



UNIVERSIDADE FERNANDO PESSOA

FCS/ESS

LICENCIATURA EM FISIOTERAPIA

PROJECTO E ESTÁGIO PROFISSIONALIZANTE II

**INTERVENÇÃO DA FISIOTERAPIA EM CRIANÇAS E
JOVENS COM FIBROSE QUÍSTICA: UMA REVISÃO
SISTEMÁTICA**

José Manuel Mendes Pereira dos Santos

Estudante de Fisioterapia

Escola Superior de Saúde - UFP

26449@ufp.edu.pt

Rui Antunes Viana

Professor Auxiliar

Escola Superior de Saúde- UFP

ruiav@ufp.edu.pt

Porto, Abril de 2020

Resumo

Objetivo: Determinar a intervenção da fisioterapia em crianças e jovens com Fibrose Quística (FQ). **Metodologia:** Pesquisa computadorizada nas bases de dados Scopus, Web of Science e Pubmed com o objetivo de obter artigos randomizados controlados que avaliassem os efeitos da intervenção da fisioterapia em crianças e jovens com FQ. A pesquisa foi realizada entre Julho e Agosto 2019. A qualidade metodológica foi avaliada através da *Physiotherapy Evidence Database scoring scale (PEDro)*. **Resultados:** Foram incluídos 7 artigos com um total de 317 participantes com *score* total de 7 pontos de acordo com a PEDro. Dos estudos incluídos nesta revisão, todos avaliaram os efeitos do exercício terapêutico em crianças e jovens. Dois avaliaram os efeitos de um programa de exercícios num suporte digital comparando com um treino tradicional, 2 avaliaram a combinação de um programa de exercícios com um treino dos músculos inspiratórios, 1 avaliou os efeitos do exercício nas alterações posturais e barapométricas, 1 verificou os efeitos do treino aeróbio na função pulmonar e outro avaliou os efeitos da associação entre o treino aeróbio e o treino de força na função pulmonar. **Conclusão:** A fisioterapia tem um papel indispensável no tratamento de crianças e jovens com FQ. **Palavras-chave:** Exercício, Fibrose Quística, Fisioterapia, Jovens, Reabilitação.

Abstract

Objective: To determine a physiotherapy intervention in children and young cystic fibrosis (CF). **Methodology:** Computerized research was carried out in the Scopus, Web of Science and Pubmed databases with the objective of obtaining randomized articles controlled by assessing the effects of the physiotherapy intervention in children and young people with CF. Research was carried out between July and August 2019. Methodological quality was assessed using the *Physiotherapy Evidence Database scoring scale (PEDro)*. **Results:** Were included 7 articles, with a total of 317 participants with a total score of 7 on the PEDro. The studies in this review, all of them evaluated the effects of therapeutic exercise on children and young. Two assessed the effects of an exercise program on a digital medium compared to a traditional workout, 2 the combination of an exercise program with inspiratory muscle training, 1 assessed the effects of exercise on postural and barapometric changes, 1 verified the effects of aerobic training on lung function and another evaluated the effects of the association between aerobic training and strength training have on lung function. **Conclusion:** Physiotherapy has an indispensable role in the treatment of CF in children and young people. **Keywords:** Children, Cystic Fibrosis, Exercise, Physiotherapy, Rehabilitation.

Introdução

A Fibrose Quística (FQ) é uma doença genética progressiva que causa infecções pulmonares persistentes e limita a capacidade de respirar ao longo do tempo (*Cystic Fibrosis Foundation*, 2020 (CFF)). Esta patologia foi descoberta em 1989 por Kerem et al. (1989), que a classificou como sendo de transmissão autossômica recessiva e a caracterizou como multissistêmica, afetando principalmente os pulmões e o pâncreas e uma elevada produção de secreções brônquicas (CFF, 2020). Esta doença tem origem em mutações que ocorrem no gene regulador da condução transmembranar da FQ designada como proteína CFTR (Kerem et al., 1989). Este fenómeno leva a que esta proteína se torne disfuncional, tornando-a incapaz de auxiliar o movimento do cloreto para a superfície celular. Esta incapacidade faz com que o cloreto não tenha capacidade de atrair a água para a superfície celular, fazendo com que o muco se deposite sobre vários órgãos de forma espessa e densa (CFF, 2020). O diagnóstico pode ser realizado através da medição da quantidade de cloreto no suor, que sendo elevado pode ser indicativo de FQ (Organização Mundial de Saúde, 2020 (OMS)) e também pelo teste à função pulmonar, que pode revelar o comprometimento do sistema respiratório (CFF, 2020).

No que diz respeito à epidemiologia, a incidência da FQ varia em todo o Mundo (OMS, 2020). A evidência científica indica que a prevalência de FQ é rara. Na União Europeia, é referido que existe 1 entre 2000-3000 nados-vivos. Em Portugal, a prevalência é de 1 para cada 600 nados-vivos, e segundo os valores indicados pela Associação Nacional de Fibrose Quística, existem cerca de 300 indivíduos diagnosticados com FQ, dos quais 41,5% têm até 10 anos, 35% entre os 10 e os 20 anos e 23,5% com idade superior a 20 anos (ANFQ, 2020).

A severidade dos sintomas pode variar entre os indivíduos com FQ independentemente da idade. O quadro clínico habitual caracteriza-se por tosse convulsiva, infecções pulmonares, dispneia, fezes volumosas e pele com alto teor de sal (CFF, 2020). A gravidade da patologia passa pelo atingimento dos pulmões. Essa deterioração é inevitável, sendo o objetivo das terapias conservadoras, como a fisioterapia, prolongar ao máximo a qualidade de vida (QV) desses indivíduos. A esperança média de vida nesta população tem vindo a registar um crescimento nos últimos anos, principalmente possibilitado pelas intervenções a vários níveis e ao conhecimento que os profissionais de saúde possuem sobre esta patologia (CFF, 2020). Segundo o último *Meeting* da OMS em 2019 acerca da evolução de investigação e tratamento sobre esta patologia, foi referido que os avanços na compreensão e no tratamento demonstram melhorias significativas na gestão de distúrbios respiratórios e gastrointestinais em crianças, sendo esperado nos próximos anos, que esta progressão tenha uma aplicação abrangente e semelhante em todo Mundo (OMS, 2019). Atualmente, metade dos indivíduos vive mais de 28

anos, sendo superior nos homens, comparativamente às mulheres.

