

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS  
DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

**ATIVIDADE FÍSICA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E  
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

Taiane dos Santos Feiten

Porto Alegre

2018

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

**ATIVIDADE FÍSICA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E  
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

Taiane dos Santos Feiten

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, como requisito parcial para o título de mestre.

Orientadora: Bruna Ziegler

Porto Alegre

2018

## FICHA CATALOGRÁFICA

### CIP - Catalogação na Publicação

Feiten, Taiane dos Santos  
ATIVIDADE FÍSICA E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS  
E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA / Taiane dos  
Santos Feiten. -- 2018.  
50 f.  
Orientadora: Bruna Ziegler.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do  
Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa  
de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Porto  
Alegre, BR-RS, 2018.

1. Fibrose cística. 2. Atividade física. 3.  
Qualidade de vida relacionada à saúde. 4. Crianças. 5.  
Adolescentes. I. Ziegler, Bruna, orient. II. Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da UFRGS com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

## AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais, Antônio e Nísia, que sempre foram meu porto seguro, minha fonte de amor, minha base, meu refúgio, meus incentivadores, patrocinadores e fiéis torcedores, minha eterna gratidão e amor;

Aos meus irmãos, Helen e Mateus, partes de mim, guardiões das minhas melhores recordações, juntos formam a mais sincera e divertida torcida, acrescentam brilho e cor à minha vida;

Aos meus avós, que me incluem diariamente em suas orações e me proporcionam os melhores mimos, o amor de vocês me traz paz até nos momentos mais turbulentos;

Ao meu maior exemplo de determinação Tiago Koppe, que me acompanhou nesta jornada e tantas outras, me apoiando e mostrando que tudo é possível quando depende de nós mesmos;

À minha orientadora Bruna Ziegler, professora de pesquisa e da vida, à qual sempre permaneceu firme mesmo com tantos imprevistos e desafios durante esta caminhada de pesquisas, me trouxe incentivo e segurança nos momentos mais difíceis, devo a ela minha inserção no universo científico;

Às minhas colegas de pesquisa Débora Azeredo e Inaê Cherobin, que abraçaram comigo algumas boas empreitadas com muito bom humor;

Às minhas colegas de trabalho do Hospital Municipal Getúlio Vargas, que me deram ânimo e alegria para seguir em frente e conciliar trabalho e pesquisa;

Ao professor Paulo Dalcin, que atenciosamente prestou apoio e assistência em todos os momentos solicitados;

Ao serviço de Pneumologia Pediátrica do HCPA, pelo acolhimento e apoio;

Aos pacientes, participantes desta pesquisa que tanto admiro pela persistência e garra, este estudo é para vocês, meus eternos professores.

## SUMÁRIO

<b>LISTA DE ABREVIATURAS.....</b>	<b>5</b>
<b>RESUMO.....</b>	<b>6</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>7</b>
<b>1. INTRODUÇÃO .....</b>	<b>8</b>
<b>2. REFERENCIAL TEÓRICO .....</b>	<b>9</b>
<b>2.1 FIBROSE CÍSTICA .....</b>	<b>9</b>
<b>2.1.1 Descrição .....</b>	<b>9</b>
<b>2.1.2 Histórico .....</b>	<b>9</b>
<b>2.1.3 Epidemiologia .....</b>	<b>10</b>
<b>2.1.4 Sobrevida.....</b>	<b>10</b>
<b>2.1.5 Diagnóstico .....</b>	<b>11</b>
<b>2.1.6 Manifestações Clínicas .....</b>	<b>12</b>
<b>2.1.6.1 Manifestações Respiratórias.....</b>	<b>12</b>
<b>2.1.6.2 Manifestações Gastrointestinais.....</b>	<b>12</b>
<b>2.1.6.3 Distúrbios endócrinos e urogenitais.....</b>	<b>164</b>
<b>2.1.7 Tratamento.....</b>	<b>16</b>
<b>2.2 ATIVIDADE FÍSICA.....</b>	<b>17</b>
<b>2.3 QUALIDADE DE VIDA .....</b>	<b>19</b>
<b>2.3.1 Questionário de qualidade de vida.....</b>	<b>20</b>
<b>3. JUSTIFICATIVA DO ESTUDO.....</b>	<b>22</b>
<b>4. OBJETIVOS .....</b>	<b>23</b>
<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>234</b>
<b>ARTIGO ORIGINAL .....</b>	<b>234</b>
<b>CONCLUSÕES.....</b>	<b>50</b>
<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>51</b>

## LISTA DE ABREVIATURAS

AF – Atividade física

CFTR - *Cystic fibrosis transmembrane regulator*

CVF – Capacidade vital forçada

DM – Diabetes melito

DMO – Densidade mineral óssea

DMRFC – Diabetes melito relacionada à fibrose cística

DPN – Diferença de potencial nasal

FC – Fibrose cística

HCO<sub>3</sub>– Bicarbonato

HCPA – Hospital de Clínicas de Porto Alegre

IMC – Índice de massa corporal

IP – Insuficiência pancreática

OMS- Organização Mundial da Saúde

PaO<sub>2</sub>– Pressão parcial de oxigênio

QV – Qualidade de vida

QVRS – Qualidade de vida relacionada à saúde

QFC-R – Questionário de fibrose cística revisado

SpO<sub>2</sub> – Saturação periférica de oxigênio

VEF<sub>1</sub> – Volume expiratório forçado no primeiro segundo

VO<sub>2</sub> – Volume de oxigênio

## RESUMO

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, multissistêmica, caracterizada pela disfunção do gene regulador da condutância transmembrana (CFTR), consequente obstrução das vias aéreas, perda progressiva da função pulmonar e limitação ao exercício. A atividade física (AF) realizada regularmente pode trazer benefícios para a saúde física, mental, melhora da qualidade de vida (QV) e do prognóstico de pacientes com FC. A prática de AF deve ser parte integrante das rotinas de tratamento destes pacientes e estimulada desde a infância pela equipe multiprofissional. **Objetivo:** Avaliar o impacto da prática de AF auto-relatada na qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de crianças e adolescentes com FC. **Métodos:** Neste estudo transversal, foram recrutados em ambulatório pacientes entre 6 e 17 anos com diagnóstico confirmado de FC. Os pacientes responderam questões sobre as práticas de AF, questionário de QVRS e foram coletadas variáveis clínicas. Os pacientes foram classificados em dois grupos conforme a prática semanal de AF: realiza AF  $\geq 3$  vezes por semana e realiza AF  $\leq 2$  vezes por semana. **Resultados:** Completaram o estudo 66 pacientes, 72,7% (n=48) realizavam AF  $\geq 3$  vezes por semana e 27,2% (n=18) realizavam AF  $\leq 2$  vezes por semana. A média de idade dos pacientes avaliados foi de  $12,3 \pm 3,2$  anos, VEF<sub>1</sub>  $90,0 \pm 24,1$  % do previsto e CVF  $95,0 \pm 20,4$  % do previsto. Observou-se diferença estatisticamente significativa para sexo (p=0,014) escore clínico (p=0,033), número de hospitalizações no ano (p=0,002) e número de dias internado no último ano (p=0,020). Para as variáveis de QVRS de acordo com a realização da AF encontramos diferença estatisticamente significativa para os domínios: físico (p=0,003), emoção (p=0,048) e digestão (p=0,015) **Conclusão:** O grupo que realiza AF  $\geq 3$  vezes por semana apresentou melhor escore clínico, QVRS e menor tempo de hospitalização no último ano.

**Palavras chave:** Fibrose cística; crianças; adolescentes; atividade física; qualidade de vida relacionada à saúde.

## ABSTRACT

**Introduction:** Cystic fibrosis (CF) is a genetic disease, multisystemic, characterized by dysfunction of the transmembrane conductance regulatory gene (CFTR), consequent airway obstruction, progressive loss of lung function and limitation of exercise. Regular physical activity (PA) can bring benefits to physical health, mental health, quality of life (QOL), and prognosis of CF patients. The practice of PA should be an integral part of the treatment routines of these patients and stimulated since childhood by the multiprofessional team.

