



UNIVERSIDADE FERNANDO PESSOA
FCS/ESS

LICENCIATURA EM FISIOTERAPIA
PROJECTO E ESTÁGIO PROFISSIONALIZANTE II

INTERVENÇÃO DA FISIOTERAPIA NA FIBROSE QUÍSTICA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

Ricardo Manuel Tavares Cardoso
Estudante de Fisioterapia
Escola Superior de Saúde - UFP
17983@ufp.edu.pt

Rui Antunes Viana
Mestre Assistente
Escola Superior de Saúde - UFP
ruiav@ufp.edu.pt

Porto, Janeiro de 2011

Resumo

Objectivo: Determinar a efectividade da Fisioterapia no tratamento de pacientes com Fibrose Quística (FQ). **Metodologia:** Pesquisa computadorizada nas bases de dados Pubmed/Medline, B-on e PEDro para identificar estudos randomizados controlados que avaliam várias intervenções de Fisioterapia na FQ. **Resultados:** Nesta revisão foram incluídos 22 estudos envolvendo 1049 pacientes, com classificação metodológica de média aritmética 4.7 na escala de PEDro. Dos estudos incluídos nesta revisão, 15 avaliaram a Fisioterapia com a aplicação de técnicas manuais, 9 têm em conta a aplicação de Ventilação Não Invasiva (VNI), 8 referem a utilização de ortóteses ventilatórias e 4 avaliam a Fisioterapia através de actividade física. **Conclusões:** A evidência consultada nesta revisão sistemática sugere que a Fisioterapia desempenha um papel fundamental no tratamento da FQ, nomeadamente através a utilização de técnicas manuais, VNI, ortóteses ventilatórias e com o auxílio da actividade física. Da pesquisa efectuada, sugere-se a relevância de novas investigações sobre o tratamento de Fisioterapia com efeitos a longo prazo. **Palavras-chave:** Fibrose Quística, Fisioterapia, Estudos randomizados controlados.

Abstract

Objective: To determine the effectiveness of Physiotherapy treatment in patients with Cystic Fibrosis (FC). **Methodology:** Research on computerized databases on Pubmed/Medline, B-on and PEDro to identify randomized controlled trials that evaluates various Physiotherapy interventions in CF. **Results:** This review included 22 studies involving 1049 patients, with arithmetic mean methodology classification of 4.7 on the PEDro scale. From the studies included in this review, 15 evaluated the Physiotherapy with manual techniques application, 9 take into account the non-invasive positive-pressure ventilation (NPPV), 8 refer the use of ventilatory devices and 4 evaluate the Physiotherapy through physical activity. **Conclusions:** The evidence found in this systematic review suggest that Physiotherapy plays an fundamental role in the treatment of CF, namely through the use of manual techniques (NPPV), ventilatory devices and with the aid of physical activity. From the research carried, we suggest the relevance of new research about Physiotherapy treatments with long-term effects. **Key-words:** Cystic Fibrosis, Physiotherapy, Randomized controlled trials.

1. Introdução

A Fibrose Quística (FQ) é uma patologia autossómica recessiva (*World Health Organization* [WHO], 2004) e multissistémica, que pelo aumento da produção de secreções, afecta principalmente os pulmões e o pâncreas (*Cystic Fibrosis Foundation* [CFF]).

Apesar de se ter descoberto o gene da FQ em 1989 (Kerem et al., 1989), actualmente ainda não existe tratamento curativo. Todavia, cuidados médicos especializados, tratamentos farmacológicos, assim como outras terapias, nomeadamente a Fisioterapia, permitem melhorar a qualidade de vida dos pacientes com FQ (CFF). Esta patologia é causada por mutações num gene localizado no braço longo do cromossoma 7 (Riordan et al, 1989). Este gene é responsável por codificar uma proteína com 1480 aminoácidos, conhecida como *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) (Ackerman, 1997; Barasch, 1993, cit. por Dalcin e Silva, 2008).

A Fisiopatologia da doença pulmonar é desencadeada por uma disfunção da proteína CFTR, levando à desregulação do conteúdo de sal e água no muco das vias aéreas. Uma anomalia neste muco compromete a limpeza mucociliar e as defesas das vias aéreas contra a infecção (Schechter, 2010).

Segundo a CFF, a expressão clínica desta patologia é variada e a severidade dos sintomas é distinta de paciente para paciente. A semiologia típica nesta patologia caracteriza-se por: tosse persistente; infecções pulmonares frequentes, como pneumonia ou bronquite; sibilâncias; dispneia; pele com sabor a sal; reduzido ganho ponderal, apesar de uma alimentação normal; fezes volumosas; dificuldade na motilidade peristáltica; baixa estatura; pólipos nasais. A severidade da semiologia na FQ é, em parte, baseada nos tipos de mutação do CFTR que o paciente apresenta. Há mais de 1.400 mutações diferentes no gene CFTR e na maioria dos pacientes a patologia é diagnosticada ao nascimento, através de triagem neonatal, ou até aos 2 anos. Para confirmar o diagnóstico, o paciente deve realizar o teste do suor ou um teste genético (CFF).

A FQ é a doença hereditária mais comum nos Caucasianos (Yankaskas et al., 2004), existindo 30000 pacientes com esta patologia nos Estados Unidos da América e 70000 no Mundo (CFF). A incidência da FQ (Anexo 1) está bem documentada na Europa, sendo que, em média, 1 em 2000-3000 recém-nascidos tem esta patologia (WHO, 2004).

A mutação mais comum que causa a FQ é a F508del da CFTR. A frequência da F508del varia de um máximo de 100% nas Ilhas Faroé da Dinamarca, para um mínimo de 20% na Turquia. Na Europa Central, Nórdica, Ocidental e do Nordeste, o F508del tem uma frequência de 70% (WHO, 2004). Em Portugal, a mutação F508del é a mais comum com uma frequência de

44,5% (Estivill, 1997, cit. por Lemos, Gamboa, e Pinheiro, 2010). A mutação A561E é a segunda mais frequente em Portugal, sendo responsável por 3% dos genes de FQ (Mendes et al., 2003).

A prevalência estimada de FQ em Portugal é 1 para 6000 nados-vivos. Já a prevalência ao nascimento encontrada na Região Centro (1 para 14000 neonatos) encontra-se aquém da estimada para o País (Lemos, Gamboa, e Pinheiro, 2010). Segundo a Associação Nacional de Fibrose Quística (ANFQ), estima-se que existam cerca de 250 pacientes diagnosticados em Portugal com FQ, dos quais 41,5 % têm idades até 10 anos, 35 % entre 10 e 20 anos e 23,5 % com idades superiores a 20 anos, sendo a idade média de 15 anos e 8 meses.

Ao longo dos anos, com os avanços no conhecimento sobre a fisiopatologia e tratamento na FQ, tem aumentado a sobrevivência destes pacientes (Yankaskas et al., 2004). A esperança média de vida actual da FQ situa-se nos 38,8 anos, sendo que já existem bastantes adultos com idade compreendida entre os 45 e 55 anos (*Cystic Fibrosis Trust*, 2010) (Anexo 2).

O aumento da longevidade nos pacientes com FQ resultou numa maior proporção de complicações relacionadas com a idade e progressão da patologia, modificando as necessidades de assistência de saúde (Yankaskas et al., 2004). Com o aumento desta esperança de vida, as co-morbilidades que afectam outros órgãos, para além dos pulmões e tracto gastrointestinal, tornaram-se mais significativas. Neste contexto, os défices de força muscular e massa óssea são importantes (Aris et al., 2005; Laursen et al., 1999; Sood et al., 2001).

Para ultrapassar o problema de retenção de secreções traqueo-brônquicas, foi desenvolvida uma panóplia de técnicas de Fisioterapia para desobstrução das vias aéreas (ACT's) (*Cystic Fibrosis Trust*, 2002), que tem como objectivo fulcral: redução da exacerbação da patologia, aumentando os mecanismos de limpeza mucociliar normal, e a facilitação da remoção da expectoração (Bradley, Moran, e Elborn, 2006). Para a inclusão destas técnicas nos tratamentos dos pacientes com FQ, é necessária uma justificação pertinente sobre a sua efectividade (Schans, Prasad, e Main, 2000).

No passado, o intuito primordial da Fisioterapia em pacientes com FQ era remover as secreções em excesso e assim reduzir a sintomatologia. Actualmente, a Fisioterapia na FQ é uma combinação de aerossolterapia, ACT's, actividade física e educação contínua sobre a patologia e o respectivo tratamento. Nesse sentido, o fisioterapeuta deve estar envolvido na avaliação dos pacientes e no seu desenvolvimento profissional. O papel do fisioterapeuta é, em cooperação com o paciente e família, elaborar um esquema de Fisioterapia individualizado, racional, eficaz e eficiente, que deve ter em conta todos os factores relevantes

físicos e psicossociais. Actualmente, a Fisioterapia é essencialmente preventiva e deve ser incorporada na rotina diária de cada paciente (*International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis* [IPGCF], 2009).

A presente revisão sistemática tem como objectivo determinar a efectividade da Fisioterapia no tratamento de pacientes com FQ, de forma a promover a qualidade de vida, diminuir as secreções, melhorar a função pulmonar, entre outros; apresentando uma panóplia de intervenções associadas à utilização de técnicas manuais de Fisioterapia, ventilação não invasiva (VNI), ortóteses ventilatórias e actividade física. Com esta análise pretende-se contribuir para a sistematização do conhecimento desta temática de modo a promover uma prática clínica de acordo com a evidência científica.

2. Metodologia

Foi efectuada uma pesquisa computadorizada nas bases de dados: Pubmed/Medline, B-on e PEDro para identificar estudos randomizados controlados que avaliaram o efeito de intervenções de Fisioterapia em pacientes com FQ, publicados entre os anos 2000 e 2010. A pesquisa foi realizada com as palavras-chave *Cystic Fibrosis, Physiotherapy e Randomized controlled trials*, usando operadores de lógica (AND, OR).

