paciente deverá realizar uma inspiração máxima, seguida de uma tosse voluntária (expiração acelerada, breve e intensa), realizando o mínimo de três repetições. (SANTOS, 2013) Para Fornazari, (2017), a Bioimpedância (BIA) é o método que mensura a composição corporal do organismo a fim de verificar o ganho ou perda de massa, 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.

## Dificuldade que as crianças com fibrose cística enfrentam

São diversos os problemas causados pela Fibrose Cística, de acordo com Feiten (2016), durante a fase adulta podem ocorrer problemas no ambiente de trabalho, nas relações sociais, na vida pessoal e familiar. Em crianças não é muito diferente, pois nessa fase a criança já possui várias características marcantes, como alterações físicas, emocionais, psicológicas e sociais. Desta forma, segundo Oliveira (2021), o apoio familiar ao paciente fibrocístico é de extrema importância no tratamento, já que é uma fase complicada para uma criança, mesmo sendo vivenciada de forma muito distinta por cada criança.

Para Tavares *et al.* (2014), a FC pode ser uma grande fonte de transtornos psicológicos e socioemocionais entre crianças que vivem com essa doença. As consultas, como a fisioterapia, são demoradas, às vezes à custa da vida social da criança, aumentando o estresse e a ansiedade. Crianças com fibrose cística podem ser provocadas ou importunadas na escola por motivos como estar abaixo do peso e pequeno para a idade (algumas pessoas com fibrose cística apresentam um atraso no início da puberdade, o que pode causar inseguranças).

Silva *et al.* (2018) retrata sua percepção a respeito: "...os pais ainda assumem a maior parte da responsabilidade pelo tratamento, o que reduz o impacto gerado nas crianças menores de 14 anos...". Há uma chance de que as crianças possam negligenciar sua fisioterapia e a dieta, diminuindo ainda mais o humor, atitude e adesão. Podem precisar de tratamento solidário e aconselhamento para ajudá-los a lidar com alguns desses problemas. O fibrocístico requer um nível de envolvimento especial dos pais, professores, responsáveis e profissionais no tratamento, que pode incluir discussões até a ajuda prática.

Os problemas psicológicos mais graves da fibrose cística ocorrem nas crianças acima dos dez anos, quando o comportamento rebelde demonstrado pela maioria dos pré-adolescentes pode representar uma ameaça à saúde de alguém com fibrose cística (MEYER, 2019). Os pais de crianças que vivem com a doença podem estar ansiosos sobre como seu filho vai lidar com a escola. Os professores podem fornecer uma segurança inestimável fazendo um esforço especial para conhecer os pais antes que a criança entre na sala de aula. (BORGES *et al.*, 2022)

Os funcionários das escolas podem ser preciosos quando uma criança com FC muda de classe ou professor. Os professores podem descobrir que irmãos ou irmãs de crianças com fibrose cística também têm problemas na escola e esses problemas, bem como o resultado imprevisível da fibrose cística, podem ser muito estressantes para elas, exigindo compreensão e aconselhamento solidário, segundo Alves e Bueno (2018).

## Tratamentos utilizados

O tratamento diário consiste em uma rotina firme com a utilização de medicamentos e inalações, associados a fisioterapia respiratória e ao exercício físico. Todavia, sabe-se que a diminuição da morbidade e da mortalidade desses pacientes se deve à maior aprovação aos novos métodos e fármacos utilizados, para Hernandez (2019). Afirma ainda que "A técnica correta para a realização da inalação, levando em considerações as bases fisiológicas, é a realização de inspirações profundas, com pausa inspiratória de até dez segundos e expiração rápida".