A fisioterapia respiratória tem um papel indispensável com conhecimentos teóricos e práticos que aumentam a QV em indivíduos jovens e crianças (Lang et al., 2019). As técnicas manuais de fisioterapia respiratória permitem a desobstrução das secreções traqueobrônquicas (STB) das vias aéreas distais e proximais. Segundo a *Airway-Clerance Therapy Guideline and Implementation 2009* relatado pelo artigo Lester e Flume (2009), o exercício deve fazer parte do cotidiano de indivíduos com FQ, reiterando fazer parte de boas práticas clínicas a implementação de um programa de exercícios coadjuvado com técnicas manuais de fisioterapia respiratória, existindo evidência clínica significativa sobre esta associação que comprova que esta combinação de terapias aumenta a mobilidade torácica e a flexibilidade corporal promovendo benefícios na função pulmonar. O estudo de Moeller et al. (2010) comprovou que houve efeitos a curto prazo na melhoria dos sintomas e também na função pulmonar com o aumento da capacidade vital forçada e capacidade vital

Esta revisão sistemática tem como objetivo determinar a sistematização do conhecimento sobre a intervenção da fisioterapia em crianças e jovens com FQ. Com esta análise pretende-se promover boas práticas clínicas, tendo como base a melhor evidência científica.

Metodologia

Foi efetuada uma pesquisa computadorizada entre Julho e Agosto de 2019 nas bases de dados Scopus, Web of Science e Pubmed, de forma a identificar estudos randomizados controlados que referissem a intervenção da fisioterapia em crianças e jovens com FQ, conduzida por dois investigadores (J.S e R.V). A escolha dos artigos não teve limite temporal e obedeceu aos critérios de elegibilidade de acordo com *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews* (PRISMA) (Liberati et al., 2009). A pesquisa teve em conta as seguintes palavras-chave: *Cystic Fibrosis, Physical Therapy, Physiotherapy, Physical Activity, Exercise, Rehabilitation e Children*, usando operadores de lógica (AND, OR). Na realização da pesquisa foi utilizada a seguinte combinação: "*Cystic Fibrosis*" AND "*Physical Therapy*" OR *Physiotherapy* AND "*Physical Activity*" OR *Exercise* AND *Rehabilitation* AND *Children*. A partir de uma triagem de todos os títulos, resumos e após os artigos serem lidos na íntegra, os investigadores J.S e R.V avaliaram a elegibilidade dos mesmos, segundo os seguintes critérios de inclusão: artigos randomizados controlados em crianças e jovens, com diagnóstico de FQ, que incluíssem intervenções de fisioterapia, com descrições de técnicas utilizadas na intervenção, publicados na língua inglesa. Os critérios de exclusão foram os seguintes: artigos que incluíssem pacientes entubados, com outras patologias para além da FQ, com terapia farmacológica intravenosa, intervenções que associem ou comparem a fisioterapia com terapias farmacológicas, artigos de fraca qualidade metodológica segundo a escala *Physiotherapy Evidence Database scoring scale* (PEDro) (≤ 5 pontos). Após leitura dos artigos que preenchiam os critérios de inclusão, foi avaliada a qualidade metodológica usando a escala PEDro (Anexo 1). A escala de PEDro avalia e quantifica a qualidade metodológica dos estudos randomizados controlados, de modo a incluí-los na realização das revisões sistemáticas. Esta escala é composta por 11 critérios, sendo que o primeiro critério diz respeito à validade externa (generalização ou aplicação do estudo clínico), não entrando no cálculo do *score* final da escala de PEDro, tendo uma pontuação final que está determinada pelo *score* de 10 critérios avaliativos. Os artigos que obtiverem um maior *score* apresentam uma maior qualidade metodológica (De Morton, 2009).

Para esta revisão sistemática foi analisada e selecionada informação sobre o objetivo do estudo, o tipo de estudo, população, o procedimento, os parâmetros avaliados e os resultados obtidos.

Resultados

Na tabela 2 são apresentadas as características dos 7 estudos incluídos. No geral, foram encontrados 236 artigos, sendo reduzida para 160 com a remoção de artigos duplicados. Foram selecionados 7 estudos controlados randomizados que cumpriam os critérios de inclusão, tendo sido analisados nesta revisão sistemática. Nos artigos selecionados, participaram um total de 317 indivíduos (a amostra mínima foi usada foi de 20 e a máxima foi de 72 indivíduos) com classificação de média aritmética 7 na escala de PEDro, a média de idade dos indivíduos foi de 12 anos, variando dos 7 até 19 anos.

