



PROGRAMA DE APRIMORAMENTO PROFISSIONAL
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
COORDENADORIA DE RECURSOS HUMANOS
FUNDAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO ADMINISTRATIVO-
FUNDAP



MARIANE ROCHA DE OLIVEIRA

**PROPOSTA PARA PROTOCOLO DE PROGRAMA DE
REABILITAÇÃO PULMONAR DOMICILIAR PARA PACIENTES
PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA**

RIBEIRÃO PRETO

2019

Mariane Rocha de Oliveira

PROPOSTA PARA PROTOCOLO DE PROGRAMA DE
REABILITAÇÃO PULMONAR DOMICILIAR PARA PACIENTES
PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

Monografia apresentada ao Programa de Aprimoramento Profissional/CRH/SES-SP, elaborada no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – USP/ Departamento de Pneumologia.

Área: Aprimoramento em Exploração Funcional e Reabilitação Pulmonar.

Orientadora: Prof^a Dr^a Andrea de Cássia Vernier Antunes Cetlin

Supervisora: Luciana Straccia

Ribeirão Preto
2019

RESUMO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva mais prevalente entre a população caucasiana. O gene que condiciona o aparecimento da FC é uma mutação na proteína denominada CFTR e se localiza no braço longo do cromossomo 7. Essa proteína é responsável pelo transporte de cloro do meio intracelular para o extracelular e vice e versa. Na FC, o gene responsável pela decodificação da CFTR pode sofrer mutações levando ao aparecimento da doença, causando redução na excreção do cloro e água além de aumento da eletronegatividade intracelular. Por esse processo ocorre desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, desencadeando obstrução dos ductos, favorecendo processos infecciosos e consequente reação inflamatória, afetando principalmente os pulmões. As infecções do trato respiratório costumam ocorrer logo após o nascimento e são acompanhadas de intensa resposta inflamatória. Os pacientes portadores de FC com grande frequência apresentam limitação progressiva ao realizar exercício físico e redução de suas atividades de vida diária. Os principais fatores causais da intolerância ao exercício estão associados à redução na capacidade e reserva ventilatória, perda da massa muscular esquelética periférica e diminuição da função cardiovascular. O treinamento físico ou como também chamado reabilitação pulmonar pode não melhorar a função pulmonar diretamente, mas contribui significativamente para a desaceleração do declínio da função pulmonar e melhora da qualidade de vida. Dentre os benefícios da reabilitação pulmonar estão inclusos: a redução dos sintomas, a redução da perda funcional causada pela doença pulmonar e otimização das atividades físicas e sociais, proporcionando ao paciente a maximização e manutenção da independência funcional. Porém, na literatura ainda há carência quanto aos elementos necessários em um protocolo de reabilitação pulmonar domiciliar para pacientes portadores de fibrose cística. Sendo assim, o objetivo deste estudo foi desenvolver um projeto para um programa de treinamento domiciliar, de reabilitação pulmonar em pacientes portadores de fibrose cística.

Palavras-chave: Fibrose Cística. Fisioterapia. Reabilitação Pulmonar Domiciliar.

ABSTRACT

Cystic Fibrosis (CF) is a autosomal recessive genetic disorder most prevalent among caucasian population. The gene involved in development of CF is a mutation on the protein called CFTR, that is located on the long arm of chromosome 7. This protein is responsible for the transport of chloride from the intracellular to the extracellular environment and vice versa. In FC, the gene responsible for decoding CFTR may undergo mutations that lead to the disease, causing reduction in chloride and water excretion besides the increase of the intracellular electronegativity. By this process occurs dehydration of mucous secretions and increase in viscosity, with ducts obstruction, favoring infectious processes and subsequent inflammatory reaction, affecting mainly the lungs. Respiratory tract infections usually occur soon after birth and are accompanied by an intense inflammatory response. Patients with CF frequently have progressive limitation to perform physical exercise and reduce their daily activities. The main causal factors of exercise intolerance are associated with the reduction in ventilatory capacity and reserve, loss of muscular peripheral skeletal mass and decrease of cardiovascular function. The physical training and also called as pulmonary rehabilitation, might not improve lung function directly, but significantly contributes to deceleration of decline in lung function and better life quality. Among the benefits of pulmonary rehabilitation are included: reduction of symptoms, reduction of functional loss caused by the pulmonary disease and optimization of physical and social activities, providing the patient maximization and maintenance of functional independence. However, in the literature there is still lack of information regarding required elements in a protocol of home pulmonary rehabilitation for patients with cystic fibrosis. Thus, the aim of this study is to develop a home training program of pulmonary rehabilitation in patients with cystic fibrosis.