**Objective:** To evaluate the impact of self-reported PA on health-related quality of life (HRQOL) in children and adolescents with CF. **Methods:** In this cross-sectional study, patients between 6 and 17 years of age with a confirmed diagnosis of CF were recruited in the outpatient clinic. The patients answered questions about the practices of PA, HRQoL questionnaire and clinical variables were collected. Patients were classified into two groups according to weekly PA practice: PA performed  $\geq 3$  times per week and performed PA  $\leq 2$  times per week. **Results:** The study was completed in 66 patients, 72.7% (n = 48) had PA  $\geq 3$  times per week and 27.2% (n = 18) had PA  $\leq 2$  times per week. The mean age of the patients evaluated was  $12.3 \pm 3.2$  years, FEV1  $90.0 \pm 24.1\%$  of predicted and FVC  $95.0 \pm 20.4\%$  of predicted. We obtained statistically significant difference for sex (p = 0.014), clinical score (p = 0.033), number of hospitalizations in the year (p = 0.002) and number of days hospitalized in the last year (p = 0.020). For the HRQoL variables according to the performance of the PA, we found a statistically significant difference for the domains: physical (p = 0.003), emotion (p = 0.048) and digestion (p = 0.015). **Conclusion:** The PA  $\geq 3$  times per week group presented better clinical score, HRQoL, and shorter hospitalization time in the last year.

**Key words:** Cystic fibrosis; children; adolescents; physical activity; health-related quality of life.

## 1. INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença autossômica recessiva, multissistêmica. Ocorrem mutações no gene localizado no braço longo do cromossomo 7. Esse gene é responsável pela codificação da proteína reguladora da condutância transmembrana da FC (do inglês *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*–CFTR). Essa proteína desempenha a função de canal de cloro e se localiza na membrana apical das células epiteliais e tem função de regular e participar do transporte de eletrólitos através das membranas celulares.<sup>1,2</sup>

Como consequência, o mau funcionamento da CFTR leva ao espessamento da secreção excretada pelas glândulas exócrinas, evoluindo para obstrução dos diferentes ductos.<sup>3</sup> O excesso de muco espesso leva a infecção e a inflamação pulmonar já no início da vida e está associado ao desenvolvimento de doenças estruturais, bem como ao declínio da função pulmonar. As alterações do sistema respiratório são as principais causas de morbidade e mortalidade em pacientes com FC.<sup>4,5</sup> Segundo o Registro Brasileiro de FC a sobrevida atual é de cerca de 43,8 anos.<sup>6</sup>

A limitação ao exercício físico em pacientes com FC é de natureza multifatorial e está associada à doença pulmonar, desnutrição, aumento do gasto energético e alterações musculoesqueléticas. Com o avanço da doença, os sintomas relacionados com a intolerância ao exercício são desencadeados com esforços físicos cada vez menores, ocasionando limitação das atividades de vida diária e diminuição da qualidade de vida (QV).<sup>7-9</sup>

A atividade física (AF) realizada regularmente pode trazer benefícios para a saúde física, mental, melhora da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) e do prognóstico de pacientes com FC. Dentre os benefícios adquiridos observa-se aumento da função cardiorrespiratória, resistência, função imunológica, hipertrofia muscular, capacidade funcional, autoestima, absorção de cálcio, desobstrução das vias aéreas alterando a reologia do muco e facilitando a expectoração, além disso, diminui a degradação proteica, resistência à insulina, frequência cardíaca de repouso, número de hospitalizações e número de dias de hospitalização. O incentivo à realização de AF deve ser iniciado precocemente, sendo indicada em qualquer fase da doença.<sup>10-15</sup>

O objetivo deste estudo é avaliar o impacto da prática de AF auto-relatada na QVRS de crianças e adolescentes com FC.

## **2. REFERENCIAL TEÓRICO**

### **2.1 FIBROSE CÍSTICA**

#### **2.1.1 Descrição**

A FC ou mucoviscidose é uma doença genética de herança autossômica recessiva com acometimento multissistêmico das glândulas exócrinas (sistema respiratório, gastrointestinal, hepático e genitourinário). Trata-se de uma doença complexa de característica progressiva e potencialmente letal. É causada por mutações em um gene localizado no braço longo do cromossomo 7 que codifica a proteína CFTR. Esta proteína funciona como um canal de cloro e localiza-se na membrana apical das células epiteliais, a consequência de sua disfunção é o transporte anormal de íons.<sup>16</sup> Existem mais de 2000 mutações descritas para FC, sendo a mais comum a mutação delta F508. Entre as principais manifestações clínicas, encontram-se a presença de suor salgado, insuficiência pancreática (IP) exócrina e endócrina, fezes esteatorreicas, infecção respiratória recorrente, tosse produtiva crônica, diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício.<sup>17</sup>

#### **2.1.2 Histórico**

Em meados dos séculos XVIII e XIX ouviam-se histórias folclóricas em regiões da Europa, as quais citavam crianças com suor salgado que morriam precocemente. Em 1905, Landsteiner descreveu o íleo meconial, relacionando-o com IP exócrina. Posteriormente, Fanconi em 1935, descreveu pacientes com características clínicas de doença celíaca, porém com IP exócrina associada e doença pulmonar.<sup>18,19</sup>

Em 1938, a pesquisadora Dorothy Andersen, utilizando material de necrópsia de 49 crianças, relacionou as lesões pancreáticas às pulmonares e indicou o íleo meconial como manifestação mais precoce desta enfermidade, a qual nomeou de FC do pâncreas.<sup>20</sup> Os primeiros e principais sintomas da doença descritos foram: dificuldade para ganhar peso,

fezes frequentes e volumosas, doença respiratória crônica e pequena expectativa de vida, onde poucos bebês sobreviviam ao período neonatal.<sup>20,21</sup>

Somente em 1989 que pesquisadores identificaram alterações no DNA de pacientes com FC e descreveram mutações no braço longo do cromossomo 7, o qual é responsável pela codificação de uma proteína com 1480 aminoácidos, a CFTR. Esta proteína é responsável pelo transporte iônico epitelial, funcionando como um canal de cloro. A alteração de seu funcionamento gera desidratação do líquido de superfície epitelial, ocasionando a formação de muco espesso e conseqüentemente obstrução dos diferentes ductos no organismo.<sup>1</sup>

Na década de 90 a FC foi consolidada como entidade clínica autônoma, multissistêmica, com incidência familiar lembrando transmissão de caráter genético recessivo.<sup>19</sup> Aproximadamente nos anos 2000 iniciaram buscas para diagnóstico precoce e tratamento agressivo, com objetivo de promover uma boa QV e evitar danos permanentes.<sup>18</sup>

Hoje, com o diagnóstico precoce da doença pela implantação de programas de triagem neonatal e avanços tecnológicos no tratamento, a FC deixou de ser uma doença da infância.<sup>22-24</sup>

### **2.1.3 Epidemiologia**

A incidência da doença varia de acordo com a etnia, sendo de 1:3200 nascidos vivos na população caucasiana, 1:15000 em afro-americanos e 1:31000 em asiáticos.<sup>23,25</sup> No Brasil, estima-se que a incidência de FC seja de 1:7.576 nascidos vivos, estando a população da região sul próxima à população caucasiana europeia, 1:2.500 nascimentos, sendo em Porto Alegre, no estado do Rio Grande do Sul, uma incidência de 1:2.745 nascidos vivos. Especula-se que esta semelhança estaria relacionada à grande imigração de europeus para a região Sul do Brasil.<sup>26,27</sup>

### **2.1.4 Sobrevida**

A implementação de cuidados multidisciplinares, tratamentos inovadores e rastreio de recém-nascidos, resultaram na rápida evolução da população demográfica com FC. Em 1960, a FC era uma doença pediátrica, com uma sobrevivência menor que 5 anos de idade. Em 1990, nos EUA, a idade média da população com FC subiu para cerca de 12,5 anos, com

apenas 32,7% da população com idade superior a 18 anos. Em 2014, essa porcentagem aumentou para mais da metade dos pacientes dos EUA, com proporções similares observadas em todo o mundo.<sup>28,29</sup> No Reino Unido a média de sobrevivência prevista é de 45,1 anos.<sup>30</sup> Dados do *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry* de 2016 mostraram que a expectativa de vida de pessoas com FC que nasceram entre 2012 e 2016 deverá ser de 43 anos e 50% dos bebês que nasceram a partir de 2016 sobreviverá 47 anos ou mais.<sup>31</sup> Um estudo de coorte, realizado na Europa, que avaliou o registro de pacientes com FC em 16 países, prevê que o número de adultos que vivem com FC aumentará em aproximadamente 75% até o ano de 2025.<sup>32</sup> No Brasil, a sobrevida atual é de cerca de 43,8 anos.<sup>6</sup>

### 2.1.5 Diagnóstico

A FC é diagnosticada na presença de pelo menos um achado fenotípico, história familiar de FC ou triagem neonatal positiva acompanhada de evidência laboratorial de disfunção da CFTR.<sup>18,24,33</sup>