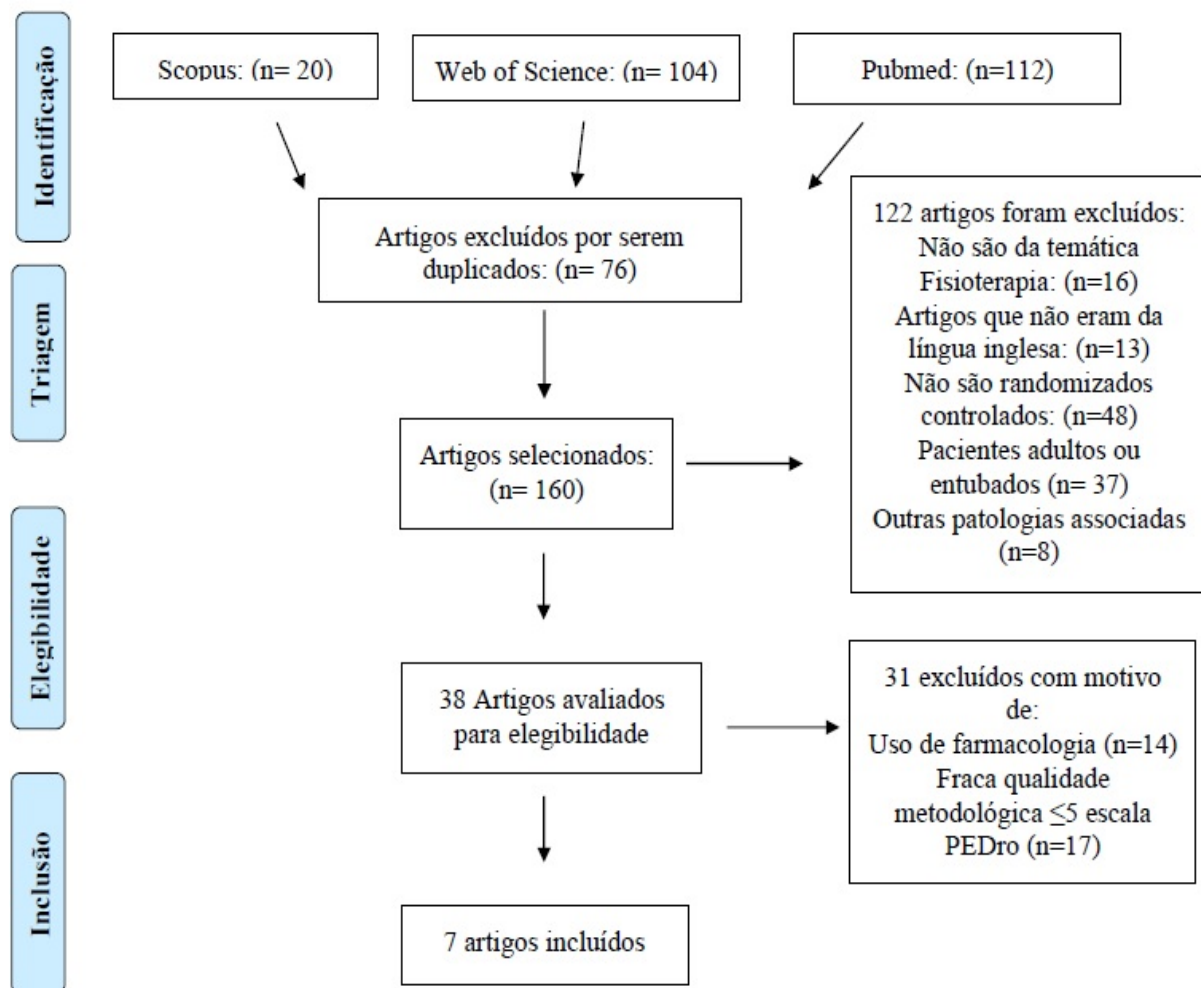


Figura 1- Fluxograma da seleção de artigos de acordo com critérios para revisões sistemáticas e meta-análises (PRISMA) (Liberati et al., 2009).

Dos 7 artigos selecionados para esta revisão, todos eles avaliaram os efeitos do exercício terapêutico em crianças e jovens. Dois avaliaram os efeitos de um programa de exercícios num suporte digital comparando com um treino tradicional, 2 avaliaram a combinação de um

programa de exercício com um treino dos músculos inspiratórios, 1 avaliou os efeitos do exercício nas alterações posturais e barapométricas, 1 verificou os efeitos do treino aeróbio na função pulmonar e outro avalia os efeitos da associação treino aeróbio e treino força têm na função pulmonar.

Tabela 1. Qualidade metodológica dos estudos incluídos segundo a escala PEDro

Referências	Escala de PEDro											Total
	E ^a	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	
Schindel et al., 2015	+	+	+	-	+	+	-	+	-	-	+	6/10
Schneiderman-Walter et al., 1999	+	+	+	-	-	+	+	-	-	+	+	6/10
Salonini et al., 2015	+	+	+	-	+	+	+	+	-	-	+	7/10
Santana-Sosa et al., 2013	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
Reix et al., 2002	+	+	-	+	-	+	+	+	-	+	+	7/10
Kriemler et al., 2013	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10
Corral et al., 2017	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10

E^a: Critérios de elegibilidade (este item não é usado para calcular a pontuação total); 2: alocação aleatória; 3: alocação oculta; 4: comparabilidade da linha de base; 5: cegamento do participante; 6: Terapeuta cego; 7: ofuscamento do avaliador; 8: abandono <15%; 9: análise de intenção de tratar; 10: comparações estatísticas entre grupos; 11: estimativa pontual e medidas estatísticas de variabilidade