Key-Words: Cystic Fibrosis. Physiotherapy. Home Respiratory Rehabilitation.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Possíveis locais acometidos pela FC.....	09
Figura 2 – Mutações no gene CFTR.....	11
Figura 3 – Linha do tempo com o desenho do estudo.....	18

LISTA DE ABREVIATURAS

ATS	<i>American Thoracic Society</i>
AVDs	Atividade de vida diária
AV1	Avaliação Inicial
AV2	Avaliação de aderência ao treinamento
AV3	Avaliação final
CFTR	<i>Cystic fibrosis transmembrane regulator</i>
DPOC	Doença pulmonar obstrutiva crônica
FC	Fibrose Cística
FCA	Fibrose Cística Adulto
FC	Frequência Cardíaca
HCFMRP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
MMII	Membros Inferiores
MMSS	Membros Superiores
O2	Oxigênio
RP	Reabilitação pulmonar
RPD	Reabilitação pulmonar domiciliar
RNA	<i>Ribonucleic acid</i>
SPO2	Saturação periférica de oxigênio
TC6	Teste da caminhada dos seis minutos
1 RM	Uma repetição máxima

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	08
2 JUSTIFICATIVA	14
3 OBJETIVOS	15
4 METODOLOGIA	16
4.1 DELINEAMENTO DO PROJETO	16
4.2 PARTICIPANTES	16
4.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO	16
4.4 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO/NÃO INCLUSÃO	16
4.5 ASPECTOS ÉTICOS	17
4.6 LOCAL DO ESTUDO.....	17
4.7 PROCEDIMENTOS	17
4.8 MATERIAIS E MÉTODOS	18
4.8.1 Avaliação geral	18
4.8.2 Oximetria das atividades de vida diária	19
4.8.3 Teste de 1 repetição máxima	19
4.8.4 Teste de função pulmonar	20
4.8.5 Teste da caminhada dos seis minutos	20
4.8.6 Avaliação da qualidade de vida em fc	21
4.8.7 Prescrição de atividade física associada a fisioterapia respiratória	22
4.8.8 Caminhada funcional	23
5.0 PERSPECTIVAS FUTURAS.....	23
REFERÊNCIAS	24
APÊNDICE A – Termo de consentimento livre e esclarecido	27
ANEXO A – Questionário de qualidade de vida para pacientes com fibrose cística	29
ANEXO B – Diário de atividades	35

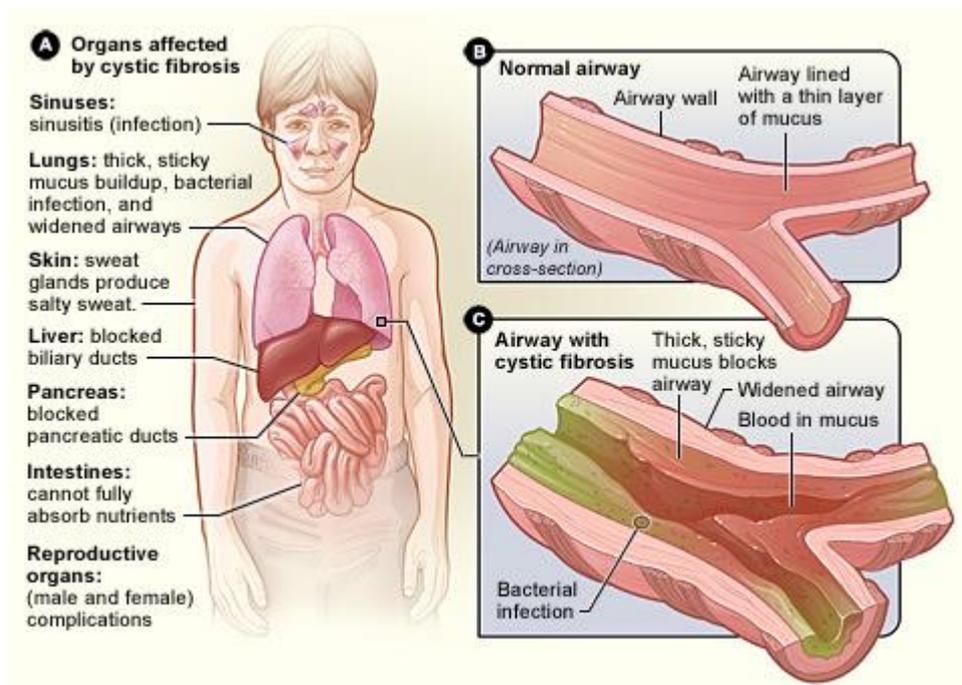
1 INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) conhecida no passado como mucoviscidose é uma doença genética autossômica recessiva mais prevalente entre a população caucasiana (YANKASKAS et al., 2004).

Segundo Raskin et al., (1993) a incidência é de aproximadamente 1 para cada 2.500 crianças nascidas vivas da raça branca, incidência que diminui em indivíduos de raça negra na proporção de 1 para 17.000 nascidos vivos. No Brasil, a incidência estimada para a região sul é de aproximadamente 1 para cada 5.000, enquanto que para outras regiões onde a miscigenação da população é maior, a prevalência diminui para cerca de 1 em cada 10.000 nascidos vivos.

O gene que condiciona o aparecimento da FC foi identificado em 1985 e sequenciado em 1989 (KEREM et al., 1989) e se localiza no braço longo do cromossomo 7. A proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane regulator* - Regulador de Condutância Transmembrana em Fibrose Cística, conhecido pela sigla CFTR é a responsável pelo transporte de cloro do meio intracelular para o extracelular e vice e versa. Na FC, o gene responsável pela decodificação da CFTR pode sofrer mutações que leva a doença. A presença de dois alelos com mutações no gene da CFTR provoca alterações que podem variar desde a ausência proteica até o funcionamento parcial da CFTR, causando redução na excreção do cloro e água além de aumento da eletronegatividade intracelular (WAGENER et al., 2003). Por esse processo ocorre desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, desencadeando obstrução dos ductos, favorecendo processos infecciosos e consequente reação inflamatória, afetando principalmente os pulmões.

Figura 1: Possíveis locais acometidos pela FC



Fonte: UFN,2018.