No Brasil, com a portaria nº 822 de 06 de junho de 2001, o Ministério da Saúde incluiu ao Programa Nacional de Triagem Neonatal o teste para FC. O estado do Paraná foi o primeiro a implementar a FC no teste do pezinho no ano de 2001, os outros estados se adequaram posteriormente como, por exemplo, o Rio Grande do Sul em 2012 e Distrito Federal, Bahia, Mato Grosso e Mato Grosso do Sul em 2013.<sup>34-36</sup>

O algoritmo de triagem neonatal 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, o valor elevado da tripsina imunorreativa no sangue ( $>70$  ng/ml) é sugestivo da doença. Após duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da doença. Até hoje o teste do suor é considerado o padrão-ouro para demonstrar uma anormalidade na proteína CFTR, sendo positivo quando a dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor for  $\geq 60$  mmol/l. Alternativas para o diagnóstico são: A identificação de duas mutações relacionadas à FC e os testes de função da proteína CFTR.<sup>23,24,37,38</sup>

A análise da mutação CFTR e a genotipagem são cada vez mais importantes não apenas para o diagnóstico, mas também para o prognóstico e para orientar o tratamento. A identificação de mutações aliadas a um contexto clínico ou história familiar compatível, estabelece o diagnóstico de FC. Desde a descoberta do gene da FC em 1989, mais de 2.000 mutações foram identificadas e 242 foram confirmadas como causadoras da doença.<sup>23,31</sup>

O teste da diferença de potencial nasal (DPN) é um exame que mede a diferença bioelétrica através do epitélio nasal, a qual resulta do transporte iônico transepitelial dos íons sódio (Na<sup>+</sup>), pelo canal ENaC (Epitelial Na<sup>+</sup> Channel), e cloro (Cl<sup>-</sup>), pelo canal CFTR. O resultado positivo pode ser um complemento ao diagnóstico de FC, porém, a ausência de aumento na DPN não exclui o diagnóstico, pois um resultado falso-negativo pode ocorrer na presença do epitélio inflamado. Recomenda-se que o teste seja realizado pelo menos duas vezes em momentos diferentes. Contudo, são poucos os centros que disponibilizam esta técnica.<sup>39</sup>

## **2.1.6 Manifestações Clínicas**

### **2.1.6.1 Manifestações Respiratórias**

As manifestações pulmonares incluem a infecção persistente com patógenos típicos da FC. No Brasil, as bactérias mais frequentemente isoladas em pacientes com FC são *Staphylococcus aureus* (58,5%) seguido de *Pseudomonas aeruginosa* (42%), complexo *Burkholderia cepacia* (9%) e *Haemophilus influenzae* (8,9%), relacionando-se a um pior prognóstico da doença.<sup>6</sup>

Sintomas pulmonares incluem: tosse crônica, produção de escarro, dispneia, sibilância e estertores. Em exames de imagem observa-se bronquiectasias, atelectasias, infiltrações e hiperinsuflação pulmonar. Além disso, encontram-se complicações nos seios da face, como pólipos nasais e sinusite.<sup>23,38,40</sup> A tosse crônica pode estar presente desde os primeiros dias de vida e é considerada a principal manifestação respiratória, podendo prejudicar desde cedo a alimentação e o sono das crianças com FC.<sup>17,41</sup>

Com a progressão da doença os achados pulmonares evoluem para hiperinsuflação pulmonar, aprisionamento aéreo e impactações mucoides, sendo mais comum a ocorrência de complicações como hemoptise e pneumotórax.<sup>42</sup> A insuficiência respiratória é a primeira causa de morte em pacientes com FC.<sup>31,43,44</sup>

### 2.1.6.2 Manifestações Gastrointestinais

O gene CFTR é expresso em todo o trato intestinal. O maior nível de expressão de RNAm da CFTR está no duodeno, diminuindo para o íleo, com uma expressão moderada no intestino grosso. O canal CFTR não é apenas importante para a secreção de cloreto, tem também um papel importante na secreção de íons  $\text{HCO}_3$  na superfície apical das células epiteliais. A fisiopatologia principal da FC é a secreção prejudicada de eletrólitos, secundariamente muco anormalmente viscoso, evoluindo para inflamação excessiva.<sup>45</sup> A função da CFTR ausente ou reduzida resulta na produção de um volume reduzido de fluido ductal anormalmente espessado. Este líquido espesso resulta em obstrução ductal pancreática, dano celular acinar e destruição quase completa do pâncreas nos primeiros anos de vida.<sup>46</sup> Tampões mucosos se formam e bloqueiam a liberação de enzimas para o duodeno, ocasionando má digestão de gorduras, proteínas e carboidratos. Em decorrência desta fisiopatologia as fezes se tornam volumosas, pálidas, gordurosas e de odor característico. Dentre as consequências da IP estão: esteatorreia, deficiência de vitaminas, baixo crescimento pândero-estatural, distensão abdominal, diarreia e flatulência. O tratamento se baseia principalmente em suplementação de enzimas pancreáticas, vitaminas e dieta hipercalórica. Se não tratada, a deficiência nutricional pode ocasionar atraso do crescimento, dismotilidade e consequente piora clínica.<sup>47</sup>

Pacientes com FC apresentam um índice de refluxo gastroesofágico aumentado. Quando a mucosa esofágica é exposta ao ácido, ela conduz a broncoespasmo, tosse e inflamação neutrofílica das vias aéreas, contribuindo para o círculo vicioso da inflamação e infecção.<sup>48</sup> Na FC, o gradiente de pressão gastroesofágica é maior antes e durante o relaxamento transitório do esfíncter esofágico inferior, secundário à forte pressão inspiratória negativa associada à hiperinsuflação pulmonar. Existe também uma forte correlação entre o grau de pressão inspiratória negativa e a extensão proximal dos eventos de refluxo.<sup>49</sup> O aumento da incidência de refluxo é uma consequência da baixa capacidade de depuração química. A causa seria por uma combinação de diminuição da secreção de bicarbonato nas glândulas salivares e do esôfago, volume reduzido de saliva, aumentando a acidez gástrica, ocasionando refluxo na mucosa esofágica.<sup>50</sup>

A obstrução intestinal distal é uma complicação específica, definida como o início agudo de dor e/ou distensão abdominal, massa fecal na área ileocecal, dilatação concomitante do intestino delgado com ou sem níveis de fluido de ar e mudança na frequência do

movimento intestinal. Ocorre o acúmulo de material luminal viscoso, composto de conteúdo de alimento não digerido e muco, que se adere fortemente às vilosidades e criptas do intestino delgado. Essa acumulação é agravada pela diminuição da secreção de líquido luminal por insuficiência de CFTR e exacerbada pela desidratação.<sup>47,51</sup>

A doença hepática é mais comum a partir do final da primeira década de vida dos pacientes com FC. Cerca de 15% desenvolvem cálculos biliares devido o metabolismo alterado dos sais biliares, em média, 5% dos pacientes apresentam cirrose hepática, sendo a retenção de sais biliares hepatotóxicos um dos fatores contribuintes para o aparecimento da doença hepática. O curso desta doença é de progressão lenta e a falência hepatocelular é um evento tardio, por isso, é de extrema importância que o diagnóstico seja realizado precocemente e que o tratamento seja iniciado o quanto antes a fim de reverter os sintomas.<sup>45,47</sup> O mau estado nutricional, a deficiência de antioxidantes e a não adesão ao tratamento podem agravar o defeito da secreção biliar e o dano hepático, causando outras complicações como desnutrição, osteodistrofia hepática e mais avançado declínio da função pulmonar.<sup>52</sup>

### **2.1.6.3 Distúrbios Endócrinos e Urogenitais**

Com o avanço das tecnologias e atual prolongamento da vida, um maior número de pacientes com FC vêm desenvolvendo doenças endócrinas, tais como: diabetes melito relacionada à fibrose cística (DMRFC), doença óssea relacionada à FC, deficiência de vitamina D, hipogonadismo e hipotireoidismo.<sup>53</sup>

A DMRFC está presente em cerca de 20% dos adolescentes e 40 a 50% dos adultos com FC, apresentando uma predominância geral feminina. É rara na infância, mas já foi descrita em crianças de todas as idades, incluindo bebês. Também está associada a mutações mais graves do gene da FC, aumento da idade, pior função pulmonar, desnutrição, disfunção hepática, IP e uso de corticosteroides.<sup>54</sup>