Tabela. Sumário dos estudos incluídos na Revisão Sistemática

Autores, ano	Objetivo de estudo	Tipo de estudo	População	Intervenção	Parâmetros	Resultados
Schindel et al., 2015	Avaliar alterações posturais e a distribuição das pressões plantares em indivíduos com FQ. Avaliar efeitos de uma diretriz educacional de exercício terapêutico na postura corporal de crianças e jovens com FQ.	RCT; 2 fases de estudo; pré-pós teste durante 3 meses	n= 68 Fase I: GI= 34 (H: 20; M:14), GC= 34; Fase II: Indivíduos com FQ: GI: 17; GC: 17); 7-20 anos.	Estudo dividido em 2 fases. Fase I: Avaliação postural e baropodométrica em indivíduos saudáveis vs indivíduos FQ. Fase II: RCT para avaliar efeito do exercício nas alterações posturais. GI (TA, EA) com supervisão (TA: 3x/ sem > 20 min; EA: 2x/ sem >20 seg) feedback/sem com investigador. GC: recomendações habituais da equipa médica.	Av. espirometria (segundo <i>American Thoracic Society-Division of Lung Diseases</i> guidelines) avaliação antropométrica, postural e baropodométrica	Fase I: Indivíduos FQ com alterações posturais significativos (p<0,05). Fase II: GI com alterações posturais (p<0,05) significativas em relação do GC na diminuição da lordose cervical, distancia lateral do tórax, protusão abdominal. Não houve alterações significativas na pressão média baropodométrica e na área de contacto.
Schneiderman-Walter et al., 1999	Avaliar efeitos de programa de exercícios de 3 anos comparar função pulmonar na tolerância ao esforço em indivíduos com FQ. Verificar se TA tem evidência.	RCT, 3 anos (<i>follow-up</i>) (3x/sem)	n= 72 GI= 36 (M=15; H= 21); GC= 36 (M=15; H=21) 7-19 anos.	GI: TA (3x/sem;>20 min, Fc: entre 70% a 80% Bpm); GC: fisioterapia convencional e medicação.	VEF1 ; CVF; Wmáx; VO2máx, Questionário feedback.	GC: demonstrou declínio % CVF em relação ao GI (p=0,02) e também na VEF1 (p=0,07). GI relatou bem-estar com TA no questionário.
Salonini et al., 2015	Comparar a intervenção cardiovascular produzida e as percepções de dispneia, fadiga e o prazer de crianças e jovens com FQ ao usar a <i>Xbox Kinect</i> vs o treino tradicional num ergómetro.	RCT <i>crossover</i> ; 6 semanas (4x/sem);	n=30; H=11, M=19; GI: 15; GC:15; 8-17 anos.	GI: TA na <i>Xbox Kinect</i> (21 min/sessão) GC: TA no ciclo-ergómetro; ambos os grupos manter 80% Fc máx durante a intervenção. (20 min/sessão) Ambos grupos mantém FT respiratória (3h antes da intervenção).	Fc; SpO2; EVA; nível dispneia, percepção fadiga (<i>Children's OMNI-Step Scale</i>).	Meta Fc atingida com mais frequência no GC (20 dos 30 indivíduos), GI (12 dos 30 indivíduos) (p=0,02). GI apresentou menor dispneia (p=0,001) e fadiga (p<0,001) durante o exercício; Indivíduos GI relataram motivação significativa em comparação com GC (p<0,001).

Kriemler et al., 2013	Determinar os efeitos de TA e TF (GI) com exercício regular (GC) sem supervisão, na VEF1 em crianças e jovens com FQ.	RCT; 24 meses (6 meses intervenção + <i>follow-up</i>) (3x sem)	n=54; GI: 29: (TA:17, TF: 12); GC: 25; 13-18 anos.	GI: indivíduos que realizaram TA (3x/sem; 40-45 min/sessão), TA começou com 65% VO2máx e cada mês aumentava 10%. TF monitorizado entrada em ginásio e protocolo de treino para TMS e TMI, havia incremento 5% se número de repetições acima de 9. GI supervisionado até aos 6 meses. GC: indivíduos continuaram a realizar exercício terapêutico sem supervisão do FT.	Parâmetro principal: VEF1 Parâmetros secundários: CVF, VRACPT, VO2máx, Wmáx, AF; Força MS; Força MI.	O VEF1 e a CVF aumentou significativamente no GI nos 6 meses da intervenção supervisionada, mantendo-se significativamente maior no <i>follow-up</i> (24 meses) em comparação com GC (p<0,001).
Santana-Sosa et al., 2013	Avaliar os efeitos de um programa combinado TMIS e exercício (resistência e treino aeróbio).	RCT; 8 sem intervenção mais 4 sem (<i>follow-up</i>); 3x/sem- 4h.	n=20 GI= 10 (H=6; M=4) GC=10 (H=6; M=4); 6-17 anos.	GI: 10 minutos de aquecimento no ergómetro e 20-40 minutos de treino no ergómetro e treino de ativação (jogo de futebol, corrida, 15 min) + TF 3 séries de 12-15 repetições máquina de isquiotibiais, <i>leg extension</i> e abdominais + TMIS (5 minutos 30 inspirações 2x/dia). GC: TMIS(5 minutos 30 inspirações 2x/dia) + FR (drenagem postural, percussão/ vibração 2x/dia).	VO2máx; CVF; VEF1; FMImáx; Força máxima; MC, massa gorda; massa magra, IMC; QV (<i>CFQ-R</i>).	VO2máx aumentou com o treino (p=0,002) e diminuiu no pós-treino (p=0,014) no GI. FMImáx aumentou significativamente com o treino (p<0,001) no GI, e permaneceu inalterado após o treino. Massa magra aumentou para o GI(p=0,033). Houve efeitos significativamente positivos para os testes de força (p<0,001). Encontrados efeitos benéficos do treino na QV.