A expressão clínica da FC e já existe descrição na literatura de pelo menos 2000 mutações possíveis para o gene da CFTR e apresentação clínica variável é consequência da grande quantidade de mutações existentes (COUTINHO et al., 2013). Em geral, apresenta-se como um envolvimento multissistêmico, caracterizado por doença pulmonar progressiva, disfunção pancreática exócrina, doença hepática, problemas na motilidade intestinal, infertilidade masculina e concentrações elevadas de eletrólitos no suor (DALCIN et al., 2008). Entretanto, o acometimento pulmonar é o determinante principal de morbidade e mortalidade relacionada com a doença (ROSENSTEIN et al., 1998).

As mutações no gene CFTR são classicamente agrupados em classes, de acordo com os mecanismos principais de interferência do funcionamento presente:

Classe I – Mutações que inibem a produção de CFTR:

Esta é a classe de mutações que se manifesta com o quadro clínico de maior gravidade onde produção de CFTR não existe devido a erro de leitura do RNA mensageiro.

Classe II – Mutações que afetam o processamento da proteína:

As mutações desta classe levam a inibição no processamento adequado da proteína CFTR e a sua não chegada a membrana celular onde atuaria como um canal. São a classe de mutações mais prevalentes no mundo, chegando a 88% (*Cystic Fibrosis Foundation*). A mutação mais prevalente é a mutação $\Delta F508$ (CEMLYN-JONES; GAMBOA, 2009).

Classe III – Mutações que afetam a regulação do canal de cloro:

As mutações de classe III há produção de proteínas CFTR que chegam a membrana celular, mas são canais não funcionantes, havendo a abertura defeituosa do canal de cloro. Estas mutações de classe III estão presentes em 6% dos pacientes (CEMLYN-JONES; GAMBOA, 2009).

Classe IV – Mutações que diminuem a condutância:

A mutação tem como causa a alteração no transporte de cloro o que resulta na redução da condutância dos íons, como consequência a proteína não responde a estimulação levando a movimentação inadequada através do canal de cloro (CEMLYN-JONES; GAMBOA, 2009).

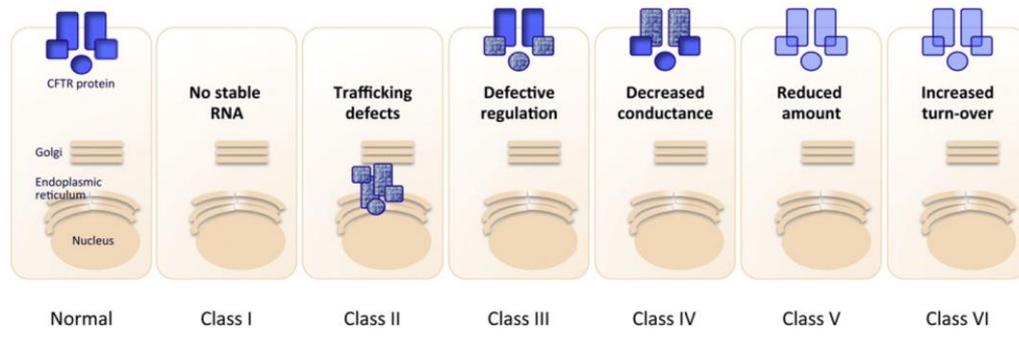
Classe V – Mutações que alteram a quantidade:

Essa anormalidade resulta em um defeito enzimático e a diminuição parcial dos canais de cloreto funcionantes, o que resulta no déficit de produção de proteínas normais (CEMLYN-JONES; GAMBOA, 2009).

Classe VI – Mutações de “turnover”:

As alterações da classe VI levam a uma alta degradação da CFTR, com o encurtamento do tempo de ação da CFTR na superfície celular, gerando algum grau de disfunção no transporte iônico.

Figura 2: Mutações no gene CFTR



Fonte: FAJAC I, 2017.

Devido à disfunção da CFTR, na FC, a membrana apical torna-se impermeável ao cloro, dificultando a sua saída. Além disto, a água acompanha movimentação dos íons, tornando, portanto, a hidratação da superfície celular comprometida. Onde ocorre um influxo compensatório de sódio para as células, para manter a neutralidade elétrica seguido de água, acentuado ainda mais a desidratação da superfície celular. O resultado deste processo é o muco espesso, característica marcante da FC. O espessamento da secreção leva à obstrução das vias aéreas e compromete os mecanismos locais de defesa, facilitando a ocorrência de infecções (WANG et al., 1984). As infecções do trato respiratório costumam ocorrer logo após o nascimento e são acompanhadas de intensa resposta inflamatória.

Os pacientes portadores de FC com grande frequência apresentam limitação progressiva ao realizar exercício físico e redução de suas atividades de vida diária. Os principais fatores causais da intolerância ao exercício estão associados à redução na capacidade e reserva ventilatória, perda da massa muscular esquelética periférica e diminuição da função cardiovascular. Contudo, quando são submetidos a programas de reabilitação e atividade física, estes pacientes apresentam aumento da tolerância ao exercício, melhora do condicionamento cardiorrespiratório, da resistência muscular respiratória e da função imunológica, embora considerável diferença individual seja observada (BARRY et al., 2008).

