

ARTIGO ORIGINAL DE TEMA LIVRE

**IMPLICAÇÕES DO EXERCÍCIO FÍSICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES FIBROCÍSTICOS:  
UMA REVISÃO SISTEMÁTICA***Andressa de Oliveira Araújo<sup>a</sup>**Maria Elvira Oliveira Silva<sup>a</sup>**Jorge Lopes Cavalcante Neto<sup>b</sup>***Resumo**

Crianças e adolescentes com fibrose cística apresentam muitas complicações na saúde ao longo da vida, que implicam na diminuição da capacidade de exercício. O objetivo deste estudo foi investigar o papel do exercício físico na melhoria da função pulmonar e na qualidade de vida em crianças e adolescentes fibrocísticos. Adotou-se a metodologia da revisão sistemática da literatura. Os resultados mostraram que os sete artigos aqui revisados são recentes, apresentam propostas de melhoria da função pulmonar apoiadas em diferentes programas de exercícios. Contudo, ainda há lacunas em relação à prescrição de exercícios para essa população. Concluiu-se que, apesar da importância do exercício físico para a melhoria da função pulmonar e da qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística, a utilização de instrumentos específicos que avaliem a quantidade e intensidade do exercício ainda é limitada.

**Palavras-chave:** Fibrose cística. Exercício. Criança. Adolescente.

IMPLICATIONS OF PHYSICAL EXERCISE IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC  
FIBROSIS: A SYSTEMATIC REVIEW**Abstract**

Children and adolescents with cystic fibrosis have too many complications in health throughout life, resulting in decreased exercise capacity. The aim of this study was to investigate the role of exercise in improving lung function and the quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis. It was adopted the methodology of systematic literary

<sup>a</sup> *Graduandas em Educação Física pela Universidade do Estado da Bahia, Campus IV. Jacobina, Bahia, Brasil.*

<sup>b</sup> *Professor do curso de Educação Física da Universidade do Estado da Bahia, Campus IV. Jacobina, Bahia, Brasil.*

**Endereço para correspondência:** Jorge Lopes Cavalcante Neto. Avenida J.J. Seabra, s/n, UNEB, Campus IV, Bairro Estação, Jacobina, Bahia, Brasil. CEP: 4700-000. E-mail: jorgelcneto@hotmail.com

review. The results showed that the seven articles reviewed are recent, present proposals for the improvement of lung function supported by different exercise programs. However, there are still gaps in relation to the prescription of exercises for this population. In conclusion, despite the importance of physical exercise, to health, lung function improvement and quality of life for children and adolescents with CF, the use of specific instruments that assess the amount and intensity of physical exercise is still limited.

**Keywords:** Cystic fibrosis. Exercise. Children. Adolescent.

## LAS IMPLICACIONES DEL EJERCICIO FISICO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES FIBROQUÍSTICOS: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

### Resumen

Niños y adolescentes con fibrosis quística tienen demasiadas complicaciones en la salud durante toda la vida, resultando en capacidad para el ejercicio disminuida. El objetivo de este estudio fue investigar el papel del ejercicio físico en la mejora de la función pulmonar y en la calidad de vida en niños y adolescentes fibrocísticos. Se adoptó la metodología de la revisión sistemática de la literatura. Los resultados mostraron que los siete artículos aquí revisados son recientes, presentan propuestas de mejora de la función pulmonar apoyadas en diferentes programas de ejercicios. Sin embargo, todavía hay lagunas en relación a la prescripción de ejercicios para esa población. Se concluyó que a pesar de la importancia del ejercicio físico para mejorar la función pulmonar y la calidad de vida de niños y adolescentes con FQ, la utilización de instrumentos específicos que evalúan la cantidad y la intensidad del ejercicio es aún limitada.

**Palabras clave:** Fibrosis quística. Actividad física. Niño. Adolescente.

### INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença genética crônica, multissistêmica e progressiva. Foi reconhecida nos últimos 70 anos como a mais importante doença hereditária, até o momento, incurável. Ela compromete o funcionamento de vários órgãos e sistemas do organismo e está mais presente em caucasianos de ambos os sexos<sup>1-3</sup>.

Essa patologia é causada pela alteração no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator* (CFTR) localizado no braço do cromossomo 7, no locus q31, formado por 250 quilobases de DNA, com 27 éxons. Tem a propriedade de codificar um RNAm de

6,5 quilobases, que transcreve uma proteína transmembrana composta por 1.480 resíduos de aminoácidos. Esta proteína tem a função de regular o canal de cloro no organismo e está localizada na membrana apical das células epiteliais. Dessa forma, encontra-se em diversas partes do corpo humano, como no trato gastrointestinal, nas glândulas sudoríparas e salivares e, principalmente, em células epiteliais das vias aéreas<sup>1,4</sup>.

Atualmente existem mais de 1.800 mutações associadas à FC, que podem provocar ausência ou mau funcionamento da CFTR. A fibrose cística manifesta-se principalmente na doença pulmonar obstrutiva crônica, quadro de má absorção (desnutrição, distensão abdominal e fezes anormais) e alterações eletrolíticas no suor<sup>4-5</sup>.