Pacientes com DMRFC não desenvolvem ausência completa de secreção de insulina, no entanto, poucos pacientes com FC têm metabolismo de glicose verdadeiramente normal. A secreção de insulina de primeira fase fica prejudicada em resposta a glicose, arginina ou glucagon, mesmo em indivíduos com tolerância normal à glicose. Em resposta à glicose oral, o primeiro defeito é a secreção tardia de insulina, seguida ao longo do tempo por uma resposta

de insulina total progressivamente diminuída. Aproximadamente 20% das crianças que são categorizadas como tendo tolerância normal à glicose, com base em seus níveis de glicose em jejum e de tolerância oral, apresentam elevação da glicose, denominada glicemia indeterminada. A DM pode ser uma doença silenciosa e os pacientes podem permanecer assintomáticos por anos, deste modo, recomenda-se o controle a partir dos 5 anos de idade.<sup>54-56</sup>

A prevalência de baixa densidade mineral óssea (DMO) em pacientes com FC vem sendo cada vez mais relatada com o avanço da idade. A diminuição da DMO pode contribuir para risco de fraturas, cifose espinhal e dor nas costas. Além disso, um número crescente de pacientes com doença pulmonar em estágio final são listados para transplante pulmonar e muitos fármacos imunossupressores podem acelerar a perda óssea. O risco é aumentado em pacientes do sexo masculino, pacientes com doença pulmonar avançada, desnutrição e baixos níveis de vitamina D, sendo a gravidade pulmonar o principal determinante da perda óssea. O monitoramento da DMO, em todos os pacientes com FC, deve fazer parte do atendimento padrão para prevenir perda óssea em curso e morbidade associada.<sup>57,58</sup>

O déficit no crescimento linear e o ganho de peso inadequado são problemas muito comuns em crianças com FC. Fatores como baixa nutrição, absorção inadequada de calorias, inflamação crônica e uso de glicocorticoides contribuem para o pouco crescimento destes pacientes.<sup>59</sup>

O diagnóstico precoce de FC, em semanas de nascimento, oferece ótimas oportunidades para prevenir nutrição e crescimento inadequados. Quanto mais cedo o bebê iniciar a terapia nutricional melhor será seu desenvolvimento até a vida adulta.<sup>60</sup>

Fatores genéticos, transtornos metabólicos e envolvimento hormonal também podem ter um papel importante na patogênese da insuficiência do crescimento. Todo o sistema hormonal, especialmente insulina, hormônios tireoidianos, cortisol, hormônio do crescimento (GH- do inglês *growthhormone*) e os eixos hipotálamo-hipófise-gonadal, são profundamente afetados no processo de adaptação à falta de nutrientes. A reposição hormonal deve ser considerada no tratamento, visto que, além do aumento do crescimento, ele auxilia na mineralização óssea, na melhora da função pulmonar e na diminuição de hospitalização.<sup>58,59,61</sup>

Esses fatores hormonais parecem afetar mais as meninas, 52% das adolescentes com FC apresentam irregularidades menstruais, com menarca por volta dos 14,6 anos, enquanto na população saudável ocorre por volta dos 12,9 anos. A fertilidade de mulheres com FC pouco difere de mulheres saudáveis, contudo, recomenda-se que meninas com FC recebam

acompanhamento do desenvolvimento puberal e níveis de estrogênio adequados.<sup>53,62,63</sup> Nos homens com FC, mais de 95% apresentam ausência bilateral congênita do canal deferente, que é uma característica genital da FC causadora de azoospermia obstrutiva, resultando em infertilidade.<sup>64</sup>

### **2.1.7 Tratamento**

Por se tratar de uma doença multissistêmica, complexa e de múltiplas peculiaridades, recomenda-se suporte de uma equipe multidisciplinar, pois resulta em melhores resultados clínicos, e impacto positivo no prognóstico.<sup>24,65</sup>

O tratamento padrão de pacientes com FC envolve antibioticoterapia, suporte nutricional, higiene das vias aéreas, exercício físico, oxigenoterapia, assim como, agentes mucolíticos, broncodilatadores e anti-inflamatórios. Devido à complexidade do tratamento e para melhorar a adesão às terapias aplicadas, recomenda-se que pais e pacientes estejam envolvidos e que recebam acompanhamento regular em um centro especializado.<sup>24,66,67</sup>

No tratamento nutricional, recomenda-se administrar uma dieta que ofereça 110-200% das calorias diárias recomendadas. Os alimentos devem ser ricos em proteínas, gorduras, sal (devido à perda significativa no suor), vitaminas e minerais. O uso de enzimas pancreáticas deve ser acrescentado para aqueles que apresentam IP, assim como a suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K). Se a relação peso/altura persistir abaixo de 90% do ideal ou se houver uma diminuição clara na curva de crescimento, recomenda-se a colocação de sonda nasogástrica ou gastrostomia para alimentação enteral noturna contínua. Deve-se manter cuidado e atenção para a ingestão de altas concentrações de enzimas pancreáticas, pois é um fator de risco para o desenvolvimento de colonopatia fibrosante e não é recomendado exceder uma dose de 10.000 unidades de lipase/kg/dia.<sup>24,66,68</sup>

Para o controle da infecção pulmonar deve-se utilizar antibioticoterapia, sendo necessário antibiograma do escarro para identificação da bactéria. Este tratamento deve ser utilizado para profilaxia, erradicação de infecção precoce, erradicação de infecção crônica e no tratamento de exacerbações.<sup>69</sup>

A terapia inalatória é utilizada como uma facilitadora da remoção do mucolocalizado na superfície das vias aéreas. Para diminuir a espessura do muco, utiliza-se agentes inalatórios como dornase alfa para clivar o DNA extracelular.<sup>70</sup> Para fluidificação, utiliza-se solução

salina hipertônica para atrair moléculas de água e hidratar o muco. Deve-se atentar para possível broncoconstrição como efeito adverso, por este motivo, é aconselhável o uso associado de broncodilatadores.<sup>71</sup>

A fisioterapia respiratória é recomendada para todos os pacientes com FC, ela auxilia na eliminação das secreções das vias aéreas e na manutenção da função pulmonar. Várias técnicas podem ser utilizadas para higiene brônquica, o ideal é considerar a preferência do paciente para assim aumentar a adesão ao tratamento. Alguns dos dispositivos que estimulam a independência do paciente são: máscara de pressão expiratória e dispositivos de pressão oscilatória positiva do tipo *flutter*®, *shaker*® e *acapella*®.<sup>72</sup> A baixa adesão à fisioterapia respiratória está associada à piores achados radiológicos, maior número de hospitalizações e pior QV.<sup>67</sup>

Para pacientes hipoxêmicos, com  $\text{PaO}_2 < 55\text{mmHg}$  ou  $\text{SpO}_2 < 88\%$ , utiliza-se oxigenoterapia, independente do relato de dispneia. A via preferencial é a cânula nasal com o menor fluxo possível para manter a  $\text{SpO}_2$  acima de 90%. Pode-se considerar o uso intermitente durante as exacerbações pulmonares agudas.<sup>73</sup>

O exercício físico se apresenta como um adjuvante no tratamento, entre alguns dos benefícios adquiridos observa-se: aumento da função cardiorrespiratória, ganho de resistência, aumento da função imunológica, desobstrução das vias aéreas alterando a reologia do muco e facilitando a expectoração, diminuição da resistência à insulina, aumento da autoestima, melhor absorção de cálcio, diminuição da degradação proteica, hipertrofia muscular, diminuição da frequência cardíaca de repouso, menor número de hospitalizações e melhor QV.<sup>11,74-76</sup>

Avanços em pesquisas de drogas moduladoras da CFTR têm sido cada vez maiores, existem os potencializadores, que aumentam a função da proteína CFTR que é expressa na membrana plasmática (classes III, IV e V), e os corretores, que corrigem defeitos da proteína que não é expressa na membrana da célula (classes I e II).<sup>77</sup> Para a mutação delta F508, considerada classe II e de maior prevalência no mundo, o uso da associação ivacaftor/lumacaftor (potencializador/corretor) mostrou uma redução no número de exacerbações, uma melhora discreta no VEF1 e na QV para pacientes homozigotos, sem efeitos significativos para heterozigotos.<sup>78</sup>

## 2.2 ATIVIDADE FÍSICA

A AF contempla exercícios de diferentes intensidades, relativamente baixas, comuns no cotidiano, como andar, subir escadas, pedalar, correr, pular e dançar, ou programas mais intensos de exercícios, mas que não requerem formalidades e protocolos pré-estabelecidos. A AF contempla variáveis do tipo: duração, intensidade e frequência semanal. Já o exercício físico exige pelo menos três componentes: aeróbio, sobrecarga muscular e flexibilidade, sendo que a ênfase varia de acordo com a condição clínica e os objetivos de cada indivíduo. Ambas as possibilidades devem ser consideradas, na medida em que a soma delas permite mais facilmente atingir a quantidade de AF diária adequada.<sup>79</sup>