### Figura 4 - Medicamentos mais prescritos

Medicamento	Número	Porcentagem em relação ao total de medicamentos prescritos	Porcentagem em relação total de pacientes
Polivitamínico 1*	75	14,7	96,1
Enzimas pancreáticas	72	14,1	92,3
Solução salina hipertônica	66	12,9	84,6
Alfadornase	53	10,4	68,0
Ácido ursodesoxicólico	33	6,5	42,3
Polimixina E	28	5,5	35,9
Tobramicina	23	4,5	29,5
Fenoterol	20	3,9	25,6
Azitromicina	16	3,1	20,5
Polivitamínico 2†	16	3,1	20,5
Budesonida	14	2,7	17,9
Salbutamol	10	2,0	12,8
Omeprazol	9	1,8	11,5
Montelucaste	8	1,6	10,2
Insulinas	7	1,5	9,0
Vitamina E	7	1,5	9,0
Outros	52	10,2	66,7

Fonte: Alves *et al.* (2018)

Parte do tratamento da FC consiste na utilização de medicamentos inalatórios correlacionado a fisioterapia. A escolha da via inalatória é realizada devido a oferta do medicamento diretamente no local que está precisando da medicação, com isso, diminuindo os efeitos colaterais em outros locais do corpo. (ALVES *et al.*, 2018)

A inalação, também chamada de terapia inalatória, consiste em ofertar o medicamento na forma de aerossol. Dentre os mais frequentes estão os: broncodilatadores, que dilatam os brônquios e melhoram a ventilação pulmonar; alfa dornase, pois melhora as propriedades do muco facilitando sua eliminação pela quebra do DNA do muco – auxiliando na remoção das secreções; solução salina hipertônica a 7% para melhorar e auxiliar na remoção das secreções pela hidratação do muco; e os antibióticos inalatórios, que são utilizados para tratar as colonizações e infecções bacterianas nos pulmões.

## Medidas e resultados da fisioterapia respiratória

Em 1950 a fisioterapia respiratória foi adotada como referência nos cuidados dos pacientes com FC, no entanto possui poucas comprovações da eficácia do seu tratamento. Este estudo tem como finalidade também identificar a sua relevância nos tratamentos dos pacientes portadores de FC. Após algumas décadas surgiram outras abordagens, como técnicas ativas, técnicas manuais e exercícios livres, que se mostraram eficazes na terapia. Outras técnicas mais convencionais estão a Profilaxia Pós-Exposição de Risco (PEP), PEP oscilatória, aumento do fluxo expiratório, reexpansão pulmonar e as técnicas de higiene brônquica (VENDRUSCULO, 2018).

A fisioterapia respiratória possui inúmeras técnicas com o objetivo de prevenir a inflamação das paredes dos brônquios, promovendo a higiene brônquica, diminuindo a obstrução do fluxo aéreo e melhorando a distribuição da ventilação. Os exercícios respiratórios são fundamentais para melhorar a respiração e mobilizar os músculos ventilatórios, além de melhorar a troca gasosa. Essa fisioterapia pode ser realizada em pacientes em ventilação espontânea ou em ventilação mecânica, desde a neonatologia, havendo necessidade, até a fase geriátrica, e pode ser útil após uma cirurgia cardíaca, torácica ou abdominal (DA MATA BELÉM, 2017).

Segundo Maciel (2021), a fisioterapia respiratória na FC envolve uma ampla gama

de intervenções e dentre elas as técnicas de desobstrução das vias aéreas e o treinamento físico são reconhecidas como as mais importantes. O principal objetivo das técnicas de desobstrução das vias aéreas é aliviar a obstrução das vias aéreas, promovendo o mecanismo normal de depuração mucociliar dos pulmões e facilitando a expectoração, reduzindo assim o risco de infecção e inflamação.

Algumas técnicas envolvem oscilação das vias aéreas, alguns são realizados de forma independente e outros requerem eletricidade ou assistência física. O treinamento físico é defendido como um importante pacote de cuidados prestados aos pacientes com FC, uma vez que a intolerância ao exercício tem sido associada à redução da sobrevida. Os benefícios observados do treinamento físico incluem declínio lento da função pulmonar, redução da dispneia e melhora da capacidade de exercício, força muscular e à utilização da Medição da Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde (QVRS). (MACHADO *et al.*, 2020)

A maioria das medidas de resultados clinicamente disponíveis não está especificamente relacionada à intervenção fisioterapêutica empregada e pode ser afetada por outros fatores. Isso significa que não há medida de resultado padrão-ouro especificamente relacionada às intervenções de fisioterapia respiratória. Além disso, há muitas dúvidas sobre a precisão, confiabilidade, sensibilidade e validade das medidas atuais (DOS REIS SANTOS, 2017).