Reix et al., 2012	Determinar os efeitos do exercício terapêutico coadjuvado com manobras convencionais FR em crianças e jovens com FQ.	RCT <i>crossover</i> ; 14 meses (2x/sem)	n=34; (H=18; M=16) GI: 16; GC: 18; 7-18 anos.	GI: 3 períodos de exercício (5 min cada) encadeado com TEF entre eles. 1ºP (2 min <i>jogging</i> + 1 min subir escada + 3 min <i>cycling</i>); 2ºP (alongamento 1 minuto cada (5x)); 3ºP (2 min salto trampolim + 2 min salto com bola + 1 min salto com bola lançada): (20 min; descanso 40 min) GC: Técnicas convencionais de FR.	Parâmetro principal: o peso das STB expectorado. Parâmetro secundário: VEF1; grau cooperação; a qualidade da intervenção experimental.	O peso das STB expectorado após o exercício foi 0,6g maior após a intervenção, no entanto não foi estaticamente significativo (IC 95%- 0,2 a 1,4). A função pulmonar e a satisfação dos participantes foram significativamente melhores após a intervenção do exercício.
Corral et al., 2017	Avaliar a eficácia de um programa de exercícios em casa do qual utiliza uma plataforma virtual com modalidades de exercícios para crianças e jovens com FQ.	RCT, cego; 6 semanas (5x/sem) <i>follow-up</i> 12 meses	n=39; GI: 19 ;GC: 20; 7-18 anos.	GI: Programa exercícios <i>Nintendo Wii</i> com jogo <i>EASports</i> (TA: correr; TF: <i>squats, lunges e bicep curl</i> ; treino combinado); treino supervisionado por FT (1x/sem verificar novo Fc máx de forma a monitorizar exercício terapêutico, realizar exercício 70%-80% Fc máx); intensidade varia consoante idade e grau de motivação (30-60 min/sessão). Após intervenção GI realizou (2x/sem-20 min) durante o <i>follow-up</i> ; GC: exercício terapêutico sem supervisão. Ambos receberam técnicas FT respiratória, medicação (inalador) e plano nutricional.	6- <i>walk test</i> , TSH; FMS; FPM; SWTM; QV (<i>CFQ-R</i>).	Houve alterações significativas na capacidade de exercício, 6- <i>min walk test</i> ((p<0,01); SWTM (p<0,05); FM (TSH: 9,8cm; FMS 30,8 cm; FPMD 7kg; FPME 6,5 kg) (p<0,01); QV (<i>CFQ-R</i>) GI com <i>scores</i> significativos no sintomas respiratórios após intervenção (6 sem) e <i>follow-up</i> (12 meses).

Bpm- Batimentos por minuto; **CFQ-R**- *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised*; **CVF**- Capacidade vital forçada; **EA**- Exercícios de alongamento; **EVA**- Escala visual analógica; **Fc**- Frequência cardíaca; **FM**- Força muscular; **FMI**- Força músculos inspiratórios; **FMS**- Força membro superior; **FPMD**- Força preensão manual direito; **FPME**- Força preensão manual esquerdo; **FQ**- Fibrose Quística; **FR**- Fisioterapia respiratória; **FT**- Fisioterapeuta; **GC**- Grupo controlo **GI**- Grupo Intervenção; **H**- Homem; **IMC**- Índice massa corporal; **M**- Mulher; **MI**- Membro inferior; **MS**- Membro superior; **P**- Período; **QV**- Qualidade de vida; **RCT**- Randomizado controlado; **Sem**- Semanas; **Spo2**- Saturação oxigénio; **STB**- Secreções traqueobrônquicas; **SWTM**- *Shuttle walk test modificado*; **TA**- Treino aeróbio; **TEF**- Técnica expiratória forçada; **TF**- Treino força; **TMI**- Treino membro inferior; **TMIS**- Treino músculos inspiratórios; **TMS**- Treino membro superior; **TSH**- Teste salto horizontal; **VEF1**- Volume expiratório forçado no 1º segundo; **VRACPT**- Volume residual acima da capacidade pulmonar total;

Discussão

Esta revisão teve como objetivo determinar a sistematização do conhecimento sobre a intervenção da fisioterapia em crianças e jovens com FQ pretendendo-se promover boas práticas clínicas, tendo como base a melhor evidência científica.

No estudo de Schindel et al. (2015) foram verificadas alterações posturais em indivíduos com FQ, quando comparados com indivíduos saudáveis ($p < 0,05$). Nesse sentido, após recomendações para a prática de exercício terapêutico e alongamentos verificou-se uma redução de alterações posturais ($p < 0,05$) e com isso, melhorou o próprio mecanismo de respiração. A ausência de relação nas alterações baropodométricas entre indivíduos saudáveis e com FQ pode estar ligada ao comprometimento ligeiro de alterações posturais dos indivíduos em estudo. Outro estudo corrobora também esta premissa. Os exercícios de mobilidade torácica, força muscular e atividades aeróbias melhoraram a postura e a função pulmonar (Massery, 2005). Os resultados da Fase II acabaram por verificar que a intervenção alterou posturas incorretas de forma significativa. Esta investigação correlaciona-se com a de Reix et al. (2012), onde o grupo intervenção (GI) realizou treino aeróbio (TA) e alongamentos, tendo sido obtidos resultados significativos para a função pulmonar. Os investigadores acreditam que os resultados são provenientes de um programa de exercícios supervisionados e faz com que promova benefícios para as crianças e os jovens, correlacionando-se com os artigos de Corral et al. (2017) e de Kriemler et al. (2013), onde referem que o treino supervisionado tem benefícios significativos na função pulmonar. Schindel et al. (2015) indicam ainda que o treino regular promove o treino dos músculos respiratórios, contribuindo para a função pulmonar com o aumento da capacidade vital forçada (CVF). O estudo de Schneiderman-Walter et al. (1999), onde também os autores verificaram os benefícios de um programa de TA (3x/semana), constataram que os indivíduos aumentaram a CVF. Este artigo apresenta ainda limitações, que podem ter levado a incongruências realizadas durante o programa de exercício, devido ao curto tempo de supervisão. A faixa etária jovem em estudo e o facto de alguns atravessarem períodos de adolescência podem ter constituído uma limitação, houve dificuldades de coordenação de alguns indivíduos na avaliação de baropometria. Este artigo demonstrou que num programa de 3 meses existem benefícios significativos na reeducação postural de crianças e jovens com FQ. Na investigação de Schneiderman-Walter et al. (1999), comprovou-se que um programa de 3 anos de exercícios promoveu a diminuição do declínio da função pulmonar num grupo de indivíduos com FQ ($p = 0,02$), comparativamente ao grupo controlo (GC). Foi utilizada uma análise de correlação, de forma a determinar a relação entre tolerância ao exercício e a função