A recomendação da Organização Mundial da Saúde (OMS) é de que crianças e jovens saudáveis, de 5 a 17 anos, acumulem pelo menos 60 minutos de AF de intensidade moderada a vigorosa diariamente.<sup>80</sup> Esta indicação se mantém para o público infanto-juvenil com FC, adaptando estímulos adequados para o desenvolvimento. Para a população adulta com FC, a indicação é de realizar 300 minutos de AF moderada a vigorosa por semana.<sup>81</sup>

No mundo, a inatividade física é um problema de saúde pública, além da morbidade e da mortalidade prematura ela traz um fardo econômico substancial associando-se a doença cardíaca coronária, acidente vascular cerebral, diabetes tipo 2, câncer de mama e câncer de cólon.<sup>82,83</sup> Segundo o ministério do esporte 45,9% dos brasileiros não praticam exercício, o que representa 67 milhões de pessoas em todo país, sendo que o índice de sedentarismo entre as mulheres é maior do que o dos homens, com 50,4% contra 41,2%.<sup>84</sup> Indivíduos com doença pulmonar estão sujeitos ao mesmo comportamento sedentário, porém, os prejuízos são ainda maiores.<sup>85</sup>

Um estilo de vida sedentário contribui para a progressão do comprometimento físico e funcional na FC. Com a progressão da doença respiratória ocorre uma resposta ventilatória anormal ao exercício, resultando em dispneia, aumentando a intolerância ao exercício e desencadeando esforços físicos cada vez menores, limitando as atividades de vida diária, diminuindo a QV e reduzindo a expectativa de vida.<sup>74,86,87</sup>

A AF pode manter a função pulmonar, diminuir a dispneia e melhorar a tolerância ao exercício em pessoas com FC, independente de suas mutações.<sup>88</sup> O exercício físico promove uma combinação de hiperventilação, vibração mecânica, tosse e alteração da reologia do muco, facilitando a expectoração e depuração do escarro.<sup>89</sup>

A AF também pode ser uma parte importante do tratamento da DM em pacientes com FC. A disfunção da CFTR reduz a excreção de insulina que além de alterar os níveis de glicose no sangue, tem um efeito negativo no estado nutricional, aumentando o catabolismo

proteico e favorecendo a perda de peso. O exercício tem um potencial terapêutico para ser utilizado como abordagem não farmacológica em pacientes com FC, pois melhora o controle glicêmico, principalmente por seu efeito positivo na sensibilidade à insulina e redução da inflamação sistêmica.<sup>90,91</sup>

O exercício regular pode atrasar o aparecimento da osteoporose, prevenindo a perda de massa óssea. A duração e a intensidade da AF diária estão positivamente correlacionadas com DMO em adolescentes e adultos com FC.<sup>92</sup> Em adultos, o VO<sub>2</sub>máximo e o índice de massa corporal (IMC) são importantes preditores da DMO.<sup>93,94</sup> Em crianças, incrementos nos níveis de exercício podem melhorar seu potencial para maximizar a massa óssea, reduzindo o risco futuro de osteoporose e fratura patológica, sendo considerado uma estratégia eficaz para melhorar o desenvolvimento ósseo.<sup>95</sup> Os efeitos esqueléticos positivos do exercício podem ser alcançados em meninas e meninos, devendo igualmente ser encorajado desde a infância, visto que na adolescência ocorre o pico de desenvolvimento, aumentando a fragilidade óssea.<sup>96</sup>

Além dos benefícios físicos, a AF tem sido associada a benefícios psicológicos em jovens, como melhora do controle de sintomas relacionados à ansiedade e depressão, aumento do desenvolvimento social, impactando positivamente no bem-estar e melhorando a QVRS.<sup>74,97,98</sup>

A literatura não é clara sobre quantas semanas de treinamento são necessárias para alcançar todos os benefícios desejados ou quais os melhores treinamentos, uma combinação de exercícios anaeróbicos e aeróbicos parece ser o mais indicado.<sup>74</sup> Os efeitos colaterais do exercício em pacientes com FC são extremamente raros, considera-se uma conduta segura na promoção da saúde destes pacientes.<sup>99</sup>

## **2.3 QUALIDADE DE VIDA**

A QV, no conceito mais genérico, seria a concepção da OMS que define como a percepção que o indivíduo tem de sua posição na vida considerando o contexto da cultura, sistemas de valores nos quais ele está inserido, seus objetivos, suas expectativas, padrões e preocupações. Este é um conceito amplo que busca inter-relacionar o meio ambiente com os aspectos físicos, psicológicos, nível de independência, relações sociais e crenças pessoais.<sup>100</sup>

Além do conceito genérico, existe o conceito de QVRS, que implica os aspectos diretamente associados às doenças ou intervenções em saúde, muito comuns nos casos de doenças crônicas. Considera-se a percepção da pessoa sobre o seu estado de saúde e outros

aspectos não médicos de sua vida, como os conhecimentos, as experiências e os valores de determinados indivíduos e sociedades.<sup>101,102</sup>

Ambos os conceitos apresentam a ideia de que a QV não se restringe à satisfação de necessidades materiais, mas também está relacionada a valores não materiais como inserção social, felicidade, liberdade e bem-estar.<sup>103</sup>

O tratamento atual da FC é focado em abordagens terapêuticas individualizadas e personalizadas que visam melhorar a QV. Os cuidados do paciente com FC estão em uma nova era, em que os resultados da avaliação da QV são considerados com a mesma importância de terapias medicamentosas.<sup>101,104</sup>

Os pacientes enfrentam regimes terapêuticos complexos que devem ser equilibrados com atividades diárias como educação, trabalho e família. A adaptação a essas rotinas leva o paciente a priorizar e selecionar as terapias mais otimizadoras e sustentáveis. Em relação às crianças, devemos considerar que elas frequentam atividades escolares, e que isso é de grande importância no desenvolvimento de funções tanto emocionais quanto sociais. Uma condição de saúde ruim, superproteção dos pais ou apenas ter a doença pode ser razão para escolher formas individuais de aprendizagem.<sup>101,105,106</sup>

Dentre os fatores que podem impactar negativamente na QVRS de pacientes com FC encontram-se: educação individual<sup>106</sup>, perda da função pulmonar, exacerbações pulmonares<sup>104</sup> e baixo nível socioeconômico<sup>107</sup>. Considerando outras doenças respiratórias, crianças que possuem FC parecem ter pior QVRS quando comparadas a outras patologias.<sup>108</sup>

Deve-se priorizar opções terapêuticas que melhorem a QV, ofereçam benefícios e preservem a saúde. Estudos associam diretamente QVRS com aptidão física, estas descobertas enfatizam a importância da alta aptidão física como contribuinte para a QVRS em pacientes com FC.<sup>97,98</sup> Considerando que a AF pode proporcionar socialização, autoconhecimento, desenvolvimento físico, psicológico e melhora da função pulmonar, deve-se considerar como uma opção para melhora da QV.<sup>74,97,104</sup>

### **2.3.1 Questionários de Qualidade de Vida**

Para avaliar a QV como um conceito genérico, utiliza-se questionários de base populacional e mais apropriados para estudos epidemiológicos, planejamento e avaliação do sistema de saúde. Além do *World Health Organization Quality of Life* (WHOQOL), criado

pela OMS, outros instrumentos genéricos de avaliação da QV são utilizados nas pesquisas e na clínica: o *Medical Outcomes Study SF-36 Health Survey*<sup>109</sup> e o *Sickness Impact Profile*.<sup>110</sup>

Quanto aos questionários de avaliação da QVRS, o *European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC QLQ-C30)*, o *Medical Outcomes Study-HIV Health Survey (MOS-HIV)* e o *Cystic Fibrosis Questionnaire - Revised (CFQ-R)* ilustram bem esse tipo de instrumento.<sup>102,103,111,112</sup>

O Questionário de Fibrose Cística - Revisado (QFC-R) foi reconhecido como uma medida confiável de avaliação da QVRS de pacientes com FC. Este instrumento foi validado para a língua portuguesa e aparece como ferramenta preferida em estudos dos Estados Unidos da América, Canadá e Austrália.<sup>113,114</sup>