O tratamento ideal não é sinônimo de tratamento máximo. Efeitos colaterais de tratamento nesta população imatura vulnerável precisam ser cuidadosamente considerados para garantir que não causem danos. Os objetivos da fisioterapia moderna e individualizada, como uma parte do pacote de tratamento da FC, são principalmente para retardar a doença e preservar a função física, a fim de melhorar qualidade de vida e resultados a longo prazo. A fisioterapia bem realizada é a base para o bem-estar clínico na FC. (VALANDRO *et al.*, 2020)

As manobras de higiene brônquica auxiliam com a eliminação das secreções e ajudam a reduzir a obstrução das vias aéreas e suas consequências, como atelectasia e hiperinsuflação. A drenagem postural, percussão, vibração manual e mecânica, técnica de expiração forçada, máscara de pressão positiva expiratória, dentre outros, são as principais manobras utilizadas nos pacientes portadores da doença (GOMIDE *et al.*, 2007).

Técnicas para remoção das secreções das vias aéreas podem ser cansativas, quando os pacientes estão indispostos, durante o aumento da demanda ventilatória, alterações das trocas gasosas e dispneia. Dois ensaios clínicos cruzados e randomizados evidenciaram que uma única sessão de ventilação não invasiva (VNI) pode amenizar a sobrecarga dos músculos respiratórios, durante as técnicas de remoção das secreções em adultos e crianças com FC, resultando em menos dispneia e menos dessaturação, para Portela *et al.* (2021).

## **Técnicas de Higiene Brônquica**

A fisioterapia respiratória em crianças tem como objetivo principal restabelecer as funções respiratórias acometidas por alguma doença do trato respiratório. Realiza-se diversas técnicas com o intuito de melhorar a oxigenação, melhorar a troca gasosa, melhorar a ventilação pulmonar e eliminar secreções pulmonares. Dentre elas estão: Drenagem Postural, Aumento do fluxo expiratório – AFE, Expiração Lenta e Prolongada, Tosse Assistida, Drenagem Autogênica, Expiração Lenta Total com a Glote Aberta em Decúbito Infralateral (ELTGOL) e Manobra de Pressão Positiva Expiratória. (NINA, 2016)

## **Drenagem Postural**

A drenagem postural utiliza o efeito da gravidade, empregando o posicionamento invertido para possibilitar drenar a secreção acumulada nos pulmões do paciente. É realizada com o paciente em decúbito dorsal com os ombros mais baixos que a posição do quadril. Pode ser realizada em 12 posições, apesar de que apenas 9 são utilizadas com frequência, por pelo menos 3 ou 4 repetições ao dia, por quinze minutos. (IKE, 2017)

## **Vibração**

A vibração torácica é uma técnica utilizada para higienização brônquica, pois facilita a

remoção da secreção, evitando sua retenção e danos na função pulmonar, como exemplo, a troca gasosa. Geralmente é associada a outras técnicas, como a drenagem postural, pois possui mais eficácia. São movimentos oscilatórios executados no tórax com as mãos. Modifica as propriedades do muco e auxilia no deslocamento dessas secreções, segundo afirma Gomide, (2007).

### Aceleração do Fluxo Expiratório

Aumento do fluxo expiratório – AFE é definida como a técnica que mobiliza e elimina secreções de vias aéreas proximais. É uma das mais utilizadas na pediatria, pois o volume de ar produzido pela pressão manual sob o tórax da criança promove o deslocamento das secreções presentes na via aérea, de acordo com De Castro, (2010).