Esta amostra obedeceu a alguns critérios de inclusão e exclusão tais como:

Critérios de inclusão: Todos os artigos que incluíssem intervenções de Fisioterapia; estudos controlados randomizados; publicados na língua inglesa; definição de que os participantes eram pacientes com FQ diagnosticada; descrição do tipo de intervenção efectuada, tendo de incluir a comparação de diferentes técnicas de tratamento de Fisioterapia, ou com um grupo não sujeito a intervenção terapêutica. Critérios de exclusão: Intervenções que não sejam consideradas tratamentos de Fisioterapia; intervenções que associem/comparem a Fisioterapia com terapia farmacológica; participantes entubados e que estejam impedidos de participar activamente no estudo; participantes que tenham outra patologia associada; artigos em inglês apenas com o resumo; revisões sistemáticas; estudos de caso.

Para determinar estes dois critérios, foi realizada uma leitura dos resumos e, em caso de dúvidas, do texto completo de todos os estudos encontrados na pesquisa efectuada.

Após a selecção dos artigos que preenchiam os critérios de inclusão, foi avaliada a sua qualidade metodológica com recurso à *Physiotherapy Evidence Database scoring scale* (PEDro) (Maher et al., 2003) (Anexo 3).

Para esta revisão sistemática foi recolhida, dos estudos seleccionados, informação sobre a população (patologia, número), a intervenção, os resultados e o acompanhamento dos

pacientes (*follow-up*). As variáveis analisadas nos diferentes estudos foram: Quantidade e qualidade da expectoração, SpO₂, Testes de função pulmonar, Índice de Massa Corporal, Testes de resistência, Qualidade de vida, entre outros, que se podem consultar na Tabela 1.

3. Resultados

Após a pesquisa efectuada nas bases de dados electrónicas, foram identificados 22 estudos controlados randomizados que cumpriam os critérios de inclusão e foram incluídos nesta revisão. Nos estudos incluídos participaram um total de 1049 indivíduos (a amostra mínima utilizada foi de 6 e a máxima de 344 pacientes), sendo a média de participantes por estudo de 47,7 indivíduos (Tabela 1). Dos indivíduos desta amostra, 570 são do género masculino e 479 do género feminino, tendo uma média de idade de 20,3 anos (idades variam de 5 a 63 anos). Dos 22 estudos mencionados nesta revisão, tendo em conta a intervenção de Fisioterapia na FQ, 15 avaliaram a Fisioterapia com a aplicação de técnicas manuais, 9 têm em conta a aplicação de VNI, 8 referem a utilização de ortóteses respiratórias e 4 avaliam a Fisioterapia através de actividade física.

Tabela 1. Sumário dos Estudos Incluídos na Revisão.

Autores	Ano	N	Duração	Parâmetros avaliados
Williams et al.	2001	15	2 dias/20 min por dia	Testes de função pulmonar; Calorimetria indirecta (prova de esforço); SpO ₂ ; Frequência da tosse; FC.
Blau et al.	2002	13	4 sem/1 a 3h por dia	Peso; Testes de função pulmonar; Quantidade de Expectorção; Resistência ao exercício; FC; SpO ₂ ; <i>Shwachman-Kulczycki Score</i> ; Dispneia; Limiar anaeróbio.
Varekojis et al.	2003	24	2 dias/ 30min, 3 vezes por dia	Quantidade da expectoração seca e húmida; Escala de preferência para as técnicas de Fisioterapia.
Holland et al.	2003	26	2 dias/30min por dia	Quantidade de expectoração; Testes de função pulmonar; IMC; Força muscular inspiratória e expiratória; SpO ₂ ; Dispneia; Escala de Borg.
Chatham et al.	2004	20	4 dias (dias alternados)/30min por dia	Quantidade e qualidade da expectoração; Concentração proteica; Testes de função pulmonar; Pregas cutâneas; IMC.
Phillips et al.	2004	10	2 dias/ 20 min, 2 vezes por dia	Quantidade da expectoração; Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; FC; TA; Questionário sobre conforto, facilidade da técnica, remoção das secreções, dispneia e recomendação a um amigo.
Darbee et al.	2004	6	3 dias/ 20 min por dia	<i>Single-breath</i> (teste de gases); Fluxo de ar expiratório; Testes de função pulmonar; Quantidade de expectoração; SpO ₂ .
Darbee, Kanga, e Ohtake	2005	15	4 dias/30min por dia	<i>Single-breath</i> (teste de gases); Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; IMC.
Newbold et al.	2005	42	13 meses/ 20min, 2 vezes por dia	Testes de função pulmonar; QWB; CRQ; IMC.

McCarren e Alison	2006	18	1 sessão	Fluxo inspiratório e expiratório (Pneumotacógrafo); Testes de função pulmonar; Escala Borg; Frequência de tosse espontânea; IMC.
Placidi et al.	2006	17	16 dias/ 70min, 2 vezes por dia	Quantidade da expectoração seca e húmida; Frequência de tosse espontânea e dirigida por sessão; Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; Radiografia torácica; Questionário de efectividade e fatigabilidade de cada técnica.
Lagerkvist et al.	2006	15	16 sem/ 12 a 16min por dia	Testes de função pulmonar; Teste de gases.
Kempainen et al.	2007	15	4 meses	Quantidade de expectoração e suas propriedades reológicas; Testes de função pulmonar; IMC; Conforto de cada técnica.
Papadopoulou e Tsanakas	2007	35	3 meses/ 55 a 60 min por dia	Quantidade e qualidade de expectoração; <i>Hwang score</i> ; <i>Schwachman score</i> .
Goldbart et al.	2007	94	3 sem (1h por dia de Fisioterapia respiratória)	Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; Peso; Sintomas diários.
Mcllwaine et al.	2010	36	2 anos/ 30min por dia	Estado clínico; Testes de função pulmonar; <i>Shwachman score</i> ; <i>Huang score</i> .
Osman et al.	2010	29	4 dias/30 min, 2 vezes por dia	Quantidade da expectoração húmida; SpO ₂ ; EVA; IMC; Testes de função pulmonar.
Moeller et al.	2010	18	3 sem/ 2 vezes por dia	Concentração proteica; Testes de função pulmonar; EBC; Quantidade de expectoração; IMC; <i>Schwachman score</i> .
Pryor et al.	2010	75	1 ano	Testes de função pulmonar; IMC; Teste Shuttle modificado; CRQ; <i>Short form-36</i> ; Frequência de antibioterapia intravenosa.
Kempainen et al.	2010	16	4 meses/ 30 min cada sessão	Testes de função pulmonar; Quantidade de expectoração e sua microbiologia; Conforto e eficácia do tratamento; IMC.
Sontag et al.	2010	166	3 anos/ 20 a 40 min, 2 vezes por dia	Testes de função pulmonar; Tempo de necessidade de antibióticos intravenosos; aderência e satisfação ao tratamento; qualidade de vida (CFQ).
Gruber et al.	2010	344	6 sem/ 45 min, 4 a 5 vezes por sem (actividade física) + 45 a 60 min, 5 vezes por sem (Fisioterapia)	Testes de função pulmonar; VO ₂ máximo; <i>Peak workload</i> ; FC Máxima; IMC; SpO ₂ ; Teste de resistência (cicloergonómetro); Questionário sobre actividade física habitual.

EVA - Escala Visual Analógica; TA - Tensão Arterial; SpO₂ - Saturação periférica de Oxigénio; FC - Frequência Cardíaca; VO₂ máximo -Volume máximo de oxigénio; IMC - Índice de Massa Corporal; QWB - *The Quality of Well-Being Scale*; CRQ - *The Chronic Respiratory Disease Questionnaire*; EBC- *Exhaled breath condensate*; CFQ- *Cystic Fibrosis Questionnaire*.

3.1. Qualidade metodológica

Os 22 estudos apresentam uma qualidade metodológica com média aritmética de 4.7 em 10 da escala de PEDro (Tabela 2). Na generalidade, os estudos apresentam razoável qualidade metodológica, disponibilizando informação estatística que permite uma boa interpretação dos dados e apresentando validade interna razoável. Contudo, é precisamente na validade interna

que os estudos apresentam mais limitações: na generalidade dos estudos, a distribuição dos pacientes pelos diferentes grupos de tratamento não é efectuada sem que previamente se saiba em que grupo o paciente deve ser incluído; na maioria dos estudos, é permitido aos pacientes e aos prestadores de cuidados distinguir as várias formas de Fisioterapia aplicadas aos diferentes grupos, especialmente nos estudos que incluem medidas de resultados auto-reportadas, nos quais só se considera o examinador “cego” quando o paciente também é “cego”; não é feita uma análise *intention to treat*, ou seja, não é explicitamente reportado que, caso os pacientes não recebam tratamento ou condições de controlo tal como assumido e as medidas de resultados estiverem disponíveis, a análise é feita tal como se os pacientes tivessem recebido tratamento (ou condições de controlo).

Tabela 2. Qualidade metodológica dos estudos incluídos na revisão segundo a classificação atribuída pela escala de PEDro.

Estudo	Critérios Presentes	Total
Williams et al., 2001	2,4,10,11	4/10
Blau et al., 2002	4,8,10,11	4/10
Varekojis et al., 2003	2,8,10,11	4/10
Holland et al., 2003	2,7,8,10,11	5/10
Chatham et al., 2004	2,4,7,10,11	5/10
Phillips et al., 2004	2,3,7,8,10,11	6/10
Darbee et al., 2004	2,4,11	3/10
Darbee, Kanga, e Ohtake, 2005	4,10,11	3/10
Newbold et al., 2005	2,3,4,7,8,10,11	7/10
McCarren e Alison, 2006	2,10,11	3/10
Placidi et al., 2006	2,7,8,10,11	5/10
Lagerkvist et al., 2006	2,7,8,10,11	5/10
Kempainen et al., 2007	2,5,10,11	4/10
Papadopoulou, e Tsanakas, 2007	2,10	2/10
Goldbart et al., 2007	8,10,11	3/10
Mcllwaine et al., 2010	2,3,4,7,8,10,11	7/10
Osman et al., 2010	2,4,7,8,10,11	6/10
Moeller et al., 2010	4,8,10,11	4/10
Pryor et al., 2010	2,3,4,7,9,10,11	7/10
Kempainen et al., 2010	2,4,8,10,11	5/10
Sontag et al., 2010	2,3,4,8,9,10,11	7/10
Gruber et al., 2010	4,8,10,11	4/10

Nota: O critério 1 não entra no cálculo; o valor final refere-se ao número de critérios presente entre os 10 critérios da escala que entram no cálculo.