O QFC-R foi elaborado para avaliar QVRS conforme a idade, até 6 anos apenas os pais respondem, acima de 6 anos os pacientes respondem de acordo com sua faixa etária: de 6-11 anos, 12-13 anos e acima de 14 anos.<sup>115</sup> Os questionários baseiam-se em afirmações sobre situações de vida diária, tais como: “você conseguiu andar tão depressa quanto os outros” ou “você pensou que era muito magro”. A partir da afirmação os indivíduos respondem: é verdade, quase sempre é verdade, às vezes é verdade ou não é verdade. Também questiona-se a frequência de algum evento, como por exemplo, “você tossiu durante o dia”, sendo as opções de resposta: sempre, frequentemente, às vezes ou nunca. Conforme a resposta das afirmações pontua-se os domínios: físico, emoção, vitalidade, alimentação, dificuldade no tratamento, percepções de saúde, social, imagem corporal, função, peso, respiração e digestão. Utiliza-se um software específico para calcular a QVRS de cada questionário, quanto maior a pontuação, melhor a QVRS do paciente.<sup>113,115</sup>

### 3. JUSTIFICATIVA DO ESTUDO

O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) é considerado um centro de referência para pacientes com FC provenientes de diversos municípios e estados do Brasil. A Equipe Multiprofissional é composta por médicos pneumologistas, nutricionistas, fisioterapeutas, farmacêuticos, educadores físicos, assistentes sociais e psicólogos que realizam o acompanhamento regular destes pacientes em consultas ambulatoriais. A AF é estimulada por estes profissionais como parte integrante das rotinas de tratamento dos pacientes com FC, apresentando como principais benefícios retardo no declínio da função pulmonar, depuração do muco, melhora da capacidade de exercício e QV.

Atualmente, programas especializados e supervisionados de reabilitação pulmonar para pacientes com doenças pulmonares crônicas são escassos e ficam restritos a uma parcela pequena desta população, em geral, pacientes listados para transplante pulmonar.<sup>13,116</sup> Outros fatores também dificultam a implementação de programas de exercícios físicos para esta população, como a distância do paciente e a contaminação cruzada. Portanto, pacientes com FC juntos de seus familiares são encorajados desde a infância a desenvolverem autonomia nos cuidados de saúde, dentre eles a AF, organizando suas rotinas de acordo com suas necessidades e particularidades, a fim de diminuir as limitações físicas na adolescência e idade adulta, melhorando a QV e diminuindo a dependência de profissionais de saúde.

Avanços no tratamento da FC levaram a uma melhor sobrevida, hoje, os pacientes são estimulados a manterem regimes terapêuticos rigorosos, enquanto as equipes multidisciplinares se esforçam para identificar quais intervenções melhoram a adesão ao tratamento e a QV. Deste modo, é fundamental que se estude condutas que apresentem impacto positivo na QV destes indivíduos. A AF está associada a uma variedade de benefícios para a saúde. Evidências apontam o exercício como opção de tratamento para redução de limitações físicas, do declínio pulmonar e da progressão da doença.

Desta forma, estudos que avaliem o impacto da prática de AF auto-relatada sobre a QVRS de crianças e adolescentes com FC são fundamentais para o desenvolvimento de estratégias que melhorem a adesão e a autonomia ao tratamento.

## **4. OBJETIVOS**

### **4.1 OBJETIVO GERAL**

O objetivo principal deste estudo é avaliar o impacto da prática de AF auto-relatada na QVRS de pacientes pediátricos e adolescentes com FC acompanhados ambulatorialmente pela Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA.

### **4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

Comparar as seguintes variáveis de acordo com a prática de AF:

- QVRS;
- Sexo;
- Função Pulmonar
- Bacteriologia;
- Dias de internação no último ano;
- Hospitalizações no último ano;
- Escore clínico de Shwachman-Kulczycki.

## REFERÊNCIAS

1. Riordan J, Rommens J, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science*. 1989;245(4922):1066–73.
2. Akerman M, Clapham D. Ion channels - Basic Science and Clinical Disease. *N Engl J Med*. 1997;336(22):1575–86.
3. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J, Wilmott RW. Impact of Recent Pulmonary Exacerbations on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest*. 2002;121(1):64–72.
4. Ramsey K, Ratjen F, Latzin P. Elucidating progression of early cystic fibrosis lung disease. *Eur Respir J*. 2017;50:1–3.
5. Kieninger E, Yammine S, Korten I, Anagnostopoulou P, Singer F, Frey U, et al. Elevated lung clearance index in infants with cystic fibrosis shortly after birth. *Eur Respir J*. 2017;50(5):1700580.
6. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. 2015;1–33.
7. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter R, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis. *Chest*. 2004;126(4):1204–14.
8. Bradley J, McAlister O, Elborn S. Pulmonary function, inflammation, exercise capacity and quality of life in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2001;17(4):712–5.
9. Swisher AK. Not Just a Lung Disease: Peripheral Muscle Abnormalities in Cystic Fibrosis and the Role of Exercise to Address Them. *Cardiopulm Phys Ther J*. 2006;17(1):9–14.
10. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Cooper PJ, Mellis CM, Van Asperen PP. Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 2004;89:928–33.
11. Shoemaker MJ, Hurt H, Arndt L. The evidence regarding exercise training in the management of cystic fibrosis: a systematic review. *Cardiopulm Phys Ther J*. 2008;19:75–83.
12. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. *Chest*. 2004;125(1 SUPPL.).

13. Florian J, Rubin A, Mattiello R, Fontoura FF da, Camargo J de JP, Teixeira PJZ. Impacto da reabilitação pulmonar na qualidade de vida e na capacidade funcional de pacientes em lista de espera para transplante pulmonar. *J Bras Pneumol*. 2013;39(3):349–56.
14. Ries AL, Bauldoff GS, Carlin BW, Casaburi R, Emery CF, Mahler DA, et al. Pulmonary Rehabilitation: Joint ACCP/AACVPR Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2007;131(5):4S–42S.
15. Foglio K, Bianchi L, Ambrosino N. Is It Really Useful To Repeat Outpatient Pulmonary Rehabilitation Programs in Patients With Chronic Airway Obstruction? *Chest*. 2001;119(6):1696–704.
16. Zach MS. Lung disease in cystic fibrosis – an updated concept. *Pediatr Pulmonol*. 1990;8:188–202.
17. Egan ME. Genetics of Cystic Fibrosis. Clinical Implications. *Clin Chest Med*. 2016;37(1):9–16.
18. Ribeiro JD, Ribeiro MÂGDO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. *J Pediatr*. 2002;78(2):171–86.
19. Super M. Milestones in cystic fibrosis. *Br Med Bull*. 1992;48(4):717–37.
20. Andersen DH. Cystic Fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am J Dis Child*. 1938;56(2):344–99.
21. Jeffrey FW. Cystic fibrosis of the pancreas. *Can Med Assoc J*. 1941;224–9.
22. Dalcin P de TR, Abreu e Silva FA de. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol*. 2008;34.
23. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med*. 2016;37(1):1–8.
24. Athanazio RA, Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho L, Andrade Vergara A, Fernando Ribeiro A, Antônio Riedi C, da Fonseca Andrade Procianny E, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2017;43(3):219–45.
25. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. *Clin Chest Med*. 2007;28(2):279–88.
26. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of

- p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. *J Cyst Fibros.* 2008;7(1):15–22.
27. Marostica PJC, SantosJÁ, Souza OWAS. Estimativa da incidência de fibrose cística em Porto Alegre: análise a partir da frequência da mutação delta F508 em recém-nascidos normais. *Rev da AMRIGS.* 1995;39(3):205–7.
  28. Stephenson AL, Stanojevic S, Sykes J, Burgel P-R. The changing epidemiology and demography of cystic fibrosis. *Presse Med.* 2017;46(6):87–95.
  29. Stephenson AL, Tom M, Berthiaume Y, Singer LG, Aaron SD, Whitmore GA, et al. A contemporary survival analysis of individuals with cystic fibrosis: a cohort study. *Eur Respir J.* 2015;45:670–9.
  30. Villanueva G, Marceniuk G, Murphy MS, Walshaw M, Cosulich R. Diagnosis and management of cystic fibrosis: summary of NICE guidance. *BMJ.* 2017;26:1–7.
  31. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry- Annual Data Report 2015. 2016.
  32. Burgel P-R, Bellis G, Olesen H V, Viviani L, Zolin A, Blasi F, et al. Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *Eur Respir J.* 2015;46:133–41.
  33. Ong T, Ramsey BW. Pulmonary, sleep, and critical care update. Update in Cystic Fibrosis 2014. *Am J Respir Crit Care Med.* 2014;192(6):669–75.
  34. Santos GPC, Domingos MT, Wittig EO, Riedi C a, Rosário N a. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná : avaliação após 30 meses de sua implantação Neonatal cystic fibrosis screening program in the state of Paraná : evaluation 30 months after implementation. *J Pediatr.* 2005;81:240–4.
  35. Brasil P. Teste do Pezinho amplia exame em mais seis estados. *Portal Brasil.* 2012.
  36. Brasil. Portaria n°. 822, de 06 de junho de 2001. Ministério da Saúde. 2001.
  37. Bhattacharya K, Wotton T W V. The evolution of blood-spot newborn screening. *Transl Pediatr.* 2014;3(2):63–70.
  38. Farrell PM, Rosenstein BJ, Parad RB, Rock MJ, Campbell PW. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *J Pediatr.* 2008;S4–14.
  39. Brewington J, Clancy JP. Diagnostic Testing in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med.* 2016;37(1):31–46.
  40. O’Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet.* 2009;373:1891–904.
  41. Flume PA, Mogayzel PJ, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC, et al.