O treinamento físico ou como também chamado reabilitação pulmonar pode não melhorar a função pulmonar diretamente, mas contribui

significativamente para a desaceleração do declínio da função pulmonar e melhor qualidade de vida. O treinamento com exercício aeróbio tem sido associado com melhora no prognóstico de pacientes com FC (PINET et al., 2003). Ainda existem dúvidas sobre os benefícios do treinamento de força muscular para pacientes com FC, mas há evidências de que possa aumentar a força e o peso corporal (BLAU et al., 2002).

Dentre os objetivos da reabilitação pulmonar (RP) estão inclusos: a redução dos sintomas, a redução da perda funcional causada pela doença pulmonar e otimização das atividades físicas e sociais, traduzidas em melhora da qualidade de vida, proporcionando ao paciente a maximização e manutenção da independência funcional (RODRIGUES et al., 2002). Os pacientes com doença respiratória obstrutiva crônica (DPOC) de acordo com a literatura, constituem a maior proporção das indicações de RP. Contudo, é evidente que, independentemente do tipo de doença respiratória crônica, os pacientes experimentam uma morbidade substancial de afecções secundárias, tais como disfunção do músculo periférico e cardíaco, alterações nutricionais e psicossociais. Portanto, a RP é indicada para todos pacientes nos quais os sintomas respiratórios estão associados à diminuição da capacidade funcional ou qualidade de vida (BURTIN et L., 2015).

Em pacientes portadores de DPOC, os benefícios da intervenção global têm sido claramente demonstrados com a melhora clínica do paciente, diminuindo a sensação de dispnéia, aumentando o desempenho do exercício e melhorando a qualidade de vida (NICI et al., 2006). Além disso, estudos vêm levantando a possibilidade de que a RP melhora a distância percorrida no teste da caminhada dos seis minutos (TC6) e isso parece ter um impacto favorável na sobrevida destes pacientes (GAMBAZZA et al., 2018).

De acordo com a American Thoracic Society (ATS) a reabilitação pulmonar (RP) é um programa multidisciplinar de cuidados a pacientes portadores de doença respiratória crônica, elaborado de forma individual visando sua autonomia, desempenho físico e social (NICI et al., 2006). Programas de RP são estruturados com a finalidade de provocar melhorias específicas através da aplicação de uma abordagem multidisciplinar (HILL et al., 2006).

O sucesso dos programas de RP é atribuído a uma equipe multidisciplinar, a qual envolve fisioterapeuta, nutricionista, enfermeira, assistente social, psicólogo, terapeuta ocupacional, farmacêutico e médico pneumologista, além do envolvimento com a família do paciente e atenção para as necessidades e queixas individuais de cada um (BRITISH et al., 2001).

2 JUSTIFICATIVA

Na literatura ainda há uma carência quanto aos elementos necessários em um protocolo de reabilitação pulmonar domiciliar para pacientes portadores de fibrose cística. Além disso, esta pesquisa permitirá uma padronização dos serviços prestados, bem como a possibilidade de melhoria na assistência clínica, além da possibilidade de evitar complicações respiratórias, melhorar a qualidade de vida e minimizar o número de hospitalizações dos pacientes portadores de FC.

3 OBJETIVOS

O objetivo desse projeto é desenvolver um programa de treinamento domiciliar, de reabilitação pulmonar em pacientes portadores de fibrose cística.

4 METODOLOGIA

4.1 DELINEAMENTO DO PROJETO

Será um estudo clínico, longitudinal e prospectivo, com intervenção/orientações presenciais para aquisição de habilidades em realização de reabilitação pulmonar para serem praticadas pelos pacientes portadores de FC em domicílio.

4.2 PARTICIPANTES

A amostra será composta por voluntários com idade ≥ 16 anos que fazem acompanhamento no ambulatório de Fibrose Cística do Adulto (FCA) no Hospital das clínicas de Ribeirão Preto – HCRP.

4.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

- Pacientes com idade ≥ 16 anos;
- Ambos os sexos;
- Portadores de Fibrose Cística;
- Boa capacidade de compreensão;
- Aderente ao tratamento convencional;
- Ausência de exacerbação infecciosa nas últimas duas semanas.

4.4 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO/NÃO INCLUSÃO

- Idade < 16 anos;
- Desnutrição grave.

4.5 ASPECTOS ÉTICOS

O estudo será realizado de acordo com as Diretrizes e Normas Regulamentadoras das Pesquisas Envolvendo Humanos (Resolução 466/2012, do Conselho Nacional de Saúde) depois de ter recebido o parecer de aprovação do Comitê de Ética e responsável pelo setor de pneumologia além dos médicos responsáveis pelo ambulatório de Fibrose Cística Adulto - HCFMRP.

Os participantes desta pesquisa serão esclarecidos sobre os objetivos, sobre as condições de sigilo de suas identidades e sobre o caráter voluntário de sua participação, podendo desligar se em qualquer momento durante a execução da pesquisa. Para tal, será entregue a ele uma cópia de um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice A), orientado de acordo com as exigências/normas da Declaração de Helsinki e se de acordo, será assinado pelo participante.

4.6 LOCAL DO ESTUDO

As avaliações serão aplicadas no HCFMRP-USP no ambulatório de Fibrose Cística Adulto (FCA) e na sessão de pneumologia, logo após a consulta médica dos pacientes.

4.7 PROCEDIMENTOS

Após a orientação sobre os objetivos do presente estudo e a obtenção da assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido, os participantes serão avaliados no ambulatório de fibrose cística adulto no HCFMRP. Não será realizado nenhum procedimento que modifique ou que venha interferir no tratamento medicamentoso dos pacientes. Os Participantes deverão anotar em um diário recordatório desenvolvido pelo pesquisador para todas as atividades realizadas em domicílio, ao longo do tempo, para ser checada a aderência ao programa.