3.2. Técnicas Manuais

Dos 22, foram incluídos nesta revisão 15 estudos referentes às técnicas manuais da Fisioterapia, que se subdividem em Fisioterapia Respiratória Convencional (FRC), Drenagem Autogénica (DA) e Ciclo Activo de Técnicas Respiratórias (ACBT).

A FRC ajuda a remover as secreções das vias aéreas de forma a melhorar a fluxo de ar nos pulmões. A FRC inclui três técnicas: Percussão (P), Vibração (V) e Drenagem Postural (DP) (Lester e Flume, 2009). O ACBT é um regime flexível que compreende Controlo

Respiratório, Exercícios de Expansão Torácica e Técnica de Expiração Forçada, frequentemente combinados com posicionamentos assistidos pela gravidade (Prasad, Tannenbaum, e Mikelsons, 2000).

Chatham et al. (2004), realizaram um estudo que tinha o objectivo de comparar as manobras inspiratórias resistidas com a Fisioterapia respiratória, em pacientes com FQ. Os pacientes receberam, aleatoriamente e em dias alternados, Fisioterapia respiratória por 30 minutos (DP e ACBT) ou séries de manobras inspiratórias resistidas a 80% do seu máximo de pressão inspiratória mantida, desenvolvida entre o volume residual e capacidade pulmonar total. Comparando com a Fisioterapia respiratória, as manobras inspiratórias resistidas aumentaram a quantidade da expectoração para o dobro, independentemente da ordem de tratamento. Noutra investigação, com o intuito de comparar a eficácia e preferência de pacientes com FQ de idade superior a 12 anos em três métodos de limpeza das vias aéreas: DP e P, Ventilação Intrapulmonar Percussiva (IPV) e Oscilação de alta frequência do tórax (HFCWO), Varekojis et al. (2003) verificaram que a média da quantidade de expectoração húmida diferiu significativamente ($p=.035$), uma vez que foi de $5.53\pm 5.69\text{g}$ na DP e P, $6.84\pm 5.41\text{g}$ na IPV e $4.77\pm 3.29\text{g}$ na HFCWO. Nenhuma modalidade de Fisioterapia revelou ser preferida relativamente a outra, assim como a quantidade média da expectoração seca não diferiu significativamente, apesar desta na IPV ser significativamente maior do que na HFCWO ($p<.05$). No que se refere à DA, McIlwaine et al. (2010), realizaram um estudo em pacientes com FQ, com idades compreendidas entre 12 e 18 anos, com o objectivo de investigar se esta técnica é tão efectiva como a DP com P no tratamento de pacientes com esta patologia. Os pacientes foram combinados aos pares e os membros de cada par foram divididos aleatoriamente em dois grupos que recebiam cada tratamento de forma randomizada. Só os resultados do 1º ano foram reportados, uma vez que 10 dos 17 pacientes que realizaram DA no primeiro ano, recusaram em fazer DP no segundo ano. Durante o primeiro ano, os 2 grupos demonstraram melhoria da função pulmonar, não havendo diferença significativa entre ambos. Noutra investigação, com o objectivo de demonstrar que não há diferenças a longo prazo na eficácia do ACBT, DA, PEP e PEP oscilatória em pacientes com FQ, Pryor et al. (2010) constataram que não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre as técnicas nos resultados do Volume Expiratório Forçado no 1º segundo (FEV_1) ($p=.35$), assim como no Teste Shuttle modificado ($p=.52$). Noutro estudo relativo ao ACBT, Williams et al. (2001) compararam o ACBT assistido por um fisioterapeuta ou feito independentemente pelo paciente, em 15 indivíduos com FQ, num estudo randomizado controlado, com um intervalo de 24h entre os tratamentos. O dispêndio de energia não foi significativamente

diferente entre os dois métodos de tratamento, apesar das melhorias significativas da função pulmonar 24h após a terapia assistida pelo fisioterapeuta. Concluiu-se que na terapia assistida se conseguiu uma maior desobstrução das vias aéreas. Já para comparar a aplicação da FRC com o ACBT, nas posições de DP em pacientes com FQ, com idades compreendidas entre os 8 e os 20 anos, Papadopoulou e Tsanakas (2007) realizaram um estudo onde explicitam que, no que se refere à quantidade de expectoração, não se verificaram alterações significativas, enquanto que na qualidade da expectoração registou-se uma superioridade estatisticamente significativa do ACBT.

3.3. Ventilação Não Invasiva (VNI)

Nesta revisão foram incluídos 9 artigos referentes à VNI. A Oscilação de alta frequência do tórax (HFCWO) é uma forma de VNI usada através de um colete insuflável que cobre o tórax e fixando-se, através de tubos, a um gerador de pulsos de ar. O gerador insufla e desinsufla o colete com frequências diferentes (Hz). Estas oscilações comprimem e descomprimem a parede torácica, manipulando assim o fluxo de ar para retirar secreções e movê-las para as vias aéreas de maior calibre, a partir das quais as secreções podem ser expelidas (Lester e Flume, 2009).

Phillips et al. (2004) realizaram um estudo cujo objectivo era comparar o ACBT com a HFCWO em crianças com FQ, durante uma exacerbação. Verificou-se que a quantidade de expectoração aumentou significativamente com o ACBT relativamente à HFCWO, durante o tratamento (5.2g vs.1.1g, $p<.005$, de manhã; 4.1g vs. 0.7g, $p<.01$, de tarde). A função pulmonar aumentou significativamente após o ACBT matinal (Capacidade Vital Forçada [CVF]: 2.67l para 2.76l, $p<.03$; FEV₁: 1.59l para 1.62l, $p<.03$). Durante a tarde, com o ACBT, verificou-se também aumento significativo da CVF (2.64 para 2.79, $p<.02$) apesar de não ter alterações significativas no FEV₁. Com a HFCWO, a função pulmonar não se alterou em momento algum. Noutra investigação, com o objectivo de determinar se a VNI, durante a Fisioterapia respiratória, pode impedir os efeitos adversos de fadiga nos músculos da respiração e dessaturação de oxigénio em adultos com exacerbação da FQ, Holland et al. (2003) realizaram um estudo em 26 pessoas com FQ que completaram, de forma randomizada e aleatória, o tratamento com ACBT ou com ACBT+ VNI. A Pressão Inspiratória Máxima (PImáx) foi mantida após a VNI ($p=.006$). Um aumento significativo na Pressão Expiratória Máxima (PEmáx) foi observado após a sessão com VNI ($p=.02$). A VNI aumentou a média de SpO₂ ($p<.001$) e reduziu a dispneia ($p=.02$). Não houve diferenças no FEV₁, CVF, ou na quantidade de expectoração, porém o Fluxo Expiratório Forçado entre 25 e 75% (FEF_{25-75%})

aumentou após a VNI ($p=.006$). Noutro estudo, Osman et al. (2010) compararam os efeitos a curto prazo da HFCWO com as ACT's, em pacientes com FQ hospitalizados com exacerbação pulmonar infecciosa, tendo verificado um número significativamente mais elevado de secreções removidas, durante a sessão de Fisioterapia e após 24h (diferença média de 4.4g e 6.9g, respectivamente), nas ACT's do que na HFCWO ($p<.001$). Não se verificaram alterações estatísticas significativas na FEV₁% ou na SpO₂. É ainda de salientar que 17 pacientes (55%) expressaram preferência pelas ACT's. Realizaram-se ainda dois estudos para comparar duas formas diferentes da HFCWO, onde, no primeiro, Kempainen et al. (2007) realizaram uma investigação com a finalidade de determinar se a HFCWO que gera oscilações em forma de onda triangular é mais eficaz na remoção de secreções do que a HFCWO que gera oscilações em forma sinusoidal, em pacientes com FQ. A média da quantidade de expectoração húmida e seca produzida durante as sessões de oscilação, em forma de onda triangular e sinusoidal, não diferiu ($p=.11$ e $p=.2$, respectivamente). A variação das médias no FEV₁ e CVF, após terapia HFCWO, também foram comparadas ($p=.21$ e $p=.56$, respectivamente), registando-se uma redução significativa no volume residual/capacidade pulmonar total depois da HFCWO de onda em forma triangular ($p=.01$). Além disso, a transportabilidade de expectoração por tosse foi 10.6% maior depois da HFCWO de onda em forma triangular ($p=.05$). Por conseguinte, no segundo estudo, Kempainen et al. (2010) compararam se a HFCWO de alta pressão/frequência variável remove mais secreções do que a HFCWO de baixa pressão/média-frequência, em pacientes com FQ. A quantidade da expectoração húmida foi maior com a HFCWO a alta pressão/frequência variável do que com a HFCWO a baixa pressão/média-frequência (6.4g, variância 0.49–22.0g, vs. 4.8g, variância 0.24–15.0g, $p=.02$). A quantidade da expectoração seca não teve alterações estatísticas significativas (HFCWO alta pressão/frequência variável 0.20g, variância 0.009–0.62g, HFCWO baixa pressão/média-frequência 0.12g, variância 0.0001–1.0g, $p=.23$). No FEV₁ os resultados foram similares (70 mL vs 90 mL, $p=.21$) assim como na CVF (80 mL vs 80 mL, $p=.94$).