- Cystic fibrosis pulmonary guidelines: Pulmonary complications: Hemoptysis and pneumothorax. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2010;182:298–306.
42. Kraemer R, Baldwin DN, Ammann RA, Frey U, Gallati S. Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in children with cystic fibrosis. *Respir Res*. 2006;7(1):1–15.
  43. Thompson M V, Mayer-Hamblett N, Kloster MM, Bilton D, Flume PA. Risk of hemoptysis in cystic fibrosis clinical trials: A retrospective cohort study. *J Cyst Fibros*. 2015;14(5):632–638.
  44. National Institute for Health and Care Excellence. Cistic Fibrosis - Diagnosis and management. NICE Guideline NG78 Methods, evidence and recommendations. 2017;p.1–769.
  45. Demeyer S, De Boeck K, Witters P, Cosaert K. Beyond pancreatic insufficiency and liver disease in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*. 2016;175(7):881–94.
  46. Nash EF, Ohri CM, Stephenson AL, Durie PR. Abdominal pain in adults with cystic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2014;126(2):129–36.
  47. Assis DN, Freedman SD. Gastrointestinal Disorders in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med*. 2016;37(1):109–18.
  48. DiMango E, Walker P, Keating C, Berdella M, Robinson N, Langfelder-Schwind E, et al. Effect of esomeprazole versus placebo on pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2014;14(1):14–21.
  49. Pauwels A, Blondeau K, Dupont LJ, Sifrim D. Mechanisms of Increased Gastroesophageal Reflux in Patients With Cystic Fibrosis. *Am J Gastroenterol*. 2012;107:1346–53.
  50. Woodley FW, Machado RS, Hayes D, Di Lorenzo C, Kaul A, Skaggs B, et al. Children with Cystic Fibrosis Have Prolonged Chemical Clearance of Acid Reflux Compared to Symptomatic Children Without Cystic Fibrosis. *Dig Dis Sci*. 2014;59(3):623–30.
  51. Houwen RH, van der Doef HP, Sermet I, Munck A, Hauser B, Walkowiak J, et al. Defining DIOS and Constipation in Cystic Fibrosis With a Multicentre Study on the Incidence, Characteristics, and Treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010;50(1):38–42.
  52. Li L, Somerset S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: Challenges for nutrition therapy. *Dig Liver Dis*. 2014;46:865–74.

53. Siwamogsatham O, Alvarez JA, Tangpricha V. Diagnosis and treatment of endocrine comorbidities in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2014;21(5):422–9.
54. Moran A, Becker D, Casella SJ, Gottlieb PA, Sue Kirkman M, Marshall BC, et al. Epidemiology, Pathophysiology, and Prognostic Implications of Cystic Fibrosis–Related Diabetes. *Diabetes Care.* 2010;33(12):2677–83.
55. Ode KL, Frohnert B, Laguna T, Phillips J, Holme B, Regelman W, et al. Oral glucose tolerance testing in children with cystic fibrosis. *Pediatr Diabetes.* 2010;11:487–92.
56. Bismuth E, Laborde K, Taupin P, Velho G, Ribault V, Jennane F, et al. Glucose Tolerance and Insulin Secretion, Morbidity, and Death in Patients with Cystic Fibrosis. *J Pediatr.* 2008;152:540–545.
57. Sheikh S, Gemma S, Patel A. Factors associated with low bone mineral density in patients with cystic fibrosis. *J Bone Miner Metab.* 2015;33(2):180–5.
58. Legroux-Gérot I, Leroy S, Prudhomme C, Perez T, Flipo RM, Wallaert B, et al. Bone loss in adults with cystic fibrosis: Prevalence, associated factors, and usefulness of biological markers. *Jt Bone Spine.* 2012;79(1):73–7.
59. Scaparrotta A, Pillo S Di, Attanasi M, Consilvio N Pietro, Cingolani A, Rapino D, et al. Growth failure in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2012;25(5–6):393–405.
60. Zhang Z, Lindstrom MJ, Farrell PM, Lai HJ. Pubertal Height Growth and Adult Height in Cystic Fibrosis After Newborn Screening. *Pediatrics.* 2016;137(5):1–11.
61. Patel L, Frpch M, Dixon M, Srd B, David TJ, Frpch P. Growth and growth charts in cystic fibrosis. *J R Soc Med Sect Paediatr CHILD Heal.* 2003;96:35–41.
62. Umławska W, Sands D, Zielińska A. Age of menarche in girls with cystic fibrosis. *Folia Histochem Cytobiol.* 2010;48(2):185–90.
63. Ray S, Ray A. Non-surgical interventions for treating heavy menstrual bleeding (menorrhagia) in women with bleeding disorders. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;(11):1–34.
64. Jiang L, Jin J, Wang S, Zhang F, Dai Y, Shi L, et al. CFTR gene mutations and polymorphism are associated with non-obstructive azoospermia: From case-control study. *Gene.* 2017;626:282–9.
65. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic

- Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros.* 2014;13:S3–22.
66. Pizarro M, Espinoza-palma, Ester T. Tratamiento de fibrosis quística: Pasado y presente. *Neumol Pediatr.* 2016;11(1):38–43.
  67. Feiten T dos S, Flores JS, Farias BL, Rovedder PME, Camargo EG, Dalcin P de TR, et al. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2016;42(1):29–34.
  68. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros.* 2014 May;13:23–42.
  69. Edmondson C, Davies JC. Current and future treatment options for cystic fibrosis lung disease: latest evidence and clinical implications. *Ther Adv Chronic Dis.* 2016;7(3):170–83.
  70. Konstan MW, Ratjen F. Effect of dornase alfa on inflammation and lung function: Potential role in the early treatment of cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012;11:78–83.
  71. Rosenfeld M, Ratjen F, Brumback L, Daniel S, Rowbotham R, McNamara S, et al. Inhaled hypertonic saline in infants and children younger than 6 years with cystic fibrosis: The ISIS randomized controlled trial. *J Am Med Assoc.* 2012;307(21):2269–77.
  72. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(6).
  73. Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis (Review). *Cochrane database Syst Rev.* 2013;(7):1–49.
  74. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;(11):1–177.
  75. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49(7):641–9.
  76. Cox NS, Alison JA, Holland AE. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013;(12):1–49.
  77. Boyle MP, De Boeck K. A new era in the treatment of cystic fibrosis: correction of the underlying CFTR defect. *Lancet Respir Med.* 2013 Apr;1(2):158–63.
  78. Boyle MP, Bell SC, Konstan MW, McColley SA, Rowe SM, Rietschel E, et al. A CFTR corrector (lumacaftor) and a CFTR potentiator (ivacaftor) for treatment of

- patients with cystic fibrosis who have a phe508del CFTR mutation: a phase 2 randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2014;2(7):527–38.
79. de Carvalho T, Lucas da Nóbrega AC, Lazzoli JK, Magni JRT, Rezende L, Drummond FA, et al. Posição oficial da Sociedade Brasileira de Medicina do Esporte: atividade física e saúde. *Rev Bras Med Esport*. 1996;2(4):79–81.
  80. World Health Organization. Physical activity and young people. WHO. 2018.
  81. Swisher AK, Hebestreit H, Mejia-Downs A, Lowman JD, Gruber W, Nippins M, et al. Exercise and Habitual Physical Activity for People With Cystic Fibrosis: Expert Consensus, Evidence-Based Guide for Advising Patients. *Cardiopulm Phys Ther J*. 2015;26(4):85.
  82. Andersen LB, Mota J, Di Pietro L. Update on the global pandemic of physical inactivity. *Lancet*. 2016;388(10051):1255–6.
  83. Ding D, Lawson KD, Kolbe-Alexander TL, Finkelstein EA, Katzmarzyk PT, van Mechelen W, et al. The economic burden of physical inactivity: a global analysis of major non-communicable diseases. *Lancet*. 2016;388(10051):1311–24.
  84. Brasil. Ministério do Esporte. 2015.
  85. Walker RG, Obeid J, Nguyen T, Ploeger H, Proudfoot NA, Bos C, et al. Sedentary Time and Screen-Based Sedentary Behaviors of Children with a Chronic Disease. *Pediatr Exerc Sci*. 2015;27:219–25.
  86. Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, Heale L, Moola F, Ratjen F, et al. Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2009;10:105–9.
  87. Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2016;19:42–5.
  88. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros*. 2013;12:714–20.
  89. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PTP, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med*. 2017;17(14):1–8.
  90. Beaudoin N, Bouvet GF, Coriati A, Rabasa-Lhoret R, Berthiaume Y. Combined Exercise Training Improves Glycemic Control in Adult with Cystic Fibrosis. *Med Sci Sport Exerc*. 2017;49(2):231–7.