pulmonar. As variáveis volume expiratório forçado no 1º segundo (VEF_1) e CVF selecionando indicadores da função pulmonar e trabalho máximo ($W_{máx}$) e volume oxigênio máximo ($VO_{2máx}$) foram representativos da tolerância ao exercício. Ficou demonstrado que existem correlações positivas e significativas para o VEF_1 e CVF com o $W_{máx}$ e $VO_{2máx}$ em todos os períodos em que o teste decorreu. A correlação foi mais forte nos tempos de supervisão, comparativamente ao início do estudo. Este estudo randomizado controlado (RCT) de Schneiderman-Walter et al. (1999) destacou-se por promover a possibilidade de escolha aos indivíduos relativamente às atividades aeróbias preferidas, com a finalidade de os motivar durante o tempo do programa de estudo. Um questionário foi apresentado no final da intervenção (88% de respostas obtidas; 56/72- 28 GI e 28 GC), tendo sido questionado se os participantes se tinham sentido proactivos durante a intervenção. Foram obtidas 49 respostas onde 43 reportaram efeitos positivos, apresentando maior energia com o exercício e até uma menor congestão das STB's a nível torácico. Os investigadores concluíram que o exercício terapêutico, aliado a características do treino como $VO_{2máx}$ e $W_{máx}$, promove benefícios significativos na função pulmonar com aumento da CVF e VEF_1 , comprovando-se que o nível motivacional é indispensável também no sucesso da intervenção.

Salonini et al. (2015) referem que a meta da frequência cardíaca (F_c) foi atingida com maior frequência nos indivíduos que pertenciam ao GC em comparação com os do GI ($p=0,02$). O aumento da F_c foi descontínuo no GI mas linear durante o exercício. Os investigadores ainda afirmaram que este tipo de intervenção se assemelhou a um programa de exercício intervalado, com a passagem de níveis entre os jogos procedidas sempre de um tempo de descanso que podia ser de 2 a 3 minutos. No que diz respeito à percepção do esforço, os indivíduos indicaram que a dispneia e fadiga muscular foram maiores no ergómetro estacionário em relação à *Xbox*. Foi demonstrado que o treino intervalado permite um trabalho de intensidade moderada, sendo realizado com uma menor percepção à dispneia e ao esforço em comparação ao treino contínuo, como é o caso do ergómetro, produzindo melhorias no desempenho do exercício e na QV. Investigadores concluem não ter sido promovida a variabilidade do exercício no GC, tendo o GI mostrado uma menor percepção de dispneia, fadiga muscular, motivação e prazer ao realizar o programa de exercícios na *Xbox Kinect*, o que pode ter uma importância chave com população de idade jovem. Em suma, apesar do programa de exercício na *Xbox Kinect* (GI) não ter tido um aumento significativo na $F_{c_máx}$ como ergómetro tradicional, acabou por expressar uma maior satisfação por parte da população em estudo, bem como uma menor percepção de dispneia e fadiga muscular.

No estudo de Kriemler et al. (2013) foi demonstrado uma melhoria da função pulmonar com

incidência nos níveis de VEF₁ comparativamente ao GC ($p < 0,001$), convergindo com o estudo de Schneiderman-Walter et al. (1999). O estudo de Kriemler et al. (2013) foi o primeiro a relatar efeitos significativos no VEF₁, a longo prazo. Os investigadores acreditam que o exercício faz com que haja um incremento de mecanismos como vibrações mecânicas pelo corpo e um aumento da ventilação, que facilita a limpeza das vias aéreas (McIlwaine, 2007 *cit. in* Kriemler et al., 2013). Outro facto importante registou-se no GI (treino de força(TF)), onde houve melhoria da CVF devido à redução da hiperinsuflação. O TF está relacionado com o treino dos músculos respiratórios e ao crescimento do tórax que irá favorecer a abertura do espaço aéreo funcional. A diferença na alteração da aptidão aeróbia (medida através do VO_{2máx} e $W_{máx}$) entre os GI e GC aos 6 meses foi de 10 a 17% dos valores basais. Esse efeito positivo foi alcançado logo após o período de intervenção supervisionado de 6 meses e diminuído com o tempo. A supervisão com o fisioterapeuta é indispensável para alcançar uma manutenção de aptidão aeróbia, melhorando significativamente os parâmetros da função pulmonar como VEF₁ ou CVF. O estudo de Corral et al. (2017) correlaciona-se, uma vez que ambos evidenciam a importância do treino supervisionado. Os indivíduos do GI não apresentaram alterações relativas à gordura corporal comparativamente aos valores basais. Ora, estes resultados acabaram por não serem considerados significativos no GI que realizou TF, o que era esperado pelos investigadores, considerando assim uma limitação do estudo que poderá ser devido a uma incapacidade de promover hipertrofia, característica da doença crónica progressiva (De Meer et al., 1995 *cit. in* Kriemler et al., 2013), comum em indivíduos com FQ. Em conclusão, o TA e o TF supervisionado por 6 meses promoveu melhorias significativas na função pulmonar através dos valores de VEF₁ em ambos os GI's, levando a um aumento do desempenho aeróbio. Este facto sublinha a importância do exercício terapêutico para esta população jovem bem como a importância do treino supervisionado por um fisioterapeuta.

Santana-Sosa et al. (2013) concluíram que o GC, o qual realizou fisioterapia respiratória executando treino músculos inspiratórios (TMIS), não sofreu alterações significativas, subentendendo-se que os resultados do GI se deveram ao conjunto das várias terapias que os indivíduos realizaram. Houve melhorias significativas relativamente ao aumento da força muscular inspiratória ($p < 0,001$) e massa magra ($p = 0,033$), algo que contraria o estudo de Krimler et al. (2013), do qual não tinha sido comprovado melhorias significativas no aumento da massa magra. Apesar de ambos os estudos terem algumas semelhanças, o estudo Krimler et al. (2013) realizou o programa de exercícios em 2 grupos independentes e não apenas num grupo, conforme realizado por Santana-Sosa et al. (2013). Foi comprovado que a intervenção tinha promovido benefícios na QV através do *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)*.