3.4. Ortóteses Ventilatórias

Dos estudos incluídos nesta revisão, 8 citam a utilização de ortóteses ventilatórias, tais como o CPAP (*Continuos Positive Airway Pressure*), PEP mask (aparelho que realiza Pressão Expiratória Positiva [PEP]), o Flutter[®] e a Acapella[®] (aparelhos que realizam Pressão Expiratória Positiva com oscilação [PEP oscilatória]).

Ao realizarem uma investigação sobre a evidência fisiológica da eficácia da PEP e HFCWO,

em pacientes com FQ hospitalizados, Darbee, Kanga, e Ohtake (2005) concluíram que a HFCWO e a PEP são similarmente eficazes na melhoria da distribuição ventilatória, difusão de gases e função pulmonar, em pacientes com FQ hospitalizados. Anteriormente, Darbee et al. (2004) efectuaram um estudo para pesquisar a evidência fisiológica da eficácia da PEP como uma técnica de desobstrução das vias aéreas, em pacientes com FQ. Os resultados confirmam que o baixo PEP e alto PEP melhoram a difusão de gases em pacientes com FQ e estas melhorias estão associadas ao aumento da função pulmonar, expectoração de secreções e SpO₂. Noutro estudo, Newbold et al. (2005) compararam a eficácia do Flutter[®] com a PEP Mask no tratamento de adultos com FQ, não tendo verificado diferenças significativas na função pulmonar e qualidade de vida dos pacientes. Também para comparar a PEP, mas desta vez com a PEP oscilatória, na medição transcutânea da concentração de gases no sangue, em pacientes com FQ, Lagerkvist et al. (2006) realizaram um estudo em que verificaram que ambas as técnicas causam efeitos transitórios nos gases sanguíneos dos pacientes com FQ, tendo concluído que a PEP oscilatória altera de forma mais significativa as pressões de gases sanguíneos que a PEP, assim como a hiperventilação durante a PEP oscilatória, pode reduzir o tempo de tratamento. Noutra investigação, Placidi et al. (2006) compararam os efeitos a curto prazo na quantidade de expectoração recolhida, usando as técnicas de PEP mask, CPAP e VNI, onde a tosse dirigida foi padronizada para cada paciente e utilizada como tratamento controlo. Enquanto que na expectoração seca recolhida não se registaram alterações estatisticamente significativas: PEP mask 0.9±0.6g, CPAP 0.8±0.4g, VNI 0.9±0.6g e tratamento controlo 1.0±0.8g, na expectoração húmida recolhida surgiram diferenças estatisticamente significativas: PEP mask 15.8±5.5g, CPAP 13.7±5.5g, VNI 13.2±5.0g e tratamento controlo 14.0±5.0g (p<.05), contudo, esta diferença não se revela estatisticamente significativa, quando se verifica a frequência de tosse espontânea. Não houve alterações estatisticamente significativas nos valores da espirometria e SpO₂. A pontuação subjectiva de eficácia foi similar para a PEP mask, CPAP e VNI. Menor fadiga foi reportada depois dos tratamentos com VNI e CPAP do que depois da PEP mask. Com o objectivo de comparar 3 modalidades diferentes de Fisioterapia: DP, Flutter[®] e HFCWO, em pacientes com FQ, Sontag et al. (2010) realizaram um estudo que terminou mais cedo do que o previsto, devido ao abandono dos pacientes e menor declínio no FEV₁ do que o esperado. As metas não foram atingidas e as taxas de abstinência foram elevadas, sobretudo na DP (51%) e no Flutter[®] (26%), em comparação com a HFCWO (9%). A aderência não foi significativamente diferente (p=.09), assim como a qualidade de vida. A satisfação geral nos tratamentos foi maior na HFCWO e Flutter[®] do que na DP (p<.05). A taxa de declínio anual do FEV_{25-75%}

prevista foi maior nos indivíduos que usaram a HFCWO ($p=.02$), não se registando outras alterações na função pulmonar. Noutro estudo, McCarren, e Alison (2006), no intuito de analisar os efeitos fisiológicos da vibração na FQ, compararam as técnicas de vibração, Acapella[®], Flutter[®], PEP e percussão. Os autores verificaram que o fluxo expiratório máximo da vibração foi 1.4 vezes melhor que o do Flutter[®] ($p=.002$), 1.9 vezes que o da percussão ($p<.001$), 2,7 vezes que o da Acapella[®] ($p<.001$) e 3.6 vezes melhor que a da PEP ($p<.001$).

3.5. Actividade Física

Vários autores (Blau et al., 2002; Moeller et al., 2010; Goldbart et al., 2007; Gruber et al., 2010; *International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis*, 2009; Bott et al., 2009) advogam que a actividade física, como coadjuvante da Fisioterapia diária, deve ser recomendada aos pacientes com FQ para promover a desobstrução das vias aéreas, decrescer a incidência de infecção, prevenir a deteriorização da função pulmonar, melhorar a qualidade de vida e aptidão física. Nesse sentido, foram criados campos de férias, que são locais onde os pacientes com a patologia realizam um treino intensivo sob vigilância de um fisioterapeuta, podendo ser realizados em qualquer altura do ano. Segundo Blau et al. (2002), os pacientes com FQ divertem-se com a actividade física e preferem-na à maioria das outras intervenções de Fisioterapia. Com o objectivo de verificar os efeitos de um programa de treino intensivo de 4 semanas, em pacientes com FQ, num campo de férias, Blau et al. (2002) realizaram um estudo, em pacientes com idades compreendidas entre os 9 e 25 anos, que incluía Fisioterapia respiratória, uma dieta rica em calorias, escalada diária à montanha e actividades *indoor*. Este treino intensivo melhorou a tolerância ao exercício e nutrição dos pacientes. A capacidade do *peak work* aumentou 12.7%, o consumo máximo de oxigénio aumentou 10% e a ventilação por minuto aumentou 18,5% ($p<.0005$). Dos parâmetros calculados, o limiar anaeróbio melhorou 17%. A ventilação foi sempre o factor limitante durante o exercício, embora tenha melhorado. Não houve alterações significativas na função pulmonar e na FC em repouso, bem como no declínio da SaO₂, durante a actividade física mais intensa. Observou-se, ainda, uma melhoria no bem-estar dos pacientes. Noutra investigação, com a finalidade de verificar os efeitos a curto prazo de um programa de Fisioterapia na inflamação das vias aéreas, em crianças com FQ, Moeller et al. (2010) verificaram melhorias nos sintomas e nas medições da função pulmonar, como na capacidade vital e capacidade vital forçada ($p<.05$). Contudo, não se verificaram alterações na obstrução e inflamação das vias aéreas. Com o objectivo de verificar os efeitos de um programa de actividade física em pacientes com FQ e avaliar se existe diferença nos efeitos em géneros diferentes, Gruber et al. (2010) realizaram um estudo,

em pacientes com idades compreendidas entre os 12 e 43 anos, que envolvia sessões de 45 minutos, 4 a 5 vezes por semana (actividades como jogging, ginástica, treino de resistência e natação), mais sessões de 45 a 60 minutos de Fisioterapia respiratória, 5 vezes por semana. Verificou-se que este programa melhorou o nível de aptidão física em ambos os géneros. Registaram-se diferenças fisiológicas entre os géneros, no início e fim do treino, apesar da melhor função pulmonar nas mulheres. Além disso, observou-se que foi o nível de aptidão física e não a função pulmonar que determinou a resposta ao treino na FQ, com aqueles que inicialmente estavam menos aptos a ter uma boa resposta ao treino. Noutro campo de férias, Goldbart et al. (2007) realizaram um estudo que incluía Fisioterapia diária, actividade física e dieta hiper-calórica. Verificou-se que a FEV₁ aumentou 8.2±2.3% (p<.05) e a SpO₂ melhorou discretamente (1±0.3%, p<.05). A capacidade vital forçada aumentou 3.9±1.2%, mas não de forma significativa (p=.19). O peso corporal em 89 pacientes aumentou 1.9±0.9%, durante o tempo de acampamento (p<.05), e o peso corporal de um grupo de 24 pacientes continuou a aumentar 5.0±1.7%, 3 meses após o acampamento (p=.004).

4. Discussão

A FQ é uma patologia multissistémica com elevado grau de variabilidade nos casos de insuficiência pulmonar, com necessidade de tratamentos específicos para a desobstrução das vias respiratórias. Assim, as ACT's precisam de ser individualmente e continuamente adaptadas para atender as necessidades dos pacientes, familiares e profissionais de saúde (Prasad, Tannenbaum, e Mikelsons, 2000). A equipa de tratamento da FQ inclui tipicamente um *expert* em ACT's, mais especificamente um Fisioterapeuta. O papel do Fisioterapeuta incide na intervenção junto do paciente e da sua família, com o intuito de determinar a técnica mais apropriada e educá-los para o seu bom desempenho (Lester e Flume, 2009). Corroborando a ideia dos autores Lester e Flume (2009), verificou-se neste estudo que, há, de facto, um elevado número de investigações sobre o desempenho da Fisioterapia na FQ, mas, na maioria, são realizados em populações pequenas e em curtos períodos de tempo (por vezes, somente uma sessão de tratamento).

Na condução desta conceptualização, este estudo debruçou-se na análise de vários estudos randomizados controlados, em que foram abordadas várias intervenções de Fisioterapia na FQ.

Ao seleccionar uma terapia de higiene brônquica, os fisioterapeutas devem considerar alguns factores fundamentais, tais como: a motivação e as expectativas do paciente, a capacidade de concentração, a facilidade de aprendizagem, a eficácia da técnica, o trabalho respiratório

necessário, os custos, as vantagens da combinação dos métodos e a idade do paciente (Gomide et al, 2007).