O diagnóstico da fibrose cística é predominantemente clínico. Normalmente é diagnosticada na infância, pelos programas de triagem neonatal ou pelo teste de suor (TS). Por ser uma doença incurável, o tratamento deve ter como objetivo minimizar os sintomas e impedir a sua progressão, para proporcionar a melhoria da qualidade de vida dos indivíduos portadores. Apesar de os avanços da ciência no diagnóstico e tratamento da FC terem aumentado a sobrevivência dos indivíduos, crianças com mucoviscidose apresentam muitas complicações na saúde ao longo da vida, o que se torna um fator determinante para a diminuição da capacidade de exercício<sup>1,3,6-9</sup>.

O exercício físico, utilizado adequadamente, melhora significativamente a qualidade de vida de indivíduos com mucoviscidose. Crianças com doenças crônicas, como a fibrose cística, devem ser encorajadas a participar de programas de exercícios, pois é o principal meio de atividade social na infância. Além disso, o exercício proporciona benefícios significativos para a saúde geral, como melhora da função pulmonar, condicionamento físico e resistência aeróbia<sup>9-11</sup>.

Entretanto, os determinantes do exercício físico em pacientes com FC são, em grande parte, desconhecidos. Além disso, existem muitas barreiras para sua prática na FC, incluindo baixa função pulmonar, desnutrição e falta de condicionamento cardiorrespiratório<sup>9</sup>. Nessa perspectiva, o presente estudo tem como objetivo investigar o papel do exercício físico na melhoria da função pulmonar e na qualidade de vida em crianças e adolescentes fibrocísticos.

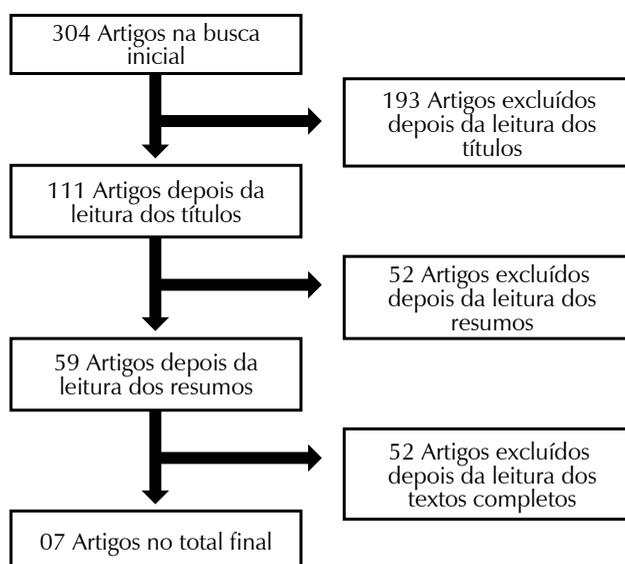
## **MATERIAL E MÉTODOS**

Trata-se de estudo de revisão sistemática da literatura realizado no período de 22 de outubro a 25 de novembro de 2013 nas seguintes bases de dados: SciELO, Pubmed e Lilacs. Para a seleção dos artigos nessas bases de dados eletrônicas, foi utilizado pelo menos um dos seguintes descritores: *Cystic fibrosis*, *Children*, *Physical activity*, *Physical exercise*, Fibrose cística, Atividade física, Criança e Adolescente.

Foram criados os seguintes critérios de inclusão para a seleção dos textos: artigos publicados no período de janeiro de 2006 a novembro de 2013; público alvo constituído de crianças e adolescentes; e artigos de campo em inglês e português.

As buscas realizadas permitiram encontrar os seguintes resultados, como observado no **Esquema 1**.

**Esquema 1** – Representação da busca dos artigos para a revisão



Fonte: Elaboração própria.

Como ilustra o Esquema 1, a pesquisa nas bases de dados SciELO, Pubmed e Lilacs possibilitou a identificação de 304 artigos na busca inicial, 178 na base SciELO, 86 no Lilacs e 40 na Pubmed. A leitura dos títulos levou à exclusão de 193 ensaios e os 111 restantes foram submetidos à leitura dos resumos. Aqueles que não apresentaram dados relevantes ao objeto de pesquisa deste estudo foram excluídos. Restaram, então, 59 artigos para a leitura completa, o que resultou em novas exclusões, ficando 3 textos do Lilacs, 2 do Pubmed e 2 do Scielo, totalizando 7 artigos, do tipo pesquisa de campo, que foram submetidos à revisão sistemática.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

A maioria das publicações selecionadas para este estudo são recentes, visto que cinco dos sete artigos foram publicados nos anos de 2013, 2012, 2011 e os dois restantes

nos anos de 2010 e 2009. Percebe-se que existe, nos últimos anos, um crescente interesse dos pesquisadores brasileiros e estrangeiros pelo desenvolvimento de pesquisas sobre os temas qualidade de vida, função pulmonar e exercício físico em crianças fibrocísticas. É ilustrativa a criação, em 5 de novembro de 2003, do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC)<sup>12</sup>, uma associação civil e sem fins lucrativos composta por especialistas na área da FC de centros de referência no diagnóstico e tratamento de vários estados brasileiros. Esta instituição foi responsável por implementar o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), que tem como principal objetivo divulgar pesquisas sobre a mucoviscidose no Brasil<sup>12</sup>.