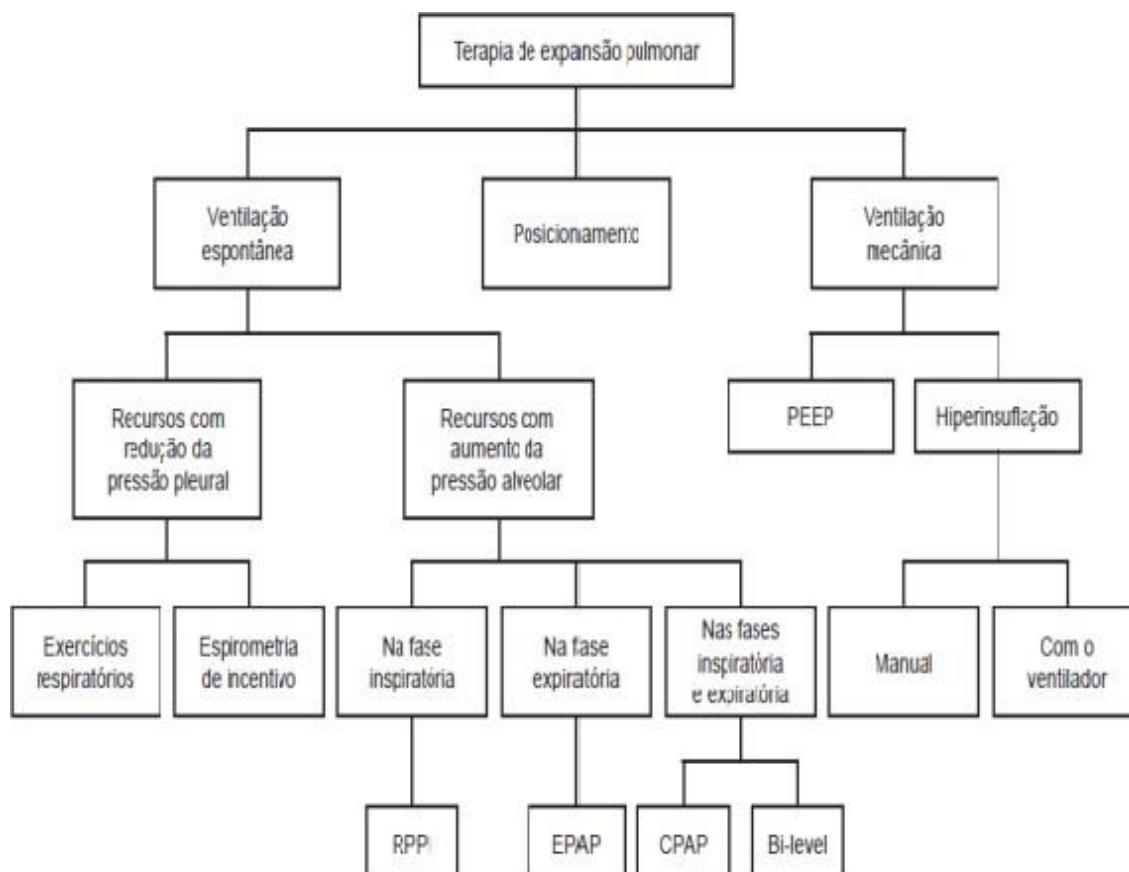
### Expiração lenta e forçada

Nessa manobra é praticado um prolongamento da expiração espontânea, em decúbito dorsal, através de uma pressão manual exercida de forma contínua sobre o tórax e o abdome da criança. A pressão deve ser mantida por 2 a 3 ciclos respiratórios, sendo realizada repetidas 5 vezes ao longo do dia. (GUIMARÃES, 2012)

### Máscara de Pressão Positiva Expiratória

A terapia por pressão positiva, também conhecida como PEEP é uma forma de aplicação de resistência na fase expiratória, que objetiva a abertura das unidades pulmonares pouco ventiladas ou para a manutenção da troca pulmonar para melhorar a oxigenação. São três formas de desempenho: aplicações de pressões positivas durante a inspiração como na pressão positiva intermitente (IPPB), durante a expiração como na pressão expiratória positiva (PEP e EPAP) ou durante a inspiração e expiração (CPAP). (FRANÇA et al., 2012)

**Figura 5** - Algoritmo para TEP no paciente em ventilação espontânea ou ventilação.



Fonte: França et al., 2012.