Das várias técnicas que o Fisioterapeuta tem ao seu dispor para intervir nesta patologia, surgem as técnicas manuais. Nesse sentido, Chatham et al. (2004) realizaram um estudo com o intuito de comparar técnicas manuais de Fisioterapia respiratória com as manobras inspiratórias resistidas, em pacientes com FQ. Neste estudo, concluíram que, a curto prazo, as manobras inspiratórias resistidas foram mais efectivas na remoção da expectoração do que a Fisioterapia respiratória. Noutro estudo, que compara a efectividade e preferência da FRC, mais concretamente a DP e P, relativamente à IPV e HFCWO, em pacientes com FQ e idade superior a 12 anos, Varekojis et al. (2003) verificaram que as três técnicas mostraram ser igualmente efectivas e aceites pelos pacientes. Os mesmos autores afirmam, ainda, que os pacientes com FQ hospitalizados devem experimentar as várias modalidades e escolher a sua preferida. No que se refere à DA, McIlwaine et al. (2010) verificaram que esta técnica é tão eficaz como a DP e P, no tratamento de pacientes com FQ, dado que ambas as técnicas promoveram melhoria da função pulmonar, não havendo diferença significativa entre elas. Pryor et al. (2010) constataram, também, que a DA é uma técnica de Fisioterapia similarmente eficaz a longo prazo, como o ACBT, PEP e PEP oscilatória em pacientes com FQ, uma vez que não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre as técnicas nos resultados do FEV₁ (p=.35), assim como no Teste Shuttle modificado (p=.52). Os mesmos autores referem ainda que esta investigação fornece evidência de apoio a estas modalidades de tratamento.

No que se refere ao ACBT, uma técnica que se revelou deveras auspiciosa em todas as investigações incluídas neste estudo, Williams et al. (2001) realizaram uma investigação em que compararam o ACBT assistido por um fisioterapeuta ou feito independentemente pelo paciente, em 15 pacientes com FQ, concluindo que na terapia assistida se conseguiu uma maior desobstrução das vias aéreas, uma vez que, se registaram melhorias significativas da função pulmonar 24h após a terapia assistida pelo fisioterapeuta, apesar do dispêndio de energia não ser significativamente diferente entre os dois métodos de tratamento. Num estudo posteriormente realizado, Papadopoulou e Tsanakas (2007) concluíram que o ACBT obteve uma superioridade estatisticamente significativa na qualidade da expectoração em relação à FRC, em pacientes com FQ e de idades compreendidas entre os 8 e 20 anos. No que se refere à quantidade de expectoração, não se verificaram alterações significativas. Outra investigação, que demonstra a elevada eficácia do ACBT nesta patologia, é a de Phillips et al. (2004), em que compararam o ACBT com a HFCWO em crianças com FQ, durante uma exacerbação. Os

autores concluíram que o ACBT é um método de desobstrução das vias aéreas mais efectivo que a HFCWO em crianças com FQ, durante uma exacerbação infecciosa. Utilizando também a técnica de ACBT, Holland et al. (2003), realizaram um estudo com o intuito de verificar se a utilização concomitante de VNI e ACBT impede os efeitos adversos de fadiga nos músculos da respiração e dessaturação de oxigénio, em adultos com exacerbação da FQ. Constatou-se que a adição de VNI à técnica de ACBT melhorou a função muscular inspiratória, SpO₂, função das pequenas vias aéreas e reduziu a dispneia, em relação à técnica de ACBT isoladamente.

Quanto à vibração realizada de forma mecânica, embora não substitua um Fisioterapeuta, não provoca fadiga muscular e pode fornecer frequências, ritmos e forças de impacto constantes. Contudo, não existem fortes indícios de que essa modalidade seja mais eficaz do que a realização de técnicas de forma manual (Gomide et al., 2007). Num estudo em que compararam os efeitos a curto prazo da HFCWO com as ACTs, Osman et al. (2010), corroboram a afirmação anterior ao verificar que durante a finalização de ambos os tratamentos e, 24h após, as ACT's removeram mais secreções do que a HFCWO. No que se refere ao conforto e preferência dos pacientes, não se verificaram alterações significativas. Foram também realizados estudos recentes que não registam alterações significativas em relação às variações dentro da técnica de HFCWO. Um destes estudos é o de Kempainen et al. (2007) onde verificaram que a HFCWO que gera oscilações em forma de onda triangular é similarmente eficaz com a HFCWO que gera oscilações em forma sinusoidal, em pacientes com FQ. Os autores referem que devem ser realizados estudos com maior tempo de comparação para verificar se existem diferenças clinicamente relevantes nos resultados. No estudo de Kempainen et al. (2010), constatou-se que, em adultos com FQ, a HFCWO de alta pressão/frequência variável remove mais expectoração húmida que a HFCWO de baixa pressão/média-frequência, apesar de não se verificarem alterações na quantidade de expectoração seca removida e função pulmonar. Outra investigação que demonstra a eficácia da HFCWO, é a de Darbee, Kanga, e Ohtake (2005), em que se concluiu que a HFCWO e a PEP são similarmente eficazes na melhoria da distribuição ventilatória, difusão de gases e função pulmonar, em pessoas com FQ hospitalizadas. Noutro estudo realizado anteriormente, Darbee et al. (2004) constataram a elevada pertinência da PEP na FQ, dado que os resultados confirmam que o baixo PEP e o alto PEP melhoram a difusão de gases em indivíduos com FQ e que estas melhorias estão associadas ao aumento da função pulmonar, expectoração de secreções e SpO₂. Os autores propõem que as melhorias na difusão de gases em pessoas com FQ podem levar ao aumento da oxigenação e capacidade funcional nos exercícios. De facto,

Newbold et al. (2005) verificaram que não houve diferenças significativas na função pulmonar e qualidade de vida dos indivíduos com FQ relativamente às técnicas de PEP e PEP oscilatória. No entanto, para os autores, uma amostra maior seria necessária para concluir com segurança que não houve diferenças entre os grupos. Contudo, num estudo mais recente, Lagerkvist et al. (2006) concluíram que, apesar de ambas as técnicas causarem efeitos transitórios nos gases sanguíneos dos pacientes com FQ, a PEP oscilatória altera de forma mais significativa as pressões de gases sanguíneos que a PEP, assim como a hiperventilação durante a PEP oscilatória, pode reduzir o tempo de tratamento nestes pacientes. Noutra investigação, Placidi et al. (2006), ao comparar os efeitos a curto prazo na quantidade de expectoração recolhida, usando as técnicas de PEP, CPAP e VNI, concluíram que a eficácia das técnicas é idêntica, e que foi reportada menor fadiga depois da VNI e CPAP do que na PEP. Noutro estudo, Sontag et al. (2010) não encontraram alterações significativas ao comparar 3 modalidades de Fisioterapia diferentes: DP, Flutter[®] e HFCWO em pacientes com FQ. Noutra investigação, McCarren e Alison (2006) compararam as técnicas de vibração, percussão, PEP, Acapella[®] e Flutter[®], tendo encontrado evidência fisiológica sobre o uso destas técnicas na remoção de secreções.

No que se refere à actividade física, Blau et al. (2002) verificaram que um campo de férias incluindo Fisioterapia respiratória, uma dieta rica em calorias, escalada diária à montanha e actividades *indoor*, melhorou o bem-estar, tolerância ao exercício e nutrição dos pacientes com FQ, apesar de não haver alterações significativas na função pulmonar e FC em repouso. No entanto, numa investigação mais recente, Moeller et al. (2010) verificaram melhorias nos sintomas e nas medições da função pulmonar, como na capacidade vital e capacidade vital forçada ($p < .05$) em pacientes com FQ que participaram num campo de férias, onde realizavam actividade física e Fisioterapia respiratória. Contudo, não se verificaram alterações na obstrução e inflamação das vias aéreas. Os resultados do campo de férias de Gruber et al. (2010), corroboram o anterior, ao confirmar que este programa melhorou o nível de aptidão física em pacientes com FQ de ambos os géneros. Além disso, observou-se que foi o nível de aptidão física e não a função pulmonar que determinou a resposta ao treino na FQ, com aqueles que inicialmente estavam menos aptos a ter uma boa resposta ao treino. Noutro campo de férias referente aos autores Goldbart et al. (2007), que incluía Fisioterapia diária, actividade física e dieta hiper-calórica, concluiu-se que a função pulmonar melhorou e os pacientes conseguiram aumentar o seu peso corporal.

The Pulmonary Guidelines Committee recomenda o exercício aeróbio como uma terapia coadjuvante para a desobstrução das vias aéreas e, apesar de não haver evidência suficiente

para concluir que a actividade física é tão efectiva como as outras modalidades de ACT's, há evidência de que esta actividade melhora a remoção das secreções e a qualidade de vida (Lester e Flume, 2009). Com os resultados deste estudo, é possível extrapolar que a actividade física parece ser uma técnica bastante pertinente como complemento às outras modalidades de Fisioterapia.

As limitações do estudo prendem-se com o facto da maioria das investigações ser de curta duração e não verificar os efeitos a longo prazo, assim como, a qualidade metodológica ser razoável (4.7 em 10 na escala de PEDro).

Os estudos randomizados controlados, incluídos nesta revisão, indicam que a Fisioterapia é efectiva no tratamento de pacientes com FQ, contudo, mais estudos randomizados controlados a longo prazo são necessários para confirmar estes resultados. Destes estudos, poucos têm uma duração suficiente para avaliar o impacto de uma intervenção a longo prazo sobre o estado clínico, frequência das exacerbações, necessidade de antibióticos, ou sobre o impacto do tratamento diário na qualidade de vida (Prasad, Tannenbaum, e Mikelsons, 2000). O reduzido número de estudos randomizados controlados com efeitos a longo prazo impede-nos de extrapolar e retirar conclusões mais firmes sobre esta temática a longo prazo. É também de sublinhar que a investigação nesta área de conhecimento carece de estudos referentes à actividade física, sobretudo em campos de férias. É de salientar que, em Portugal, ainda não existem campos de férias com o intuito de promover a saúde em pacientes com FQ.