Em 2011, foi fundado, também no Brasil, o instituto de divulgação da Fibrose Cística (Unidos pela Vida)<sup>2</sup>, uma Organização não Governamental (ONG) cujo objetivo é divulgar, prestar serviços e conscientizar sobre a mucoviscidose, ajudando, dessa forma, a busca de um diagnóstico precoce, tratamento adequado e melhora da qualidade de vida dos indivíduos com FC. Tal Instituição foi responsável pela concepção de vários projetos que abordam a doença, dentre eles, o projeto Equipe de Fibras, que tem como finalidade explicar a importância da atividade física no tratamento da FC.

O **Quadro 1** expõe uma síntese dos achados da revisão sistemática realizada.

**Quadro 1** – Caracterização dos artigos selecionados para o estudo (N= 7)

(continua)

Título	Autores Ano/ Local	Revista	Métodos	Resultados
Bone mineral density, pulmonary function, chronological age, and age at diagnosis in children and adolescents with cystic fibrosis.	Donadio MVF, Souza GC, Tiecher G, Heinzmann-Filho JP, Paim TF, Hommerding PX, et al. 2013/RS	Jornal de Pediatria	Amostra de 25 crianças com FC. Instrumentos: Dados demográficos, espirometria, antropometria, QFC, TC6 e Densitometria óssea.	A maioria dos pacientes avaliados apresentam DMO dentro dos limites de normalidade e possui correlação positiva com a função pulmonar e negativa com a idade cronológica e a idade de diagnóstico.
Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in Young children with cystic fibrosis.	Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, Ozcelik U. 2012/TR	Italian Journal of Pediatrics	Amostra de 20 crianças com FC. Instrumentos: Antropometria, escore de Shwachman-Kulczycki, escore radiológico de Chrispin e Norman, teste de esforço progressivo multinível com Bruce modificado, teste de Sit-Up, teste para avaliação da flexibilidade, 20mSRT, teste de escada de 10 passos.	O ciclo ativo da respiração utilizada em conjunto com o treinamento físico em pacientes com FC aumenta a mobilidade torácica e os parâmetros de aptidão física em jovens clinicamente estáveis.

**Quadro 1 – Caracterização dos artigos selecionados para o estudo (N= 7)**

(conclusão)

<b>Título</b>	<b>Autores Ano/ Local</b>	<b>Revista</b>	<b>Métodos</b>	<b>Resultados</b>
Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis.	Paranjape SM, Barnes LA, Carson KA, Von Berg K, Loosen H, Mogayzel PJ. 2012/EUA	Journal of cystic fibrosis	Amostra de 59 crianças com FC. Instrumentos: Espirometria, antropometria, MSWT, HAES e QFC.	Um programa ambulatorial de exercícios orientados por paciente melhora a capacidade de exercício em crianças com FC.
Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do <i>Cystic Fibrosis Questionnaire</i> .	Cohen MA, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. 2011/SP	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Amostra de 75 pacientes com FC. Instrumentos: QFC, escore de Shwachman-Kulczycki e espirometria.	Pacientes com FC acompanhados no centro estudado têm boa Qualidade de Vida.
Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos.	Pereira FM, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Toro AADC, Hessel G, Ribeiro JD. 2011/SP	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Amostra de 55 pacientes com FC e 185 indivíduos saudáveis. Instrumentos: TC6, escore da escala de Borg modificada, antropometria, espirometria, CFCS, CFFS e escore de Shwachman-Kulczycki.	Crianças com FC apresentaram menor desempenho funcional no TC6 quando comparados a indivíduos saudáveis da mesma faixa etária.
Comparação das variáveis fisiológicas e análise de preferência entre testes de tolerância em portadores de fibrose cística.	Silva FB, Carneiro AKJ, Storni JG, Carvalho NAA, Damasceno N, Muramatu LH, et al. 2010/ SP	Medicina de Reabilitação	Amostra de 15 crianças com FC. Instrumentos: TC6, 10mSWT e 20mSRT.	Em pacientes menores de 7 anos de idade, ambos os testes induziram respostas cardiorrespiratórias iguais. Em pacientes maiores de 7 anos de idade, os testes induziram maior estresse cardiorrespiratório.
Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística.	Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. 2009/RJ	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Amostra de 48 crianças e adolescentes com FC. Instrumentos: Antropometria e espirometria.	Todas as medidas do estado nutricional apresentaram associação direta com a função pulmonar das crianças e adolescentes com fibrose cística no estudo.

Fonte: Elaboração própria.