Vídeos explicativos e demonstrativos dos exercícios serão realizados pela pesquisadora, a fim de servir como instrumento de recordação às orientações feitas, caso o participante necessite.

4.8 MATERIAIS E MÉTODOS

Será realizada avaliação ambulatorial para definição de critérios de inclusão e exclusão, os pacientes que se encaixarem nos critérios de seleção, utilizando-se os seguintes instrumentos:

4.8.1. AVALIAÇÃO GERAL:

Será realizada avaliação inicial (AV1) de todos os pacientes que aceitarem ser submetidos ao protocolo, posteriormente a aderência ao treinamento (8 semanas = AV2), será realizada uma nova avaliação e também será realizado uma avaliação final pós término do treinamento domiciliar (12 semanas = AV3). A definição de tempo para avaliação foi baseada em estudos já realizados e protocolos já estabelecidos para DPOC (BURTIN et L., 2015). As avaliações coincidiram com retornos agendados no ambulatório de Fibrose Cística do Adulto do HCFMRP-USP.

Figura 3: Linha do tempo com o desenho do estudo.



Fonte: Autores.

Para a avaliação inicial será contemplada a história médica, exame físico-funcional e respiratório, onde será avaliado as condições musculoesqueléticas para a pratica de exercícios físicos domiciliares.

Conhecer condições que favoreçam e proporcionem sua adesão ao tratamento, podendo realizar o programa de exercícios físicos em domicilio.

4.8.2. OXIMETRIA DAS ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA:

Este teste tem por objetivo avaliar a saturação periférica de oxigênio (SpO₂) durante a realização de atividade de vida diária (AVDs). Durante todas as atividades propostas o paciente ficará com o oxímetro bem posicionado para a realização das mesmas e estas atividades irão seguir uma escala progressiva de gasto energético como (repouso, escovar os dentes, tomar banho, descalçar e calçar sapatos, carregar 4 kg em 44 metros), onde será observada a SpO₂, a Frequência Cardíaca (FC), a posição dos membros para a execução das atividades e a percepção subjetiva do esforço pela escala de dispneia de Borg. Esta avaliação será feita nas AV1, AV2 e AV3.

4.8.3. TESTE DE 1 REPETIÇÃO MÁXIMA:

O teste de uma repetição máxima (1RM) vem sendo frequentemente utilizado como instrumento de avaliação e controle da intensidade, na prescrição e monitorização de exercícios, em programas de treinamento resistido e principalmente nas investigações científicas para a obtenção da força pré e pós-treinamento (MAIOR et al., 2007). De acordo com a literatura, o teste de 1RM é considerado padrão-ouro na avaliação do deslocamento de carga através da força dinâmica, uma vez que é um método prático, de baixo custo e visivelmente seguro para a sua execução (PEREIRA et al., 2003). Será iniciado treinamento muscular com 5% do peso corporal do paciente, através do teste de 1 RM, os valores poderão ser ajustados para mais e para menos, tanto para MMSS quanto para MMII. O teste de 1 RM “uma repetição máxima” se faz referência ao máximo de carga que um indivíduo é capaz de suportar em um determinado exercício, executando apenas uma repetição completa, em boa desenvoltura. Primeiramente será escolhido o exercício e o grupo muscular a ser trabalhado, com uma carga inicial com 5% do peso corporal do paciente. Caso o indivíduo testado não consiga realizar a sua repetição máxima, em boa forma, na primeira tentativa, será reduzida ou aumentada a carga, de acordo com a clínica e a capacidade do paciente e o teste será realizado novamente.

Se após as 5 tentativas não for possível descobrir a RM, recomenda-se interromper o teste, por conta da fadiga acumulada, e tentar realizá-lo novamente, nos mesmos moldes, em uma outra oportunidade futura. Esta avaliação será feita nas AV1, AV2 e AV3.

4.8.4. TESTE DE FUNÇÃO PULMONAR:

Através do prontuário eletrônico será coletado dados de função pulmonar – espirometria completa (com volumes pulmonares) realizadas até nos 6 meses anteriores, para observar a gravidade dos pacientes e desta forma considerar a importância do tratamento multiprofissional e a boa adesão dos pacientes ao tratamento. Para reavaliação dos participantes no estudo, após o treinamento domiciliar, os mesmos irão realizar o teste de espirometria completa, no laboratório de Função Pulmonar – HCFMRP, no período máximo de 2 semanas após término do programa, levando em consideração as normas da American Thoracic Society (ATS) (CULVER et al., 2017); para laudo e o exame será realizado através do equipamento Pulmonet. Esta avaliação será feita nas AV1 e AV3.

Todos os testes de função pulmonar (espirometrias) serão realizados na sala de função pulmonar da Seção de Pneumologia do HCFMRP-USP, usando o mesmo aparelho e por um profissional, tecnicamente capacitado, com o indivíduo na posição sentada e com tórax ereto (DE SOUZA, 2002). Em todos os testes serão obtidas curva fluxo-volume e curva volume-tempo, simultaneamente, com pelo menos três curvas aceitáveis e duas reproduzíveis no momento do exame.