Uma vez que a intervenção da Fisioterapia apresenta evidência científica nesta área específica, torna-se de primordial importância o recurso ao fisioterapeuta na promoção de saúde e prevenção de possíveis exacerbações em indivíduos com FQ.

No entanto, apesar de ser elucidado na literatura que é imprescindível a actuação da Fisioterapia em pacientes com FQ, ainda não há um consenso relativamente à forma de intervenção mais efectiva (Gomide et al., 2007). Nesse sentido, a Fisioterapia deve ser realizada de forma divertida e segura, incorporando-se no estilo de vida da família do paciente (Lannefors, Button, e McIlwaine, 2004).

O futuro da Fisioterapia na FQ é um conceito muito mais abrangente do que somente as ACT's, devendo ser consideradas as seguintes intervenções: aerossolterapia (agentes antimicrobianos para inalação irão continuar a ser desenvolvidos e novos poderão ser introduzidos), ACT's (novas ACT's poderão ser desenvolvidas enquanto que as técnicas existentes poderão permanecer e evoluir), actividade física e educação ao paciente sobre a patologia e o respectivo tratamento (Lannefors, Button, e McIlwaine, 2004). Para além de Fisioterapia, outras formas de tratamento são importantes nesta patologia, tais como: terapia

farmacológica, nutrição adequada e, em último recurso, o transplante pulmonar (Anexo 4). No transplante pulmonar, a Fisioterapia revela ser bastante pertinente, tanto no pré como pós-cirúrgico (*The Thoracic Society of Australia and New Zealand*).

5. Conclusões

Após o término deste estudo e de acordo com o objectivo nele proposto, a evidência actual consubstancializa a ideia de que a intervenção da Fisioterapia é de primordial importância no tratamento dos pacientes com FQ. O recurso a técnicas manuais, como as da FRC, ACBT e DA parece oferecer benefícios a curto prazo nestes pacientes, sobretudo se associadas à VNI. De igual modo, as técnicas de VNI, mais concretamente a HFCWO, também parecem demonstrar efectividade. No que se refere às ortóteses respiratórias, quer a PEP, quer a PEP oscilatória, sugerem ser bastante efectivas. Nos estudos sobre a actividade física, como modalidade coadjuvante às outras técnicas de Fisioterapia, constata-se que a mesma é bastante pertinente.

É ainda de sublinhar, que não se pode afirmar que uma modalidade de Fisioterapia é melhor do que outra, tal como sugere o *Cystic Fibrosis Pulmonary Therapies Committee's second recommendation* (Lester e Flume, 2009). Apesar de nenhuma modalidade de tratamento não se ter mostrado mais efectiva que outra, não significa que uma forma de intervenção de Fisioterapia não seja superior a outra, num determinado paciente (Lester e Flume, 2009). De facto, o paciente deve ter um papel activo para tornar a Fisioterapia mais efectiva, colaborando com o fisioterapeuta durante as sessões de tratamento. Entretanto, é importante considerar que a motivação é a chave para a adesão a qualquer procedimento.

Sugere-se a implementação de investigações nas diferenciadas modalidades de Fisioterapia, com efeitos a longo prazo, e subsequentes programas de treino em campos de férias similares aos estudos incluídos nesta revisão, no sentido de otimizar a qualidade de vida destes pacientes. Para melhorar a qualidade metodológica desses estudos, propõe-se que a distribuição dos pacientes pelos grupos seja efectuada por envelope opaco selado, que os resultados não sejam avaliados por medidas auto-reportadas, assim como, deverá ser realizada uma análise *intention to treat*.

É de salientar que, para além da Fisioterapia, são necessárias intervenções de outras áreas da saúde como a nutrição, a farmacologia e o transplante pulmonar. A intervenção de uma equipa multidisciplinar poderá potenciar uma melhor qualidade de vida dos pacientes com FQ.

6. Referências

Aris, R.M., Merkel, P. A., Bachrach, L.K., Borowitz, D.S., Boyle, M.P., Elkin, S.L., Guise, T.A., Hardin D.S., Haworth, C.S., Holick, M.F., Joseph, P.M., O'Brien, K., Tullis, E., Watts, N.B., e White, T.B. (2005). Guide to bone health and disease in cystic fibrosis. *In: Journal of Clinical Endocrinology e Metabolism*, 90, pp. 1888-1896.

Associação Nacional de Fibrose Quística. [Em linha]. Disponível em <http://www.apifarma.pt/uploads/8-ANFQ.pdf> [Consultado a 29/12/2010].

Blau, H., Mussaffi-Georgy, H., Fink, G., Kaye, C., Szeinberg, A., Spitzer, S.A., e Yahav, J. (2002). Effects of an Intensive 4-Week Summer Camp on Cystic Fibrosis: Pulmonary Function, Exercise Tolerance, and Nutrition. *In: Chest*, 121, 4, pp. 1117-1122.

Bott, J., Blumenthal, S., Buxton, M., Ellum, S., Falconer, C., Garrod, R., Harvey, A., Hughes, T., Lincoln, M., Mikelsons, C., Potter, C., Pryor, J., Rimington, L., Sinfield, F., Thompson, C., Vaughn, P., e White, J. (2009). Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *In: Thorax*, 64.

Bradley, J.M., Moran, F.M., e Elborn, J.S. (2006). Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of the five Cochrane systematic reviews. *In: Respiratory Medicine*, 100, pp. 191-201.

Chatham, K., Ionescu, A.A., Nixon, L.S., e Shale, D.J. (2004). A short-term comparison of two methods of sputum expectoration in cystic fibrosis. *In: European Respiratory Journal*, 23, pp. 435-439.

Cystic Fibrosis Foundation (2006). Patient Registry, Annual Data Report. Disponível em <http://www.cff.org/UploadedFiles/research/ClinicalResearch/2006%20Patient%20Registry%20Report.pdf>. [Consultado em 27/09/2010].

Cystic Fibrosis Foundation (2009). Dare to Dream, Annual Report. Disponível em <http://www.cff.org/UploadedFiles/aboutCFFoundation/AnnualReport/2009-Annual-Report.pdf>. [Consultado em 15/10/2010].

Cystic Fibrosis Foundation. [Em linha]. Disponível em <http://www.cff.org/AboutCF/Faqs/> [Consultado em 30/08/2010].

Cystic Fibrosis Trust (2002). Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. Disponível em http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/C_3400Physiotherapy.pdf. [Consultado em 15/10/2010].

Cystic Fibrosis Trust (2010). CF Today. Disponível em http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/cftoday/CFToday_-_Sep10_web.pdf. [Consultado em 02/12/2010].

Dalsin, P.T.R. e Silva, F.A.A. (2008). Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. *In: Jornal Brasileiro Pneumologia*, 34, 2, pp. 107-117.

Darbee, J.C., Kanga, J.F., e Ohtake, P.J. (2005). Physiologic Evidence for High-Frequency Chest Wall Oscillation and Positive Expiratory Pressure Breathing in Hospitalized Subjects With Cystic Fibrosis. *In: Physical Therapy*, 85, 12, pp. 1278-1289.

Darbee, J.C., Ohtake, P.J., Grant, B.J.B., e Cerny, F.J. (2004). Physiologic Evidence for the Efficacy of Positive Expiratory Pressure as an Airway Clearance Technique in Patients With Cystic Fibrosis. *In: Physical Therapy*, 84, 6, pp. 524-537.

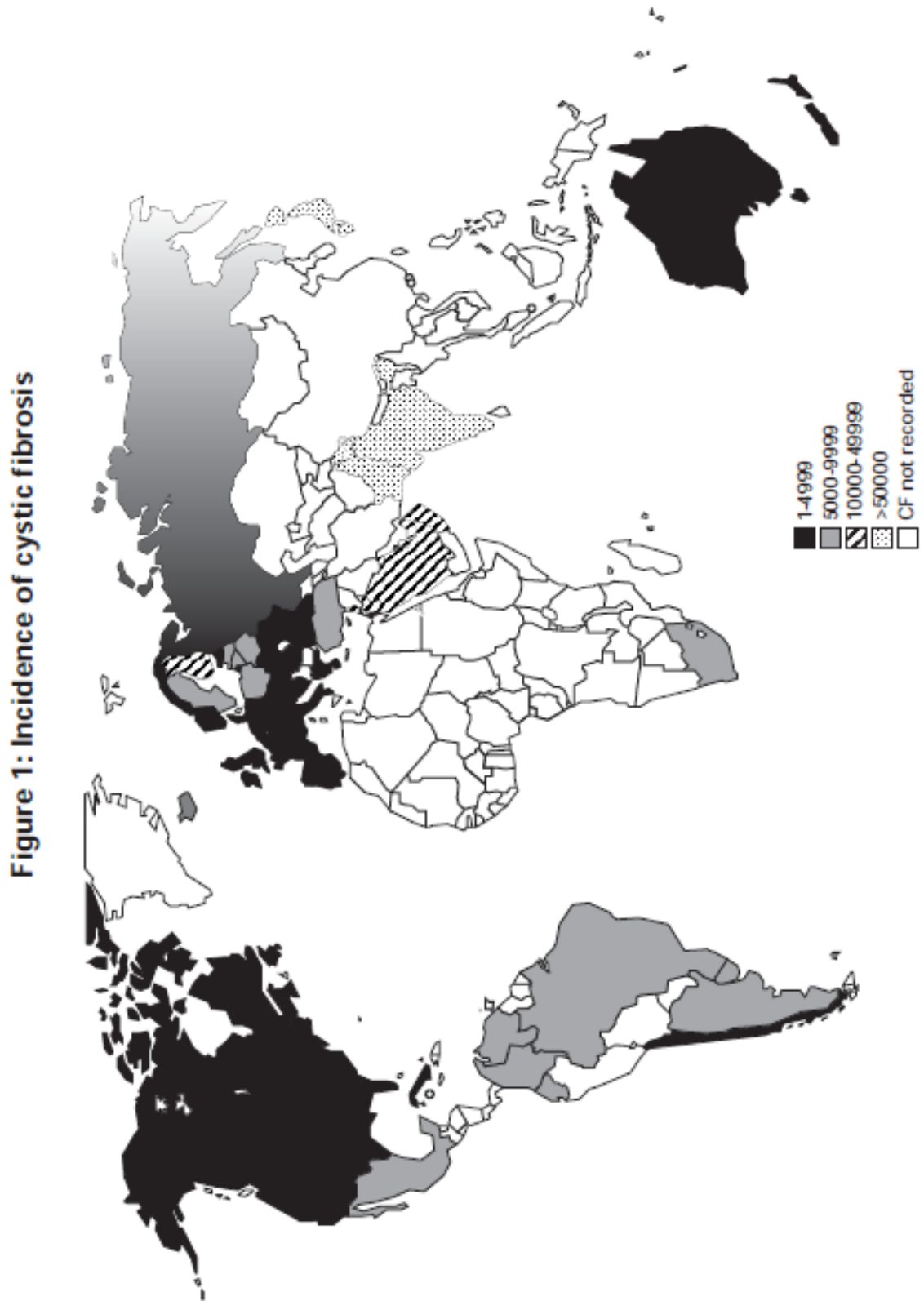
Goldbart, A.D., Cohen, A.D., Weitzman, D., e Tal, A. (2007). Effects of Rehabilitation Winter Camps at the Dead Sea on European Cystic Fibrosis Patients. *In: IMAJ*, 9, pp. 806-809.