## Percussão

A Percussão consiste em movimentos sincronizados sobre o tórax do paciente, na área de projeção pulmonar, com o intuito de mobilizar a secreção. É uma manobra realizada em decúbito dorsal ou lateral, se utilizando as mãos em forma de concha ou ventosa para percutir a região dos pulmões. (COUTO, 2020)

## Drenagem Autogênica

Para Veronezi, (2011) a Drenagem Autogênica consiste na respiração nos diferentes volumes pulmonares. Através do volume do pulmão inferior, é usado para mover os mucos mais periféricos e a expiração move o muco. Essa técnica o paciente pode ficar sentado, realizando a respiração lenta profunda, fazendo com que o fluxo seja movido para a traqueia e sendo expelidas através de tosse.

## Eficácia dos exercícios aeróbicos aplicados em crianças fibrocísticas

A atividade física tornou-se cada vez mais importante e amplamente aceita como parte dos programas de terapia e reabilitação no manejo da FC. A atividade física refere-se a qualquer movimento corporal produzido pelos músculos esqueléticos e ocorre em uma variedade de formas (isto é, brincadeiras livres, exercícios, esportes organizados), resultando em um aumento substancial no gasto energético. (MACIEL, 2021)

O treinamento físico, no entanto, pode ser definido como a participação regular em atividade física vigorosa para melhorar o desempenho físico ou função cardiovascular ou força muscular ou qualquer combinação desses três. Antes do início de qualquer treinamento físico, recomenda-se um teste de exercício detalhado, não apenas para monitorar a progressão da doença, mas também para detectar limitações induzidas pelo exercício e, portanto, fornecer as crianças recomendações de treinamento seguras. Idealmente, o treinamento físico deve complementar as terapias atuais na saúde das crianças com FC. Em estudos anteriores, no entanto, surgiu que os fisioterapeutas não têm recomendações específicas para instruir seus pacientes adequadamente (FREITAS ALVES *et al.*, 2021).

Recentemente, Aguiar *et al.*, (2020) examinaram a eficácia do treinamento físico na FC usando revisões sistemáticas. Os ensaios clínicos randomizados investigando os efeitos de diferentes tipos de treinamento (treinamento aeróbico versus anaeróbico, treinamento anaeróbico, treinamento aeróbico e a combinação de ambos). Os autores concluem que o treinamento físico é uma parte importante do cuidado da FC; no entanto, há um número insuficiente de estudos publicados até o momento para documentar os benefícios do treinamento físico para pessoas com FC. No entanto, os autores afirmam que não há evidências para desencorajar ativamente o treinamento físico.

Santos Schivinski (2018) sublinhou a importância do exercício e da atividade física habitual em crianças com FC. Santos Schivinski (2018) destacou que a educação dos profissionais de saúde e a implementação de exercícios na prática clínica são necessárias. O treinamento físico regular pode melhorar a função pulmonar, aumentar a capacidade aeróbica e anaeróbica, fortalecer os músculos ventilatórios e auxiliar na depuração do escarro das vias aéreas, esta última provavelmente devido ao aumento da ventilação e das vibrações durante o exercício, levando à desobstrução mecânica das vias aéreas.

## RESULTADOS

Foram encontrados total de 12.149 artigos nas seguintes bases de dados: Google acadêmico: 11.500, PubMed: 15, Scielo: 634. Após os critérios de exclusão foram excluídos 12.113, sendo 1.296 artigos incompletos, 1.798 artigos indisponíveis, 542 artigos que não mostravam tratamento fisioterapêutico, 609 artigos anteriores a 2007, 3115 não falavam sobre o tratamento aeróbico, 2600 artigos excluídos após a leitura do resumo, 81 não falavam sobre a Fibrose Cística. Resultando em 36 artigos elegíveis para o presente estudo.



## DISCUSSÕES

A Fibrose Cística tem aproximadamente mais de 2.000 mutações do gene CFTR, sendo a mais comum delta F508, segundo da Silva, (2016). Esses pacientes tendem a ter problemas em vários órgãos afetando principalmente o pulmão e o sistema gástrico, que também gera uma desnutrição que causa restrição do seu crescimento. O tratamento da fisioterapia respiratória visa melhorar a parte respiratória desse paciente, mantendo as vias aéreas desbloqueadas, aliado a equipe multiprofissional. Cabe ao fisioterapeuta avaliar cada paciente de forma individual, elaborando um plano tratamento eficaz e adequado para cada caso.