4.8.5. TESTE DA CAMINHADA DE SEIS MINUTOS:

Este teste é realizado pelo fisioterapeuta no início e final do programa de reabilitação física com o objetivo de avaliar a capacidade funcional de caminhada do paciente pré e pós treinamento domiciliar.

Teste realizado em uma pista plana com comprimento de 30 metros, o início e o final do trajeto são delimitados por um cone de sinalização. Uma cadeira fica

disponível, no início, meio e final da pista, caso o paciente tenha necessidade de parar a caminhada antes dos 6 minutos. O teste da caminhada de seis minutos (TC6) é realizado no mínimo 2 vezes, sendo que a primeira vez, tem o objetivo de conscientizar o paciente de como deve ser realizado, e o oxigênio suplementar é utilizado caso o paciente seja usuário de O₂ domiciliar. O segundo teste (segunda vez), é para confirmar o resultado do primeiro, e caso tenha ocorrido SpO₂ menor que 87% no primeiro teste, este deve ser realizado com suplementação de O₂ como no primeiro teste. Durante o teste, a cada dois minutos, utiliza-se as seguintes frases de incentivo padronizadas: “Você está indo bem”, “Continue fazendo um bom trabalho”, a fim de melhorar e não manter o desempenho do paciente. Esta avaliação será feita nas AV1 e AV3.

4.8.6. AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM FC:

Questionário será aplicado pelos pesquisadores envolvidos no início e final do programa de reabilitação física com o objetivo de avaliar se houve impacto na qualidade de vida do paciente pré e pós treinamento domiciliar. Esta avaliação será feita nas AV1 e AV3.

Será aplicado um questionário para a percepção da qualidade de vida chamado: Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística maior para indivíduos maiores de 14 anos (Anexo A), validado para o português pela autora ROZOV et al. (2006). O mesmo será preenchido pelos pacientes com a orientação inicial de um profissional da equipe multidisciplinar e não haverá interferência do profissional nas respostas. Esse roteiro contém 50 questões e avalia 12 domínios (Físico, Papel Social, Vitalidade, Saúde, Emocional, Social, Imagem Corporal, Alimentar, Tratamento, Saúde, Peso, Respiratório e Digestivo); cada domínio obtém perguntas específicas e a pontuação total varia de 0 a 200 pontos e quanto mais próximo dos 200 pontos melhor a qualidade de vida o paciente apresentam e quanto mais perto do 0, pior qualidade de vida; cada pergunta pode ser avaliada de 0 a 4 pontos. Optou-se por este questionário por ser um questionário específico para Fibrose Cística.

4.8.7. PRESCRIÇÃO DE ATIVIDADE FÍSICA ASSOCIADA A FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA:

Para ser considerado adequado o tratamento médico, a fisioterapia respiratória deve ser realizada pelos pacientes pelo menos uma vez ao dia, por no mínimo 30 minutos, considerando o efeito da alfadornase após pelo menos 30 minutos a 1 hora após a sua inalação. E em seguida realizar os exercícios respiratórios já avaliados durante a consulta pós orientação com fisioterapia em ambulatório FCA (ATHANAZIO et al., 2017). Posteriormente iniciar RP com treinamento musculo esquelético, iniciando com fortalecimento muscular e logo após seguir realizando uma caminhada funcional, para treinamento aeróbico, sendo este protocolo realizado pelo paciente no mínimo 3 vezes por semana.

Descrição da Reabilitação Pulmonar Domiciliar (RPD) através do treinamento proposto:

Dispositivo: Será confeccionado pelos pesquisadores do presente projeto pesos e dispositivos para treinamento domiciliar dos pacientes participantes. Inicialmente serão confeccionados tornozeleiras com tecido e areia, com carga inicial de 1 kg.

Carga: Iniciar com 50% da carga máxima obtida no teste de 1 RM.

Séries/Repetições: 2 séries de 8 a 10 repetições em cada movimento

Aumento da carga: 0,5 kg a cada 3 - 4 semanas / conforme avaliação feita pelos pesquisadores e tolerância do paciente a carga ofertada.

Movimentos: Enfatizando a realização de expiração em freio labial no momento do esforço.

MEMBROS SUPERIORES:

- Elevação anterior e lateral dos ombros
- Flexão de cotovelos
- Extensão de cotovelos
- Diagonais 1 e 2 de Kabath

MEMBROS INFERIORES:

- Extensão de joelhos
- Elevação anterior da coxa
- Flexão de joelhos
- Abdução de quadril
- Adução de quadril
- Extensão de quadril

REPOUSO: 2 a 3 minutos de descanso após o término de 1 série entre cada membro.

4.8.8 CAMINHADA FUNCIONAL:

Será orientado os pacientes a realizar caminhada de 3 a 5 vezes por semana, preferencialmente em terreno plano, com duração de 5 minutos inicialmente e aumentar gradualmente 5 minutos por semana até atingir 30 minutos contínuos. Para melhor esclarecimento de dúvidas e orientação direta os pesquisadores responsáveis e os pacientes submetidos a essa pesquisa manterão contato por meio do aplicativo WhatsApp.

5.0 PERSPECTIVAS FUTURAS

Este projeto teve por finalidade o desenvolvimento de padronização de um programa de reabilitação pulmonar domiciliar específico para pacientes com fibrose cística após revisão de literatura. A ideia inicial da pesquisadora é dar prosseguimento ao projeto com a implementação do programa após aprovação pelo comitê de ética.