- Gruber, W., Orenstein, D.M., Braumann, K.M., Paul, K., e Hüls, G. (2010). Effects of an Exercise Program in Children with Cystic Fibrosis: Are There Differences between Females and Males?. *In: The Journal of Pediatrics*, 158, 1, pp. 58-63.
- Holland, A.E., Denehy, L., Ntoumenopoulos, G., Naughton, M.T., e Wilson, J.W. (2003). Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *In: Thorax*, 58, pp. 880-884.
- International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (2009). Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult. Disponível em <http://www.cfww.org/docs/ipg-cf/bluebook/bluebooklet2009websiteversion.pdf>. [Consultado em 17/09/2010].
- Kempainen, R.R., Milla, C.E., Dunitz, J., Savik, K., Hazelwood, A., Williams, C.B., Rubin, B.K., e Billings, J.L. (2010). Comparison of Settings Used for High-Frequency Chest-Wall Compression in Cystic Fibrosis. *In: Respiratory Care*, 55, 6, pp. 695-701.
- Kempainen, R.R., Williams, C.B., Hazelwood, A., Rubin, B.K., e Milla, C.E. (2007). Comparison of High-Frequency Chest Wall Oscillation With Differing Waveforms for Airway Clearance in Cystic Fibrosis. *In: Chest*, 132, pp. 1227-1232.
- Kerem, B.S., Rommens, J.M., Buchanan, A.J., Markiewicz, D., Cox, T.K., Chakravarti, A., Buchwald, M., e Tsui, L. (1989). Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *In: Science*, 345, pp. 1073-1080.
- Lagerkvist, A.L.B., Sten, G.M., Redfors, S.B., Lindblad, A.G., e Hjalmarson, O. (2006). Immediate Changes in Blood-Gas Tensions During Chest Physiotherapy With Positive Expiratory Pressure and Oscillating Positive Expiratory Pressure in Patients With Cystic Fibrosis. *In: Respiratory Care*, 51, 10, pp. 1154-1161.
- Lannefors, L., Button, B.M., e McIlwaine, M. (2004). Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *In: Journal of the Royal Society Of Medicine*, 97, pp. 8–25.
- Laursen, E.M., Mølgaard, C., Michaelsen, K.F., Koch, C., e Müller, J. (1999). Bone mineral status in 134 patients with cystic fibrosis. *In: Archives of Disease in Childhood*, 81, pp. 235-40.
- Lemos, S., Gamboa, F., e Pinheiro, J.A. (2010). Fibrose Quística na Região Centro de Portugal. *In: Acta Pediátrica Portuguesa*, 41, 1, pp. 11-15.
- Lester, M.K., e Flume, P.A. (2009). Airway-Clearance Therapy Guidelines and Implementation. *In: Respiratory Care*, 54, 6, pp. 733-753.
- Maher, C.G., Sherrington, C., Herbert, R.D., Moseley, A.M., e Elkins, M. (2003). Reliability of the PEDro Scale for Rating Quality of Randomized Controlled Trials. *In: Physical Therapy*, 83, 8, pp. 713-721.
- McCarren, B., e Alison, J.A. (2006). Physiological effects of vibration in subjects with cystic fibrosis. *In: European Respiratory Journal*, 27, 6, pp. 1204-1209.
- McIlwaine, M., Wong, L.T., Chilvers M., e Davidson, G.F. (2010). Long-Term Comparative Trial of Two Different Physiotherapy Techniques; Postural Drainage With Percussion and Autogenic Drainage, in the treatment of Cystic Fibrosis. *In: Pediatric Pulmonology*, 45, 11, pp. 1064-1069.
- Mendes, F., Rosa, M.R., Dragomir, A., Farinha, C.M., Roomans, G.M., Amaral, M.D., e Penque, D. (2003). Unusually common cystic fibrosis mutation in Portugal encodes a misprocessed protein. *In: Biochemical and Biophysical Research Communications*, 311, pp. 665–671.
- Moeller, A., Stämpfli, S.F., Rueckert, B., Rechsteiner, T., Hamacher, J., e Wildhaber, J.H. (2010). Effects of a Short-Term Rehabilitation Program on Airway Inflammation in Children With Cystic Fibrosis. *In: Pediatric Pulmonology*, 45, pp. 541-551.
- Newbold, M.E., Tullis, E., Corey, M., Ross, B., e Brooks, D. (2005). The Flutter Device versus the PEP Mask in the Treatment of Adults with Cystic Fibrosis. *In: Physiotherapy Canada*, 57, 3, pp. 199-207.

- Osman, L.P., Roughton, M., Hodson, M.E., e Pryor, J.A. (2010). Short-term comparative study of high frequency chest wall oscillation and European airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis. *In: Thorax*, 65, pp. 196-200.
- Papadopoulou, H.A., e Tsanakas, J. (2007). Results of active cycle of breathing techniques and conventional physiotherapy in mucociliary clearance in children with cystic fibrosis. *In: Hippokratia*, 11, 4, pp. 202-204.
- Phillips, G.E., Pike, S.E., Jaffé, A., e Bush, A. (2004). Comparison of Active Cycle of Breathing and High-Frequency Oscillation Jacket in Children With Cystic Fibrosis. *In: Pediatric Pulmonology*, 37, pp. 71-75.
- Placidi, G., Cornacchia, M., Polese, G., Zanolla, L., Assael, B.M., e Braggion, C. (2006). Chest Physiotherapy With Positive Airway Pressure: A Pilot Study of Short-Term Effects on Sputum Clearance in Patients With Cystic Fibrosis and Severe Airway Obstruction. *In: Respiratory Care*, 51, 10, pp. 1145-1153.
- Prasad, S.A., Tannenbaum, E.L., e Mikelsons, C. (2000). Physiotherapy in cystic fibrosis. *In: Journal of the Royal Society of Medicine*, 93, pp. 27-36.
- Pryor, J. A., Tannenbaum, E., Scott, S.F., Burgess, J., Cramer, D., Gyi, K., e Hodson, M.E. (2010). Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. *In: Journal of Cystic Fibrosis*, 9, pp. 187-192.
- Riordan, J.R., Rommens, J.M., Kerem, B., Alon, N., Rozmahel, R., Grzelczak, Z., Zielenski, J., Lok, S., Plavsic, S., Chou, J., Drumm, M.L., Iannuzzi, M.C., Collins, F.S., e Tsui, L. (1989). Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *In: Science*, 245, pp. 1066-1073.
- Schans, C.P., Prasad, A., e Main, E. (2000). Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *In: Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 2.
- Schechter, M.S. (2010). Airway Clearance in Cystic Fibrosis: Is There a Better Way?. *In: Respiratory Care*, 55, 6, pp. 782-783.
- Sontag, M.K., Quittner, A.L., Modi, A.C., Koenig, J.M., Giles, D., Oermann, C.M., Konstan, M.W., Castile, R., e Accurso, F.J. (2010). Lessons Learned From a Randomized Trial of Airway Secretion Clearance Techniques in Cystic Fibrosis. *In: Pediatric Pulmonology*, 45, pp. 291-300.
- Sood, M., Hambleton, G., Super, M., Fraser, W.D., Adams, J.E., e Mughal, M.Z. (2001). Bone status in cystic fibrosis. *In: Archives of Disease in Childhood*, 84, pp. 516-20
- The Thoracic Society of Australia and New Zealand. [Em linha]. Disponível em <http://www.thoracic.org.au/documents/papers/physiotherapyforcf.pdf> [Consultado em 05/12/2010].
- Varekojis, S.M., Douce, F.H., Flucke, R.L., Filbrun, D.A., Tice, J.S., McCoy, K.S., e Castile, R.J. (2003). A Comparison of the Therapeutic Effectiveness of and Preference for Postural Drainage and Percussion, Intrapulmonary Percussive Ventilation, and High-Frequency Chest Wall Compression in Hospitalized Cystic Fibrosis Patients. *In: Respiratory Care*, 48, 1, pp. 24-28.
- Verhagen, A.P., Vet, H.C.W., Bie, R.A., Kessels, A.G.H, Boers, M., Bouter, L.M., e Knipschild, P.G. (1998). The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomized clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. *In: Journal of Clinical Epidemiology*, 51, 12, pp. 1235-1241.
- Williams, M. T., Parsons, D.W., Frick, R.A., Ellis, E.R., Martin, A.J., Giles, S.E., e Grant, E.R. (2001). Acute respiratory infection in patients with cystic fibrosis with mild pulmonary impairment: Comparison of two physiotherapy regimens. *In: Australian Journal of Physiotherapy*, 47, pp. 227-236.
- World Health Organization (2004). The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. Disponível em <http://www.who.int/genomics/publications/en/>. [Consultado em 16/10/2010].
- Yankaskas, J.R., Marshall, B.C., Sufian, B., Simon, R.H., e Rodman, D. (2004). Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *In: Chest*, 125, pp. 1S-39S.