91. Colberg SR, Remmert Laan, BA M, Eyal Dassau P, and David Kerr. Physical Activity and Type 1 Diabetes: Time for a Rewire? *J Diabetes Sci Technol*. 2015;9(3):609–18.
92. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;140:475–81.
93. Frangolias DD, Paré PD, Kendler DL, Davidson AGF, Wong L, Raboud J, et al. Role of exercise and nutrition status on bone mineral density in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2003;2(4):163–70.
94. Dodd JD, Barry SC, Barry RBM, Cawood TJ, McKenna MJ, Gallagher CG. Bone Mineral Density in Cystic Fibrosis: Benefit of Exercise Capacity. *J Clin Densitom*. 2008;11(4):537–42.
95. Hind K, Truscott JG, Conway SP. Exercise during childhood and adolescence: A prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density? *J Cyst Fibros*. 2008;7(4):270–6.
96. Hind K, Burrows M. Weight-bearing exercise and bone mineral accrual in children and adolescents: A review of controlled trials. *Bone*. 2007;40(1):14–27.
97. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2014;14(26):1–9.
98. Vandekerckhove K, Keyzer M, Cornette J, Coomans I, Pyl F, De Baets F, et al. Exercise performance and quality of life in children with cystic fibrosis and mildly impaired lung function: relation with antibiotic treatments and hospitalization. *Eur J Pediatr*. 2017;176(12):1689–96.
99. Ruf K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2010;9(5):339–45.
100. The WHOQOL Group. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995;41(10):1403–9.
101. Royce FH, Carl JC. Health-related quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr*. 2011;23:535–40.
102. Van Horck M, Winkens B, Wesseling G, De Winter-De Groot K, De Vreede I, Jöbsis Q, et al. Factors associated with changes in health-related quality of life in children

- with cystic fibrosis during 1-year follow-up. *Eur J Pediatr.* 2017;176:1047–54.
103. Soares AHR, Martins AJ, Lopes MDCB, Britto JAA, Oliveira CQ, Moreira MCN. Qualidade de vida de crianças e adolescentes : uma revisão bibliográfica. *Cien Saude Colet.* 2011;16(7):3197–206.
  104. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12(3).
  105. Nobili RM, Duff AJA, Ullrich G, Smrekar U, Havermans T, Bryon M, et al. Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: Interdisciplinary approaches. *J Cyst Fibros.* 2011;10:S45–52.
  106. Borawska-Kowalczyk U, Bodnar R, Meszaros A, Sands D. Comparison of health-related quality of life among children with cystic fibrosis and their parents in two Eastern European countries. *J Cyst Fibros.* 2015;14:798–804.
  107. Quittner AL, Schechter MS, Rasouliyan L, Haselkorn T, Pasta DJ, Wagener JS. Impact of Socioeconomic Status, Race, and Ethnicity on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis in the United States. *Chest.* 2010;137(3):642–50.
  108. Bodnár R, D A–, Kádár L, Szabó L, Hernádi M, Mikóczi M, et al. Health Related Quality of Life of Children with Chronic Respiratory Conditions. *Adv Clin Exp Med.* 2015;24(3):487–495.
  109. Stewart M. The Medical Outcomes Study 36-item short-form health survey (SF-36). *Aust J Physiother.* 2007;53(3):208.
  110. Gilson BS, Gilson JS, Bergner M, Bobbitt RA, Kressel S, Pollard WE, et al. The Sickness Impact Profile Development of an Outcome Measure of Health Care. *Am J Public Health.* 1975;65(12):1304–10.
  111. Abbott J, Morton AM, Hurley MA, Conway SP. Longitudinal impact of demographic and clinical variables on health-related quality of life in cystic fibrosis. *BMJ Open.* 2015;5:1–10.
  112. Dill EJ, Dawson R, Sellers DE, Robinson WM, Sawicki GS. Longitudinal Trends in Health-Related Quality of Life in Adults With Cystic Fibrosis. *Chest.* 2013;144(3):981–9.
  113. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and Validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States. *Chest.* 2005;128(4):2347–54.
  114. Goss CH, Quittner AL. Patient-reported Outcomes in Cystic Fibrosis. *Proc Am Thorac*

- Soc. 2007;4:378–86.
115. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Validação lingüística dos questionários de qualidade de vida em fibrose cística. *J Pediatr.* 2006;82(2):151–6.
  116. Pereira C. Projeto Diretrizes- Testes de Função Pulmonar. *Soc Bras Pneumol e Tisiol.* 2001;1–12.

## CONCLUSÕES

### Gerais

Como conclusão, este estudo demonstrou que a prática regular de AF tem impacto positivo na QVRS de crianças e adolescentes com FC, com a prática de AF avaliada através do auto-relato e a QVRS avaliada pelo QFC-R.

### Específicas

Pacientes que praticam regularmente AF ( $\geq 3x/semana$ ) apresentaram melhor escore clínico e menor tempo de hospitalização no último ano.

A prática irregular de AF ( $\leq 2x/semana$ ) apresentou predominância no sexo feminino.

Não houve diferença significativa entre os grupos para função pulmonar e bacteriologia.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O principal achado deste estudo transversal foi de que crianças e adolescentes com FC que praticam AF regularmente apresentam melhor QVRS, escore clínico e menor tempo de hospitalização. Estes achados reforçam a importância da prática da AF como parte integrante do tratamento, auxiliando na melhora clínica e impactando positivamente na QVRS.

Neste estudo, não se utilizou um instrumento específico para avaliação da prática de AF, incluímos perguntas simples e objetivas de maneira que as crianças não tivessem dificuldades em responder. Realizar pesquisa com crianças é sempre um desafio, apesar desta avaliação ser subjetiva o retorno das avaliações foi bem sucedido, observou-se a fácil compreensão dos questionamentos e a tentativa fiel de manter o auto-relato o mais próximo da verdade.

Dentre os questionários encontrados para avaliar QV, o QFC-R foi o mais completo e citado entre os estudos para avaliação de pacientes com FC. Este instrumento contempla o paciente como um todo e foi elaborado especificamente para abordar as possíveis questões que interferem na QVRS deste público.

A prática de AF auto-relatada parece ser um bom parâmetro de avaliação na impossibilidade de medidas mais exatas. A aplicabilidade em crianças foi bastante satisfatória. Apesar de a maioria dos participantes realizarem AF regularmente, devemos atentar-nos para o grupo que não atingiu o esperado. Medidas de incentivo a prática de AF e promoção da saúde devem ser implantadas e aplicadas regularmente nas consultas ambulatoriais por toda equipe multiprofissional, visto que a prática irregular de AF associa-se a piora clínica, maior tempo de internação e pior QVRS principalmente em meninas.

A QVRS é um tema extremamente relevante, considerando que o tratamento do paciente com FC é intenso, demanda tempo e dedicação desde a infância, deve-se procurar medidas que facilitem sua execução. A AF traz benefícios para a saúde de pacientes com FC de maneira lúdica e divertida, impactando positivamente na QVRS e facilitando a adesão ao tratamento.

Estudos que elaborem instrumentos de avaliação da AF auto-relatada para aplicação na população infanto-juvenil devem ser realizados para facilitar o acompanhamento da prática de AF dos pacientes com FC, promover melhorias no tratamento e aumentar a QVRS.