FC: Fibrose Cística; QFC: *Cystic Fibrosis Questionnaire*; TC6: Teste de caminhada de 6 minutos; DMO: Densidade Mineral Óssea; 20mSRT: *Twenty-meter Shuttle Run Test*; MSWT: *Modified Shuttle Walk Test*; HAES: *Habitual Activity Estimation Scale*; CFCS: *Cystic Fibrosis Clinical Score*; CFFS: *Cystic Fibrosis Foundation Score*; 10mSWT: *Ten-meter Shuttle Walking Test*.

Referente ao local de estudo, notou-se que as pesquisas realizadas (cinco dentre os sete artigos) concentraram-se nas regiões Sul e Sudeste do Brasil, e duas, no Sudeste da

Europa e Região Central da América do Norte. Pode-se inferir que as regiões Sul e Sudeste do Brasil concentram as maiores prevalências de fibrose cística em crianças. Tendo em vista que tal doença é mais comum em caucasianos, o fato de grande parte da população dessas regiões ser de etnia branca, descendente principalmente de alemães e holandeses, explicaria as maiores prevalências da doença nessa parte do território brasileiro.

Essas informações confirmam-se, pois a incidência de FC varia entre etnias, sendo de 1:1.850 até 1:9.600 caucasianos nascidos vivos no Brasil<sup>2</sup>. Além disso, os dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) reforçam esse entendimento, visto que, em uma análise feita com 2.182 pacientes sobre a distribuição por região de origem das crianças com mucoviscidose no Brasil, 50,3% dentre elas nasceram na região Sudeste e 25,3%, na região Sul<sup>12</sup>.

Sobre os métodos utilizados nas pesquisas analisadas, pôde-se observar que o número da amostra diferiu entre os estudos, sendo a maior composta por 240 indivíduos e a menor contou com 15 crianças.

Dos 7 estudos selecionados, apenas 1 trabalho teve a sua amostra acima de 100 sujeitos, Os 6 artigos restante tiveram amostras que variaram entre 15 e 75 indivíduos. Somente 1 artigo utilizou o grupo controle, composto por indivíduos saudáveis, para a comparação dos resultados com o grupo da FC; os 6 artigos restantes tiveram amostras apenas de grupos com indivíduos fibrocísticos.

A idade cronológica dos pacientes variou de 3 a 26 anos, no entanto 6 estudos utilizaram como amostra apenas grupos compostos de crianças e adolescentes; o sétimo trabalho restante analisou grupos contendo crianças, adolescentes e adultos. Em virtude de tais dados, somente serão descritos, na presente revisão sistemática, informações de crianças e adolescentes com FC.

Os dados permitiram perceber-se, nos 7 estudos, que há uma variação tanto do número amostral quanto da idade cronológica dos indivíduos. Dessa forma, é possível inferir que tais distinções amostrais devem-se ao fato de que, nos 7 artigos, todas as pesquisas foram realizadas com indivíduos no ambiente hospitalar. A variação amostral identificada nos 7 estudos poderia ser explicada pela semelhança apresentada em um dos critérios de inclusão, relativo à inserção, nas pesquisas realizadas, apenas de indivíduos fibrocísticos em um quadro de não exacerbação da mucoviscidose, já que as manifestações clínicas da doença submetem os indivíduos com FC a várias internações ao longo da vida.

Ademais, estudo epidemiológico<sup>13</sup> sobre a FC estima que tal doença afeta aproximadamente 70.000 indivíduos em todo o mundo. Sendo esta uma doença hereditária, a quantidade de indivíduos na população mundial tende a aumentar. Considerando que é

pouco conhecida e muitas vezes subdiagnosticada, como outras doenças, como, por exemplo, a desnutrição e outras DPOC (doença pulmonar obstrutiva crônica), carece, portanto, de maior e melhor divulgação.

Com essas informações, é possível inferir que trabalhos que abordem a questão detêm um elevado interesse por parte dos pesquisadores, pois esses conhecimentos científicos tornam-se um meio determinante para a condução de tratamentos adequados e, portanto, melhora na qualidade de vida dos indivíduos com mucoviscidose. A expectativa de vida dos indivíduos fibrocísticos, desde 2000, gira em torno de 35 a 40 anos<sup>2</sup>. Provavelmente, o maior acesso ao conhecimento da doença pode estar ocorrendo no diagnóstico de síndromes clínicas suspeitas, tanto nas apresentações mais clássicas como nas atípicas da FC<sup>13</sup>. Dessa maneira, o diagnóstico precoce e o tratamento adequado proporcionam um aumento expressivo da qualidade de vida e, conseqüentemente, da expectativa de vida das pessoas fibrocísticas.

Reforça tal discussão, a fundação, em 1955, da *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF)<sup>c3</sup>, Organização não Governamental (ONG) cujo objetivo é desenvolver medicamentos para controlar e combater a doença e melhorar a qualidade de vida das pessoas com FC. Tal instituição, atualmente com sede em Bethesda, Maryland, EUA, é líder mundial na busca da cura para a Fibrose Cística, sendo responsável pela descoberta do gene *Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator* (CFTR) da Fibrose Cística em 1989. Esta, até o momento, é a descoberta mais importante na pesquisa sobre a FC.