REFERÊNCIAS

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro Pneumologia**, São Paulo, v. 2, n. 8, p.1-27, maio 2017.

BARRY, Sinead C.; GALLAGHER, Charles G. Corticosteroids and skeletal muscle function in cystic fibrosis. **Journal of Applied Physiology**, v. 95, n. 4, p. 1379-1384, 2003.

BARRY, Peter James et al. Androgens, exercise capacity, and muscle function in cystic fibrosis. **Chest**, v. 134, n. 6, p. 1258-1264, 2008.

BLAU, Hannah et al. Effects of an intensive 4-week summer camp on cystic fibrosis: pulmonary function, exercise tolerance, and nutrition. **Chest**, v. 121, n. 4, p. 1117-1122, 2002.

BRITISH, Thoracic Society Standards of Care Subcommittee on Pulmonary Rehabilitation: Pulmonary rehabilitation Thorax. 2001;56(11):827-34. **Epub** 2001/10/20.

BURTIN, Chris; HEBESTREIT, Helge. Rehabilitation in patients with chronic respiratory disease other than chronic obstructive pulmonary disease: exercise and physical activity interventions in cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. **Respiration**, v. 89, n. 3, p. 181-189, 2015.

CEMLYN-JONES, Jessica; GAMBOA, Fernanda. Proteinuria in cystic fibrosis: a possible correlation between genotype and renal phenotype. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [s.l.], v. 35, n. 7, p.1-10, jul. 2009.

COUTINHO, Cyntia Arivabeni de Araujo Correia et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutations at a referral center for cystic fibrosis. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [s.l.], v. 39, n. 5, p.555-561, set. 2013.

CULVER, Bruce H. et al. Recommendations for a Standardized Pulmonary Function Report. **American Thoracic Society**, [s.l.], v. 196, n. 8, p.1-10, out. 2017.

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. Disponível em: < <https://www.cff.org/What-is-CF/Genetics/Know-Your-CFTR-Mutations-Infographic.pdf> > visualizado em 23 de outubro de 2018.

DALCIN PTR, Silva FAA. cística Fibrose nenhum adulto: aspectos Diagnósticos e terapeuticos. **J Bras Pneumol** 2008; 34 (2): 107-117.

- DE SOUZA, R. B. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. **J Pneumol**, v. 28, 2002.
- FAJAC I, De Boeck K. New horizons for cystic fibrosis treatment. **Pharmacol Ther.**170:205-211, 2017.
- GAMBAZZA, Simone et al. Expiratory muscle strength and functional exercise tolerance in adults with cystic fibrosis: a cross-sectional study. **Physiotherapy Research International**, p. e1720, 2018.
- Hill NS. Pulmonary rehabilitation. Proceedings of the American Thoracic Society. 2006;3(1):66-74. **Epub** 2006/02/24.
- KEREM, Bat-sheva et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. **Science**, v. 245, n. 4922, p. 1073-1080, 1989.
- MAIOR AS, Varolo ÂT, Matoso AGPS, Edmundo DA, Oliveira MM, Minari VA. Resposta da força muscular em homens com a utilização de duas metodologias para o teste de 1RM. **Rev Bras Cineantropom. Desempenho Hum.**, 9:177-82; 2007.
- Nici L, Donner C, Wouters E, Zuwallack R, Ambrosino N, Bourbeau J, et al. American Thoracic Society/European Respiratory Society statement on pulmonary rehabilitation. **American journal of respiratory and critical care medicine.** 2006;173(12):1390-413. **Epub** 2006/06/09.
- PEREIRA MIR, Gomes PSC. Testes de força e resistência muscular: confiabilidade e predição de uma repetição máxima – Revisão e novas evidências. **Rev Bras Med Esporte**, 9:325-35; 2003.
- PINET, Christophe et al. Function and bulk of respiratory and limb muscles in patients with cystic fibrosis. **American journal of respiratory and critical care medicine**, v. 168, n. 8, p. 989-994, 2003.
- RASKIN, Salmo et al. DNA analysis of cystic fibrosis in Brazil by direct PCR amplification from Guthrie cards. **American Journal of Medical Genetics Part A**, v. 46, n. 6, p. 665-669, 1993.
- RODRIGUES SL, Viegas CAA, Lima T. Efetividade da reabilitação pulmonar como tratamento coadjuvante da doença pulmonar obstrutiva crônica. **J Pneumol.** 2002;28(2):65-70.
- ROZOV, Tatiana et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **Jornal de Pediatria**, [s.l.], v. 82, n. 2, p.151-156, 7 abr. 2006.
- ROSENSTEIN BJ, de corte GR. O diagnóstico de fibrose cística: uma declaração de consenso. Cystic Fibrosis Painel de Consenso Foundation. **J Pediatr** 1998; 132 (4): 589-595

WAGENER, Jeffrey S.; HEADLEY, Aree A. Cystic fibrosis: current trends in respiratory care. **Respiratory care**, v. 48, n. 3, p. 234-247, 2003.

WANG, Elaine EL et al. Association of respiratory viral infections with pulmonary deterioration in patients with cystic fibrosis. **New England Journal of Medicine**, v. 311, n. 26, p. 1653-1658, 1984.

YANKASKAS JR, Marshall BC, Sufian B et al. A fibrose cística cuidados de adultos: relatório da conferência de consenso. **Chest** 2004; 125 (1 Suppl): 1S-39S.