Para Scortegagna, (2013), após a avaliação para designar qual o melhor tratamento, algumas técnicas fisioterapêuticas são mais utilizadas que outras, dentre elas os recursos terapêuticos manuais que tem como objetivo a mobilização das secreções e o funcionamento intestinal adequado. Afirma ainda que outra técnica é a drenagem postural, que possui a finalidade de movimentar o muco brônquico para que seja expelido. Essa manobra ocorre através do manuseio de várias posições para que a ação da gravidade movimente o excesso de muco com eficácia e segurança.

Segundo Mauch, (2015), outro tratamento comentado é a percussão, sendo uma manobra manual, que geralmente é associada a outras técnicas, caracteriza-se por percutir simultaneamente com as mãos em forma de concha na região que apresenta acúmulo de secreção, melhorando a capacidade e o volume pulmonar do paciente. A vibração é outra técnica manual de higienização brônquica que combina movimentos com uma compressão torácica para mobilizar secreções.

Com a Terapia Expiratória Manual Passiva, consiste em deprimir o paciente em decúbito dorsal, lateral ou sentado ereto durante uma expiração forçada para desinsuflar os pulmões, ocorrendo uma diminuição do espaço morto, aumentando o volume corrente (VC), melhorando a ventilação pulmonar e aumentando a oxigenação sanguínea. (MAUCH, 2015)

Liebano, (2009) comenta sobre como as técnicas fisioterapêuticas promovem a higiene das vias aéreas, melhorando as trocas gasosas e prevenindo as complicações decorrentes da doença, ao acúmulo de secreção. Silva (2012) fala que mesmo com técnicas fisioterapêuticas eficazes para desobstrução e remoção do muco, muito pouco se fala sobre o trabalho da Fisioterapia motora, apesar de que a atividade física proporciona diversos benefícios nesses pacientes. (SILVA, 2017)

Oliveira, (2009) comenta que a Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva (Assobrafir) relata que mesmo índices maiores de mortalidade e morbidade nos pacientes sedentários ainda se tem uma baixa de práticas físicas com esses pacientes. Observando isso a Fisioterapia deve ter uma visão global do paciente não tratando somente a parte respiratória e buscando melhorar sua qualidade de vida como um todo. Este paciente deve ser monitorado pela equipe multidisciplinar, juntamente ao fisioterapeuta. Ainda não há comprovações científicas sobre qual técnica é mais eficaz dentre todas as descritas, mas os resultados apresentam que ocorrem melhorias e também a prevenção de muitas deficiências causadas pela doença, de acordo com Prado, (2011).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fisioterapia respiratória é recomendada para os pacientes com Fibrose Cística pela sua eficácia através das técnicas que contribuem de forma significativa no tratamento. A evolução no tratamento da FC tem estendido a sobrevida dos pacientes, porém, os danos causados aos sistemas com as complicações da doença ainda são motivos de aflição e ansiedade. Refletindo a respeito dos sintomas respiratórios, percebe-se que a função pulmonar afetada e as exacerbações respiratórias foram os fatores que mais impactam na qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. Dessa forma, entende-se a importância do fisioterapeuta no acompanhamento desses pacientes.

A evolução no tratamento da fibrose cística, embora ainda não haja comprovação evidente dos efeitos e benefícios das técnicas utilizadas pela fisioterapia respiratória, ou ainda, qual seja a melhor técnica, sabe-se que o tratamento beneficia ao paciente fibrocístico. A fisioterapia além da terapia respiratória, realiza o treino aeróbio, que colabora fortemente na função do pulmonar, desde que realizada com a prescrição adequada.

Além das técnicas, sabe-se que os avanços em pesquisas e o tratamento precoce influenciam muito no estágio e complicações da doença. A utilização do exercício físico para um melhor condicionamento e para o desenvolvimento da função pulmonar, resultam em um aumento da quantidade de secreção eliminada e melhoria na perfusão e da função pulmonar. Todavia, é imprescindível a realização de mais estudos que apontem a eficácia do papel fisioterapêutico na

doença. Pondera-se que excitação e motivação durante o tratamento é a chave principal para a adesão a qualquer procedimento, especialmente em crianças.