Com relação aos instrumentos de coleta de dados utilizados nos 7 artigos analisados, verificou-se uma grande distinção e variedade: ao todo foram utilizados 20 tipos diferentes. Dos 7 artigos que serviram como amostra desta revisão, 3 avaliaram a função pulmonar por meio do Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6), teste de tolerância, no qual o indivíduo é orientado a andar o mais rápido possível durante 6 minutos em um corredor delimitado por cones, definindo o seu próprio ritmo e recebendo encorajamento verbal. Em relação aos resultados encontrados nesses 3 ensaios, um dos estudos<sup>14</sup> apontou menor desempenho funcional dos indivíduos fibrocísticos quando comparado aos indivíduos saudáveis da mesma faixa etária, sem a necessidade de repetição imediata. Nos dois outros estudos<sup>5,15</sup>, o TC6 apresentou uma correlação positiva e um eficiente teste para avaliar a função pulmonar em crianças com FC.

A função pulmonar também foi avaliada no teste da escada de 10 passos, no qual os sujeitos sobem a escada, sem pular etapa, usando um pé de cada vez e a descem firmemente e sem interrupção. Nos *Shuttle tests* (ST) de 20mSRT (*Twenty-meter Shuttle Run*

---

<sup>c</sup> 3 Disponível em < <http://www.cff.org/>

Test) e de 10mSWT (*Ten- meter Shutte walking Test*) são averiguadas a distância percorrida e a rapidez com que o indivíduo pode andar, sem interrupção, seguida de uma série de sinais de tempo, delimitado por dois cones e sem encorajamento verbal; no teste *Modified Shuttle Walk Test* (MSWT), que é um teste de campo, avalia-se a capacidade de exercício em pacientes pediátricos com FC, em que o participante anda 10 metros de comprimento em ritmo progressivamente crescente; no teste de esforço multinível, usando Bruce modificado, um teste Ergoespirométrico específico para crianças com FC, e nos sistemas de pontuação *Cystic Fibrosis Clinical Score* (CFCS) e *Cystic Fibrosis Foundation Score* (CFFS), são avaliados os sinais e sintomas da exacerbação pulmonar aguda e a gravidade da doença<sup>5,9,11,14</sup>.

A espirometria foi utilizada em 5 dos 7 trabalhos. Os parâmetros espirométricos avaliados incluíram a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (CVF1), o Índice de Tiffeneau ( $VEF_1/CVF$ ) e o Fluxo Expiratório Forçado 25 e 75% da CVF (FEF25-75%) para a avaliação da função pulmonar dos indivíduos fibrocísticos<sup>2,11,14-16</sup>.

Os dados antropométricos, para avaliação do estado nutricional dos indivíduos pesquisados, foram utilizados em 5 dos 7 artigos, tendo em vista que 4 dentre os 5 ensaios coletaram medidas de peso e estatura para o cálculo do índice de Massa Corporal (IMC). Em 1 dos 5 estudos, foi avaliada a dobra cutânea de tríceps (DCT), a circunferência do braço (CB) e a circunferência muscular do braço (CMB). Apenas 1 dentre os 5 trabalhos avaliou a medida da circunferência do tórax<sup>9,11,14-16</sup>.

Essas informações permitiram perceber-se que, como a mucoviscidose, entre suas manifestações clínicas, acomete a doença pulmonar obstrutiva crônica e a desnutrição, o uso de instrumentos que avaliam a função pulmonar e os níveis nutricionais é importante para medir a capacidade de exercício e o estado de saúde de indivíduos com FC. As medidas de tolerância ao exercício são essenciais para identificar restrições funcionais e aferir os efeitos da doença sobre as atividades diárias e a qualidade de vida desses indivíduos<sup>5</sup>. Ademais, é possível inferir-se que o comprometimento da função pulmonar com os níveis nutricionais torna-se um fator determinante para a diminuição da capacidade de exercício em FC. Isto é evidenciado em estudo<sup>16</sup> que demonstrou uma associação direta entre o estado nutricional e a função pulmonar em crianças e adolescentes com FC. De acordo com esse estudo, o desequilíbrio entre a síntese e a degradação proteica provocada para suprir as necessidades energéticas do organismo pode causar uma depleção nutricional da massa magra com atrofia muscular, inclusive a respiratória. A progressão associada à desnutrição proteicocalórica e as alterações metabólicas geradas pelos processos inflamatórios do pulmão comprometem e reduzem a aptidão física e a capacidade de exercício na FC<sup>5</sup>.