O estudo Corral et al. (2017) demonstrou que o treino com jogos digitais tem impacto significativo na melhoria da capacidade do exercício aeróbio e ganhos de força ($p < 0,01$). Através do exercício *Shuttle walk test* modificado (*SWTM*), percebeu-se o benefício do exercício, uma vez que os resultados demonstrados pelas crianças e jovens estão acima dos esperados como mínimos para a população adulta com FQ (acima 40m). Ora, os resultados significativos obtidos do TF são benéficos devido ao facto de o videojogo possuir um *Theraband*, o que foi uma vantagem no ganho de força e resistência muscular dos membros. Este resultado diferencia-se de outro também analisado, como é o caso do estudo de Kriemler et al. (2013), no qual não conseguiram obter resultados significativos no TF. Isto pode ser devido ao facto de os indivíduos no estudo Corral et al. (2017) terem realizado o protocolo de exercícios, que incluía o TA e o TF em conjunto. Os resultados a curto prazo (6 semanas) demonstraram que foram significativos corroborando com os do artigo de Kriemler et al. (2013). No entanto, no *follow-up* (12 meses), a taxa de aderência diminuiu progressivamente. Uma das justificações que os investigadores indicam para essa diminuição da aderência no *follow-up* é a pouca variabilidade que o próprio videojogo ofereceu, considerando uma limitação ao estudo. Essa falta de variabilidade não foi ao encontro da investigação de Salonini et al. (2015), onde os autores referem que o facto de o *Xbox Kinect* ter uma grande aderência por parte do GI foi devido à variedade nos jogos. Seguidamente, Schneiderman-Walter et al. (1999) referem que o ponto-chave para que este RCT fosse de longa duração foi essencialmente porque realizaram atividades que as crianças e jovens mais gostavam. Houve melhorias significativas no estudo de Corral et al. (2017) na QV. Após o período de intervenção, segundo *scores* do questionário *CFQ-R*, são visíveis melhorias respiratórias e da função pulmonar. Ora, este dado correlaciona-se com o artigo de Santana-Sosa et al. (2013), em que são reportados benefícios significativos na QV dos indivíduos, após serem sujeitos a intervenções idênticas como o TA e o TF. Por último, de forma a tornar a análise dos resultados mais objetiva, poderiam ter sido utilizados testes laboratoriais que fornecessem valores mais específicos, tais como o metabolismo e o consumo de oxigénio. Em conclusão, os investigadores relataram que o videojogo tem benefícios a curto prazo com uma supervisão em crianças e jovens com FQ. No estudo Reix et al. (2012), no final da intervenção, a quantidade e o peso das STB's no GI não foi significativa relativamente ao GC (IC 95%- 0,2 a 1,4). No entanto, os investigadores afirmaram que são considerados robustos. Ainda foi possível verificar uma aderência significativa do GI. Essa satisfação é significativa em especial entre crianças com menos de 12 anos. Os resultados indicaram existir um nível de frustração no GC afirmando que técnicas convencionais não são desafiadoras comparativamente às realizadas pelo GI. A intervenção

acabou por ter em conta fatores como o protocolo específico, podendo haver modalidades que não tenham a mesma eficácia para ajudar nas manobras expiratórias forçadas. Ora, esta premissa corrobora com outro artigo analisado nesta revisão. Segundo Corral et al. (2017), os resultados obtidos no estudo foram significativos devido à intensidade de treino e o tipo de protocolo que foi seguido pelos investigadores, que iam de encontro à promoção do efeito positivo nos indivíduos, no incremento da capacidade aeróbia. No estudo Reix et al. (2012), apesar de os resultados obtidos na quantidade de STB's não serem considerados significativos, são relevantes. Segundo os investigadores, estes resultados devem-se às características presentes na *baseline* do GI, uma vez que todos apresentavam uma doença pulmonar ligeira. Acredita-se que os resultados obtidos podem resultar de um *viés*, considerando que alguma das STB produzida durante o exercício terapêutico possa ter sido deglutida pelos participantes durante a intervenção. Com efeito, o facto de os participantes ter realizado exercícios de intensidade moderada a vigorosa pode ter implicado um risco maior de deglutição de STB's no GI o que reforça a importância da intervenção do exercício terapêutico, juntamente com as manobras de fisioterapia respiratória. Seguidamente, como outra limitação, os valores de VEF₁ não se revelarem significativos, justificando com a evolução da doença ser ligeira. Este estudo demonstrou que a intervenção acaba por ter efeitos consideráveis na melhoria da função pulmonar, bem como, possui efeitos na satisfação dos indivíduos após a intervenção.

Perante os resultados obtidos desta revisão sistemática verificamos que a fisioterapia têm um papel importante no tratamento de jovens e crianças com FQ. As limitações do estudo prendem-se com o facto da maioria dos artigos serem de curta duração com uma supervisão no follow-up inexistente. Outra limitação diz respeito ao facto de parte significativa dos indivíduos apresentarem uma doença pulmonar ligeira. De futuro, recomenda-se a realização de mais artigos RCT de longa duração com uma supervisão eficaz no *follow-up* e onde se explore os efeitos da combinação de ortóteses com exercício terapêutico bem como determinar *Guidelines* com o objetivo de uniformizar intervenções.

Conclusão

Em conclusão, as evidências desta revisão sistemática demonstraram que a intervenção da fisioterapia têm a capacidade de melhorar a função pulmonar, promover a capacidade aeróbia, fomentar ganhos de força e sobretudo de QV em jovens e crianças com FQ.

Bibliografia

Associação Nacional Fibrose Quística. (2020). Como se diagnostica a Fibrose Quística [Em linha]. Disponível em: <http://www.anfq.pt/o-que-e-a-fibrose-quistica/como-se-diagnostica/> [Acedido em 19 Março de 2020].