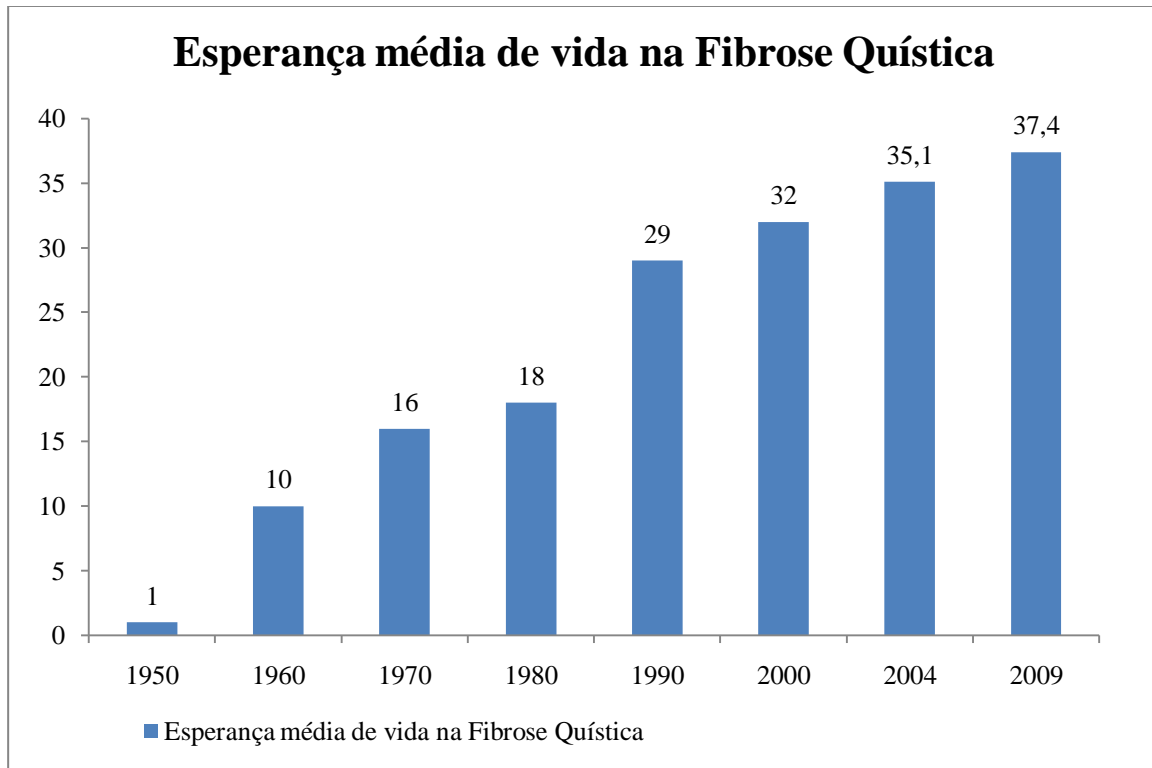
Anexo 1

Figura 1. Incidência da FQ no Mundo (*World Health Organization, 2004*)



Anexo 2

Gráfico 1. Evolução da Esperança média de vida na FQ entre os anos 1950 e 2009 (*Cystic Fibrosis Foundation*, 2009).



Anexo 3

Tabela 3. Escala de PEDro para Avaliação de Estudos Controlados Randomizados

Physiotherapy Evidence Database (PEDro) scoring scale (Maher et al., 2003).		
	Yes/No	
1	Eligibility criteria were specified.	
2	Subjects were randomly allocated to groups.	1
3	Allocation was concealed.	1
4	The groups were similar at baseline regarding the most important prognostic indicators.	1
5	There was blinding of all subjects.	1
6	There was blinding of all therapists who administered the therapy.	1
7	There was blinding of all assessors who measured at least one key outcome.	1
8	Measures of at least one key outcome were obtained from more than 85% of the subjects initially allocated to groups.	1
9	All subjects for whom outcome measures were available received the treatment or control condition as allocated or, where this was not the case, data for at least one key outcome was analysed by “intention to treat”.	1
10	The results of between-group statistical comparisons are reported for at least one key outcome.	1
11	The study provides both point measures and measures of variability for at least one key outcome.	1
Total points		10

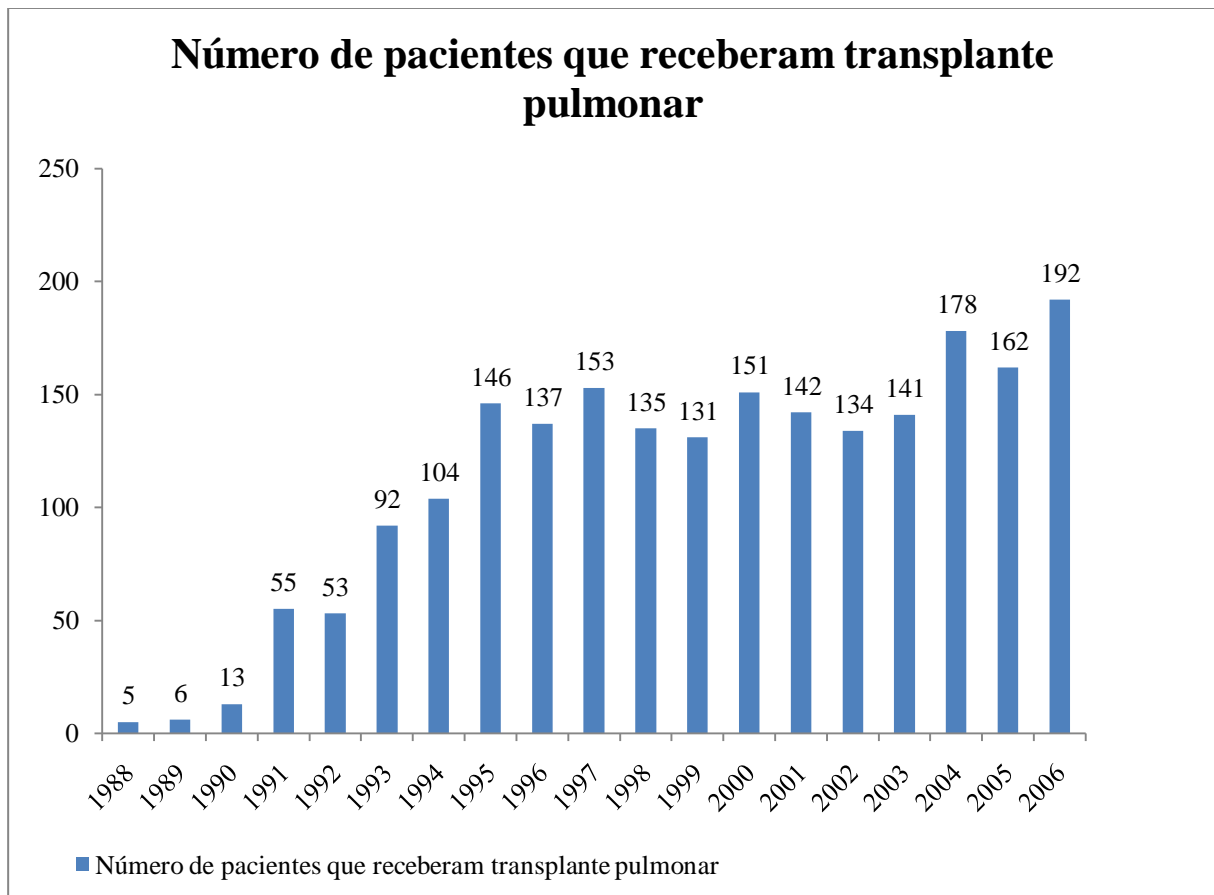
Nota: o critério 1 não entra no cálculo; o valor final refere-se ao número de critérios presente entre os 10 critérios da escala que entram no cálculo.

A classificação metodológica dos estudos seguindo a escala de *PEDro*, permite uma rápida classificação qualitativa dos estudos randomizados controlados. Esta escala foi concebida com o intuito de permitir uma avaliação criteriosa da qualidade dos estudos randomizados controlados a incluir na realização de revisões sistemáticas, tendo por base a lista de *Delphi* desenvolvida no Departamento de Epidemiologia da Universidade de Maastricht por Verhagen et al (1998).

A classificação de estudos randomizados controlados segundo a escala de *PEDro* permite a rápida identificação da validade interna do mesmo (critérios 2-9) e da existência de informação estatística suficiente para permitir a interpretação dos resultados do estudo (critérios 10-11). O critério 1 relativo à validade externa (generalização ou aplicabilidade do estudo) não entra no cálculo do valor da escala de *PEDro* (Maher et al., 2003).

Anexo 4

Gráfico 2. Número de pacientes que receberam transplante pulmonar entre 1988 e 2006 registrados na CFF (*Cystic Fibrosis Foundation*, 2006).



Nota: Os fisioterapeutas são membros-chave de uma equipa multidisciplinar para o transplante pulmonar na FQ, uma vez que, têm conhecimento especializado sobre a avaliação física e funcional, técnicas respiratórias e participam na reabilitação dos pacientes, tanto no pré como pós-cirúrgico. Todas as intervenções da Fisioterapia devem ser baseadas na avaliação e ser individualizadas a cada paciente, tendo por objectivos no período pós-operatório: otimizar a ventilação; remover as secreções; promover independência funcional e melhorar a tolerância ao exercício (*Thoracic Society of Australia and New Zealand*).