APÊNDICE A – Termo de consentimento livre e esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado a participar da pesquisa PROPOSTA PARA PROTOCOLO DE REABILITAÇÃO PULMONAR DOMICILIAR PARA PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA.

A fibrose cística (FC), ou mucoviscidose, é uma doença genética recessiva, crônica e progressiva, que atinge vários órgãos do organismo. A FC é uma síndrome multissistêmica caracterizada pelo acometimento do transporte de cloro.

O objetivo deste estudo é desenvolver um programa de treinamento domiciliar, de reabilitação pulmonar em pacientes portadores de fibrose cística

Qualquer informação adicional poderá ser fornecida em qualquer fase da pesquisa pelo pesquisador abaixo relacionada. Você está livre para decidir se quer ou não participar desta pesquisa, além de sair da pesquisa a qualquer momento que quiser, sem nenhum problema. A pesquisa não lhe trará nenhum benefício financeiro, no entanto, a partir dos resultados obtidos poderemos visualizar quais serão os principais acometimentos que deverão ser enfatizados para melhor abordagem e orientação do tratamento fisioterapêutico. Além disso, seus dados pessoais não serão divulgados em nenhum momento.

DECLARAÇÃO DO PARTICIPANTE OU RESPOLSAVEL

Eu, _____, portador do documento de Identidade _____ fui informado (a) dos objetivos da pesquisa acima, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão de participar se assim o desejar. Declaro que concordo em participar.

O Pesquisador _____, certifica-me de que todos os dados desta pesquisa serão confidenciais.

Em caso de duvidas poderei entrar em contato com:

Pesquisador

principal:

_____, no telefone (____)
_____ ou no comitê de ética em pesquisa da Universidade de Ribeirão Preto.

Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer minhas dúvidas

Nome do participante

Assinatura do participante

Nome do pesquisador principal

Assinatura do pesquisador principal

Data

ANEXO A

QFC - Questionário de qualidade de vida para pacientes com fibrose cística - Adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos)

A compreensão do impacto que a sua doença e os seus tratamentos têm na sua vida diária pode ajudar a equipe profissional a acompanhar sua saúde e ajustar os seus tratamentos. Por isso, este questionário foi especificamente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigado por completar o questionário.

Instruções: As questões a seguir se referem ao estado atual da sua saúde e como você a percebe. Essa informação vai permitir que a equipe de saúde entenda melhor como você se sente na sua vida diária. **Por favor, responda todas as questões. Não há respostas erradas ou certas.** Se você está em dúvida quanto à resposta, escolha a que estiver mais próxima da sua situação.

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Qual o seu sexo?

Masculino Feminino

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

Sim Não

D) Qual o seu estado civil atual?

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

4 Divorciado(a) 5 Separado(a)

6 2º casamento 7 Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

1 Branca 2 Negra 3 Mulata

4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

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

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo

Escola Vocacional (Profissionalizante)

Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto

Curso Médio (colegial ou científico) Completo

Faculdade / Curso Superior

Não frequentou a escola

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

Vai à escola

Faz cursos em casa

Procura trabalho

Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)

Faz serviços em casa - período integral

Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde

Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

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

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

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

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:

	Sempre	Freqüentemen	Às vezes	Nunca
6. Você se sentiu bem				
7. Você se sentiu preocupado(a)				
8. Você se sentiu inútil				
9. Você se sentiu				

cansado(a)				
10. Você se sentiu cheio(a) de energia				
11. Você se sentiu exausto(a)				
12. Você se sentiu triste				

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

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

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

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

14. Como você se sente em relação à comida?

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

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

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

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

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

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

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

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

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

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

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

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar				
21. Eu tenho que me esforçar para comer				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria				
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros				
24. Eu acho que estou muito magro(a)				
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade				
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física				
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)				
28. Eu fico bastante com os meus amigos				
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite				
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência				
32. Eu me sinto saudável				

33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo freqüentar faculdade, casar, progredir no emprego)				
34. Eu levo uma vida normal				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

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

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

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

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

sempre freqüentemente às vezes nunca

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

sempre freqüentemente às vezes nunca

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

sempre freqüentemente às vezes nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

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

	Muito(a)	Algum(a)	Um pouco	Nada
39. Você teve dificuldade para ganhar peso?				
40. Você estava encatarrado(a)?				

41. Você tem tossido durante o dia?				
42. Você teve que expectorar catarro?				*

Vá para a questão 44

43. O seu catarro (muco) tem sido predominantemente:
 claro claro para amarelado amarelo - esverdeado
 verde com traços de sangue não sei

Com que frequência, nas últimas duas semanas:

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

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

Ref: ROZOV T. 2006

ANEXO B
DIÁRIO DE ATIVIDADES:

Data ____/____/____

Período que realizou a reabilitação?

Manhã

Tarde

Realizou inalação com alfadornase?

não

sim → qual período? manhã tarde

Realizou fisioterapia respiratória?

não

sim

Quanto tempo após a inalação da alfadornase você realizou a fisioterapia respiratória hoje?

Assinale as atividades realizadas por você hoje:

Exercício braços:

Elevação anterior e lateral dos ombros

Flexão de cotovelos

Extensão de cotovelos

Diagonais 1 e 2 de Kabath

Exercícios de pernas

Extensão de joelhos

Elevação anterior da coxa

Flexão de joelhos

Movimentos com o quadril

Caminhada

Quanto tempo após a fisioterapia respiratória, você realizou os exercícios hoje?