Corral, T. D., Iranzo, M. A. C. I., López-de-Uralde-Villanueva, I., Martínez-Alejos, R., Blanco, I. e Vilaró, J. (2017). Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients. *Respiration* 2018, 95, 87-97.

Cystic Fibrosis Foundation. (2020). About Cystic Fibrosis [Em linha]. Disponível em: <https://www.cff.org/What-is-CF/About-Cystic-Fibrosis/> [Acedido em 18 Março de 2020].

De Meer, K., Jeneson, J. A., Gulmans, V. A., Van der Laag, J. e Berger, R. (1995). Efficiency of oxidative work performance of skeletal muscle in patients with cystic fibrosis. *Thorax*, 50(9), 980-983.

De Morton, N. A. (2009). The PEDro scale is a valid measure of the methodological quality of clinical trials: a demographic study. *Australian Journal of Physiotherapy*, 55, 129-133.

Kerem, B-S., Rommens, J. M., Buchanan, J. A., Markiewicz, D., Cox, T. K., Chakravarti, A., Buchwald, M. e Tsui, L-C. (1989). Identification of the Cystic Fibrosis Gene: Genetic Analysis. *In: Science*, 245(4922), 1073-1080.

Kriemler, S., Kieser, S., Junge, S., Ballmann, M., Hebestreit, A., Schinder, C., Stussi, C. e Hebestreit, H. (2013). Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 714-720.

Lang, R. L., Wilson, C., Stockton, K., Russel, T. e Johnston, L. M. (2019). CyFiT telehealth: protocol for a randomised controlled trial of an online outpatient physiotherapy service for children with cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine*, 67-75.

Lester, M. K. e Flume, P. A. (2009). Airway-Clearance Therapy Guidelines and Implementation. *Respiratory Care*, 54(6), 733-753.

Liberati, A., Altman, D. G., Tetzlaff, J., Mulrow, C., Gotzsche, P. C., Ioannidis, J. P. A., Clarke, M., Devereaux, P. J., Kleijnen, J. e Moher, D. (2009). The PRISMA Statement for Reporting Systematic Reviews and Meta-Analyses of Studies That Evaluate Health Care Interventions: Explanation and Elaboration. *Annals of Internal Medicine*, 51(4), 65-94.

Massery, M. (2005). Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *Journal of Royal Society of Medicine*, 98(45), 55-66.

Mellwaine, M. (2007). Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Pediatric Respiratory Reviews*, 8(1), 8-16.

Moeller, A., Stampfli, S. F., Rueckert, B., Rechsteiner, T., Hamacher, J. e Wildhaber, J. W. (2010). Effects of a Short-Term Rehabilitation Program on Airway Inflammation in Children with Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 45, 541-551.

Organização Mundial de Saúde. (2020). Genes and human diseases [Em linha]. Disponível em: <https://www.who.int/genomics/public/geneticdiseases/en/index2.html> [Acedido em 18 Março de 2020].

Reix, P., Aubert, F., Werck-Gallois, M., Toutain, A., Mazzocchi, C., Moreux, N., Bellon, G., Rabilloud, M. e Kassai, B. (2012). Exercise with incorporated expiratory manoeuvres was as effective as breathing techniques for airway clearance in children with cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *Journal of Physiotherapy*, 58, 241-247.

Salonini, E., Gambazza, S., Meneghelli, I., Tridello, G., Sanguanini, M., Cazzaroli, C., Zanini, A. e Assel, B.M. (2015). Active Video Game Playing in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: Exercise or Just Fun?. *Respiratory Care*, 60(8), 1172-1179.

Santana-Sosa, E., Gonzalez-Saiz, L., Groeneveld, I. F., Villa-Asensi, J. R., de Agüero, M. I. B. G., Fleck, S. J., Lopez-Mojares, L.M., Pérez, M. e Lucia, A. (2013). Benefits of combining inspiratory muscle with ‘whole muscle’ training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine*, bjsports-2012.

Schindel, C., Hommerding, P. X., Melo, D. A. S., Baptista, R. R., Marostica, P. J. C. e Donadio, M. V. F. (2015). Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *The Journal of Pediatrics*, 160, 710-716.

Schneiderman-Walker, J., Pollock, S. L., Corey, M., Wilkes, D. D., Canny, G. J, Pedder, L. e Reisman, J. J. (1999). A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *North America Cystic Fibrosis Conference*, 304-310.

Escala de PEDro – Português

1. Os critérios de elegibilidade foram especificados onde: não sim
 2. Os sujeitos foram aleatoriamente distribuídos por grupos (num estudo crossover, os sujeitos foram colocados em grupos de forma aleatória de acordo com o tratamento recebido) onde: não sim
 3. A distribuição dos sujeitos foi cega onde: não sim
 4. Inicialmente, os grupos eram semelhantes no que diz respeito aos indicadores de prognóstico mais importantes onde: não sim
 5. Todos os sujeitos participaram de forma cega no estudo onde: não sim
 6. Todos os fisioterapeutas que administraram a terapia fizeram-no de forma cega onde: não sim
 7. Todos os avaliadores que mediram pelo menos um resultado-chave, fizeram-no de forma cega onde: não sim
 8. Medições de pelo menos um resultado-chave foram obtidas em mais de 85% dos sujeitos inicialmente distribuídos pelos grupos onde: não sim
 9. Todos os sujeitos a partir dos quais se apresentaram medições de resultados receberam o tratamento ou a condição de controlo conforme a distribuição ou, quando não foi esse o caso, fez-se a análise dos dados para pelo menos um dos resultados-chave por “intenção de tratamento” onde: não sim
 10. Os resultados das comparações estatísticas inter-grupos foram descritos para pelo menos um resultado-chave onde: não sim
 11. O estudo apresenta tanto medidas de precisão como medidas de variabilidade para pelo menos um resultado-chave não sim
-