Os aspectos morfológicos da doença alteram-se mais adiante, comprometem a função pulmonar e diminuem a capacidade para os esforços físicos<sup>17</sup>. O exercício é uma forma de tratamento essencial na FC, pois está diretamente ligado ao sistema cardiovascular e pulmonar<sup>9</sup>. Desse modo, o treinamento físico está associado à melhora da capacidade aeróbia e anaeróbia e, conseqüentemente, à função pulmonar e maior limpeza do muco das vias aéreas<sup>18</sup>. Estudo<sup>11</sup> observou, ao longo de um período de dois meses, o aumento da capacidade de exercício e melhora significativa da função pulmonar e nas atividades habituais de crianças com FC. Embora os mecanismos de intolerância ao exercício não estejam bem esclarecidos, crianças e adolescentes com FC mostram ter uma boa resposta terapêutica ao exercício, tendo um melhor prognóstico relacionado com o condicionamento aeróbio e estado nutricional<sup>19</sup>.

Dentre os 7 estudos, 1 avaliou o *Habitual Activity Estimation Scale* (HAES), atividade de autorrelato que afere os indivíduos tanto pediátricos quanto adultos engajados em exercício moderado a vigoroso. O HAES é um instrumento válido e confiável na FC. Dentre os 7 trabalhos, 1 analisou o Escore da Escala de Borg modificada, instrumento que avalia e classifica a percepção subjetiva do esforço físico<sup>11,14</sup>. Desse modo, infere-se que o uso de instrumentos que aferem os níveis de atividade física é de suma importância para avaliar a saúde e a qualidade de vida na FC.

O exercício é importante também na incorporação de regimes de cuidados voltados para a melhoria da saúde física e respiratória em FC<sup>11</sup>. Além disso, altos níveis de exercício, além de uma melhora significativa da função pulmonar e muscular, estão associados a uma elevada capacidade aeróbia na FC<sup>20</sup>. Apesar da importância do exercício físico para a saúde e a qualidade de vida em crianças com FC, a utilização de instrumentos específicos que avaliem a quantidade e intensidade desse componente ainda é limitada. Essa limitação de instrumentos no contexto clínico deve-se, provavelmente, ao fato de quase não existirem ferramentas validadas para avaliar, de forma rápida, fácil e confiável, o níveis de exercício físico na população fibrocística<sup>21</sup>.

O exame de densitometria óssea (DXA) para a avaliação do conteúdo mineral ósseo dos indivíduos com fibrose cística foi utilizado por 1 dos 7 trabalhos analisados. Também 1 dos ensaios usou o escore radiológico de Chrispin e Norman para avaliar as alterações radiológicas juntamente com a gravidade da mucoviscidose. O teste Sit-Up, cuja função é avaliar a resistência dinâmica dos músculos abdominais e testes de flexão para frente, flexão lateral, hiperextensão e rotação do tronco e salto de longa distância para aferir a flexibilidade e força muscular das crianças com FC, foi utilizado em 1 dos 7 ensaios<sup>9,15</sup>. A utilização de instrumentos que avaliem a densidade óssea e a força muscular é de suma importância na FC, pois a baixa

densidade mineral óssea e alterações da força muscular são comuns na mucoviscidose. Esses dados possibilitam inferir-se que o acometimento do sistema musculoesquelético reduz os níveis de exercício físico e a qualidade de vida na FC.

A baixa densidade mineral óssea é influenciada pelo estado nutricional e pela gravidade da doença, sendo, portanto, comum na FC<sup>22</sup>. Os músculos do tronco apresentam força e mobilidade diminuída na FC e isto favorece as várias manifestações posturais, como, por exemplo, a protrusão cervical e abdominal<sup>22</sup>. A DMO pode estar associada com a redução da função respiratória e da menor capacidade de exercício físico, constituindo, dessa forma, um ciclo vicioso, com a inatividade física agravando a dispneia e diminuindo a qualidade de vida<sup>15,22</sup>. Ainda sobre a DMO, estudo<sup>15</sup> demonstrou que a maioria dos pacientes avaliados apresentava boas condições, entretanto possuía boa função pulmonar e níveis nutricionais adequados, o que justificaria o pouco comprometimento da aptidão física. De acordo com o citado estudo, a DMO foi significativamente menor quando comparado a indivíduos saudáveis, visto que as pessoas fibrocísticas apresentam dados antropométricos bons e função pulmonar comprometida. Assim, a DMO é um importante indicador para avaliar o estado geral de pessoas com FC.

Em relação ao exercício físico no fortalecimento muscular na FC em crianças fibrocísticas, o programa de exercícios aeróbios combinados com ciclo ativo de técnicas de respiração aumentou a força e houve um avanço significativo na circunferência do peito das regiões subcostal, epigástrica e axilares<sup>9</sup>. Verificou-se que o ciclo ativo da respiração utilizada em conjunto com o treinamento físico aumentou a mobilidade torácica e os parâmetros de aptidão física, como resistência muscular, força, flexibilidade e velocidade em crianças com FC clinicamente estáveis.

Dentre os ensaios que compuseram a amostra da presente revisão, 3 deles utilizaram o Escore de Shwachman-Kulczycki (ESK) para a avaliação da gravidade e evolução clínica da doença<sup>2,9,14</sup>. O ESK é um sistema de pontuação específico para a fibrose cística que se divide em cinco categorias, cada uma com cinco pontuações distintas que variam do grave (<40), ruim (41-55), médio (56-70), bom (71-85) ao excelente (86-100), conforme o grau de comprometimentos: atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos<sup>17</sup>.

Especificamente, 3 dos 7 trabalhos aplicaram o *Cystic Fibrosis Questionnaire* (QFC), que avalia a qualidade de vida dos sujeitos com fibrose cística<sup>2,11,15</sup>. Este é um instrumento que abrange 9 domínios de qualidade de vida, 3 escalas de sintomas e 1 item relacionado à percepção da saúde: físico, social/escola, papel social, imagem corporal, tratamentos, respiratório, emocional, vitalidade, alimentação, digestivo, peso e saúde<sup>15</sup>.

Dessa maneira, observou-se que a qualidade de vida é uma variável amplamente citada nos estudos revisados, mas ainda pouco investigada nas coletas de dados, já que somente 3 artigos a utilizaram como variável de investigação nas pesquisas. Na fibrose cística, utilizou-se, para avaliá-la, um instrumento específico. Isto evidencia que, apesar do consenso relativo à melhoria da qualidade de vida proporcionada pelo exercício nesse público, ela ainda não é usada como um desfecho primário nem tampouco secundário nos estudos, sendo apenas uma variável que complementa as discussões nos artigos.

A fibrose cística é, portanto, uma doença complexa e os instrumentos que avaliam a gravidade, evolução clínica e qualidade de vida na FC são de suma importância para investigar objetivamente como a doença afeta as funções diárias dos indivíduos com mucoviscidose. Os questionários específicos que aferem os sinais e sintomas de uma enfermidade, como a FC, permitem avaliar a eficácia de novas medidas terapêuticas, ajudar no planejamento econômico e contribuir para melhora do tratamento<sup>2</sup>.

Em relação aos resultados dos 3 ensaios que utilizaram o ESK, em um deles, o grupo I, composto por crianças menores de 12 anos, apresentou média excelente/bom no domínio físico e social quando comparado a outros grupos maiores de 12 anos<sup>2</sup>. Nos outros dois<sup>9,14</sup>, a média do ESK apontou que nenhum dos pacientes classificou-se como grave nos domínios avaliados. Outro estudo na literatura analisada avaliou a gravidade e evolução clínica da doença por meio do ESK, descrevendo que a pontuação desse escore correlacionou-se positivamente com suas quatro categorias, prevalecendo o escore que avalia exercício físico<sup>17</sup>.

No tocante aos resultados em 3 ensaios sobre a QFC, um dos estudos<sup>2</sup> encontrou que crianças entre 6 e 14 anos incompletos apresentavam qualidade de vida satisfatória. Dois outros estudos<sup>15,11</sup> indicaram uma percepção saudável por parte dos pacientes na maioria dos domínios avaliados.

O conceito de qualidade de vida é bastante utilizado quando se refere a tratamentos de doenças crônicas<sup>24</sup>. Dessa forma, a utilização do QFC para avaliar a qualidade de vida em mucoviscidose possibilitou o relato de que as crianças com FC apresentaram boa qualidade de vida, exceto nos domínios de tratamento e social<sup>25</sup>.

O reduzido uso da variável qualidade de vida como desfecho de estudos sobre efeitos de exercícios físicos em crianças e adolescentes com fibrose cística, apontado neste estudo, mesmo sendo identificada como importante nesse tipo de investigação científica, indica a necessidade de maior divulgação dos instrumentos de pesquisa específicos, sobretudo aqueles de caráter mais clínico, além de sensibilidade dos pesquisadores para adotar medidas

tão relevantes para a maior compreensão dos benefícios do exercício físico, mesmo que tenham uma natureza mais subjetiva, como no caso da qualidade de vida.

### **CONCLUSÃO**

A presente revisão sistemática mostrou que o exercício físico colabora para a melhoria da função pulmonar e qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística. No entanto, os determinantes do exercício físico na mucoviscidose são em grande parte desconhecidos na literatura. Além disso, as barreiras impostas pelas manifestações clínicas da doença, principalmente a baixa função pulmonar, desnutrição e fraqueza muscular, colaboram para a restrição da prática do exercício, o que pode ser um importante empecilho para uma melhor percepção da qualidade de vida nessa população.

Dessa forma, é importante ressaltar que estudos de campo que possam evidenciar de maneira clara o papel do exercício para a melhoria da função pulmonar e da qualidade de vida em crianças e adolescentes fibrocísticos necessitam ser ampliados para que intervenções com exercício físico nesse público sejam efetivadas, tendo uma sistematização ideal para as condições de saúde desses sujeitos.

### **COLABORADORES**

1. Concepção do projeto, análise e interpretação dos dados: Andressa de Oliveira Araújo, Maria Elvira Oliveira Silva e Jorge Lopes Cavalcante Neto.

2. Redação do artigo e revisão crítica relevante do conteúdo intelectual: Andressa de Oliveira Araújo, Maria Elvira Oliveira Silva e Jorge Lopes Cavalcante Neto.

3. Revisão e/ou aprovação final da versão a ser publicada: Jorge Lopes Cavalcante Neto.

4. Ser responsável por todos os aspectos do trabalho na garantia da exatidão e integridade de qualquer parte da obra: Jorge Lopes Cavalcante Neto.

### **REFERÊNCIAS**

1. Rosa FR, Dias FG, Nobre LN, Morais HA. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. Rev Nutr. 2008;21(6):725-37.
2. Cohen MA, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. J Bras Pneumol. 2011;37(2):184-92.
3. Pizzignacco TP, Mello DF, Lima RG. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. Rev Escola Enferm USP. 2011;45(3):638-44.

4. Bernardi DM, Ribeiro AF, Mazzola TN, Vilela MMS, Sgarbieri VC. O impacto da fibrose cística no perfil imunológico de pacientes pediátricos. *J Pediatr*. 2013;89(1):40-7.
5. Silva FB, Carneiro AKJ, Storni JG, Carvalho NAA, Damasceno N, Muramatu LH, et al. Comparação das variáveis fisiológicas e análise de preferência entre testes de tolerância em portadores de fibrose cística. *Med Reabil*. 2010;29(2):45-51.
6. Pizzignacco TM, Lima RAG. O processo de socialização de crianças e adolescentes com fibrose cística: subsídios para o cuidado de enfermagem. *Rev Latino-Am Enfermagem*. 2006;14(4):569-77.
7. Gabatz RIB, Ritter NB. Crianças hospitalizadas com fibrose cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. *Rev Bras Enferm*. 2007;60(1):37-41.
8. Tavares KO, Carvalho MDB, Pelloso SM. O que é ser mãe de uma criança com fibrose cística. *Rev Gaúcha Enferm*. 2010;31(4):723-9.
9. Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, Ozcelik U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Italian J Pediatr*. 2012;38(2):1-5.
10. Philpott J, Houghton K, Luke A. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. *Paediatr Child Health*. 2010;15(4):213-8.
11. Paranjape SM, Barnes LA, Carson KA, Von Berg K, Loosen H, Mogayzel PJ. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *J cystic fibrosis*. 2012;11(1):18-23.
12. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro brasileiro de fibrose cística. Brasil; 2011 [citado 2014 jul 23]. Disponível em: [http://www.gbefc.org.br/gbefc/Registro2011Portugues\\_site.pdf](http://www.gbefc.org.br/gbefc/Registro2011Portugues_site.pdf)
13. Firmida MC, Lopes AJ. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. *Rev Hosp Universit Pedro Ernesto*. 2011;10(4):12-22.
14. Pereira FM, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Toro AADC, Hessel G, Ribeiro JD. Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos. *J Bras Pneumol*. 2011;37(6):735-44.
15. Donadio MVF, Souza GC, Tiecher G, Heinzmann-Filho JP, Paim TF, Hommerding PX, et al. Bone mineral density, pulmonary function, chronological age, and age at diagnosis in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2013;89(2):151-7.

16. Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2009;35(5):409-14.
17. Freire ID, Silva FAA, Araújo MA. Comparação entre provas de função pulmonar, escore de Shwachman-Kulczycki e escore de Brasfield em pacientes com fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2008;34(5):280-7.
18. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr*. 2010;10(1):1-7.
19. Klijn PH, Van Der Net J, Kimpen JL, Helders PJ, Van Der Ent CK. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. *Chest J*. 2003;124(6):2215-9.
20. Hebestreit H, Kieser S, Rüdiger S, Schenk T, Junge S, Hebestreit A, et al. Physical activity is independently related to aerobic capacity in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2006;28(4):734-9.
21. Ruf KC, Fehn S, Bachmann M, Moeller A, Roth K, Kriemler S, et al. Validation of activity questionnaires in patients with cystic fibrosis by accelerometry and cycle ergometry. *BMC Med Res Methodol*. 2012;12(43):1-9.
22. Conti PBM, Ribeiro MAGO, Ribeiro JD, Okuro RT, Gonçalves RM, Schivinski CIS. Alteração postural em pacientes com fibrose cística. *Pediatr Mod*. 2012;48(12):492-500.
23. Gronowitz E, Garemo M, Lindblad A, Mellström D, Strandvik B. Decreased bone mineral density in normal-growing patients with cystic fibrosis. *Acta Paediatr*. 2003;92(6):688-93.
24. Pfeifer LI, Silva MA. Avaliação da qualidade de vida em crianças com fibrose cística. *Rev NUFEN*. 2009;1(2):118-30.
25. Tluczek A, Becker T, Laxova A, Grieve A, Racine Gilles CN, Rock MJ, et al. Relationships among health-related quality of life, pulmonary health, and newborn screening for cystic fibrosis. *Chest J*. 2011;140(1):170-7.

Recebido: 9.4.2015. Aprovado: 24.11.2015. Publicado: 12.9.2017.