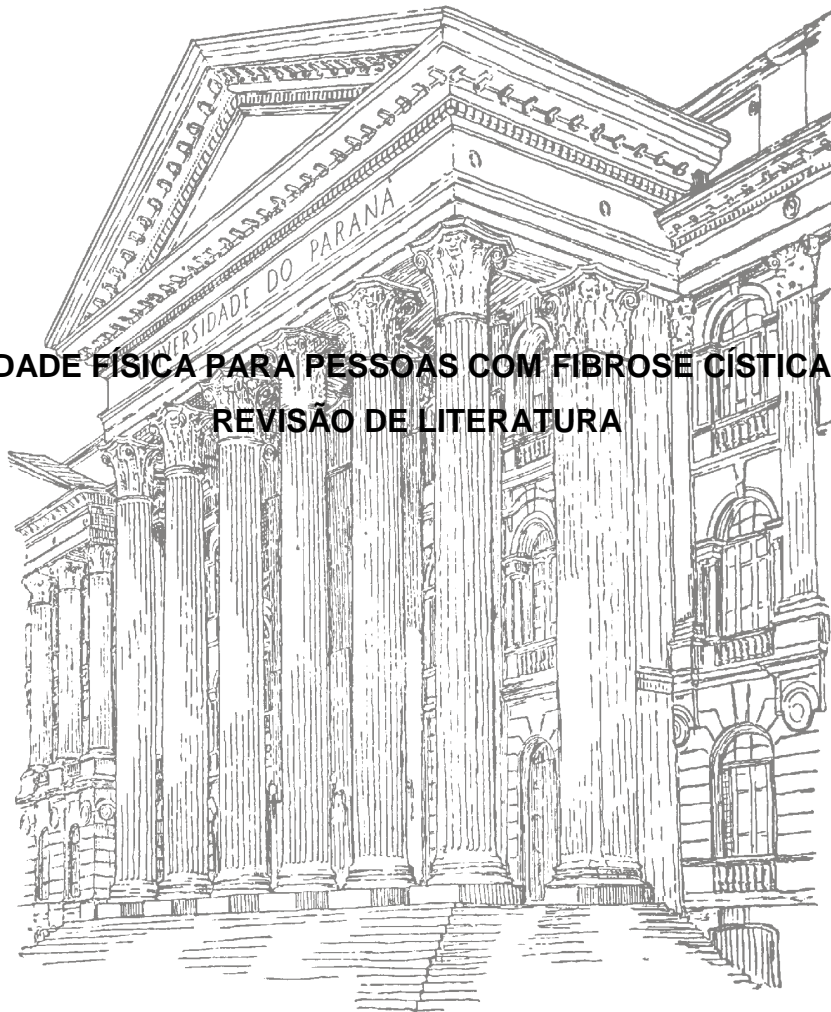


UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

AMANDA MARIA DIAS DAS CHAGAS

**ATIVIDADE FÍSICA PARA PESSOAS COM FIBROSE CÍSTICA: UMA
REVISÃO DE LITERATURA**



CURITIBA

2017

AMANDA MARIA DIAS DAS CHAGAS

**ATIVIDADE FÍSICA PARA PESSOAS COM FIBROSE CÍSTICA: UMA
REVISÃO DE LITERATURA**

Monografia apresentada como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel, Curso de Bacharelado em Educação Física, Setor de Ciências Biológicas, Universidade Federal do Paraná.

Orientadora: Profa. Dra. Lucélia Justino Borges

CURITIBA

2017

TERMO DE APROVAÇÃO

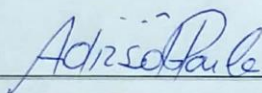
AMANDA MARIA DIAS DAS CHAGAS

**ATIVIDADE FÍSICA PARA PESSOAS COM FIBROSE CÍSTICA: UMA
REVISÃO DE LITERATURA**

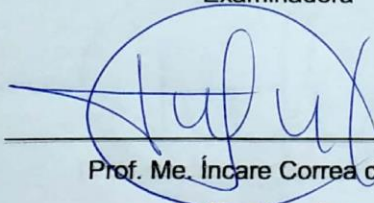
Monografia apresentada como requisito parcial para conclusão do curso de
bacharelado em Educação Física, Setor de Ciências Biológicas, Universidade
Federal do Paraná, para seguinte banca examinadora:



Prof.^a Dr.^a Lucélia Justino Borges
DEF/UFPR
Orientadora



Prof.^a Dr.^a Adriana Inês de Paula
Examinadora



Prof. Me. Incare Correa de Jesus
Examinador

Curitiba, 04 de Dezembro 2017

“Talvez não tenha conseguido fazer o melhor, mas lutei para que o melhor fosse feito. Não sou o que deveria ser, mas Graças a Deus, não sou o que era antes”. (Marthin Luther King)

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, pelo amor, incentivo e apoio incondicional. Agradeço por não me deixarem desistir em momento algum, por acreditarem no meu potencial e me dar todo o auxílio possível.

Aos meus irmãos por estarem presentes nos momentos que precisava e pela compreensão da minha ausência.

A minha família, que mesmo distante, se fazem presentes em cada momento.

Meus agradecimentos as minhas amigas Alessandra e Camila pelo apoio, compreensão e por fazerem parte da minha vida.

A esta Universidade, pela oportunidade de realizar o curso e ao seu corpo docente pelo conhecimento disponibilizado.

A prof^a. Dr. Lucélia Borges pela dedicação em me orientar, por toda a atenção e paciência que possibilitou a elaboração desse trabalho.

Aos meus professores que contribuíram para a minha formação.

Ao time de Handebol da UFPR pelos 4 anos de dedicação, superação e amizade que me fortaleceram e ajudaram na formação.

As pessoas que de alguma forma contribuíram para o meu trabalho.

RESUMO

Objetivo: Analisar a produção do conhecimento no âmbito nacional sobre os efeitos da atividade física (AF) na capacidade funcional e no quadro clínico das pessoas com fibrose cística (FC). **Método:** A pesquisa foi realizada nas bases de dados SciELO, Bireme, Lilacs e o portal de periódicos da CAPES. Foram selecionados artigos, teses e dissertações, publicados no período de 2000 a setembro de 2017, em português, utilizando os seguintes descritores: FC, mucoviscidose, AF, exercício, exercício físico, atividade motora, treinamento desportivo, Educação Física, aptidão física e as respectivas combinações entre os mesmos. **Resultados:** Foram incluídos nesta revisão 15 estudos (oito artigos originais, seis artigos de revisão, uma dissertação) dos 2738 encontrados. Os resultados evidenciam a redução da capacidade funcional de pessoas com FC. O exercício, tanto aeróbio quanto de força, contribuem para o não agravamento da função pulmonar, aumentam a tolerância ao exercício, melhoraram a aptidão física, diminuem a dispneia, aumentam a segurança para realizar as atividades diárias, melhoram a autoestima e a qualidade de vida. Contudo, foram localizadas poucas informações sobre os programas de AF (modalidade, frequência, intensidade, volume). **Conclusão:** A AF possibilita melhora da capacidade funcional e reduz os efeitos da progressão da doença, sendo que a prática regular deve ser incentivada e oportunizada devido à melhora do quadro clínico e da qualidade de vida das pessoas com fibrose cística.

Palavra-chave: Fibrose cística; Mucoviscidose; Atividade Física; Exercício; Aptidão física.

ABSTRACT

Objective: To analyze the production of knowledge in the national sphere on the effects of physical activity (AF) in functional capacity and in the clinical picture of people with cystic fibrosis (FC). **Method:** The research was conducted in the databases SciELO, Bireme, Lilacs and the portal of periodicals of CAPES. Articles, theses and dissertations were selected, published in the period from 2000 to september 2017, in Portuguese, using the following descriptors: FC, mucoviscidosis, AF, exercise, exercise, motor activity, sports training, physical education, physical fitness and the respective combinations. **Results:** were included in this revision 15 studies (eight original articles, six revision articles, a dissertation) of the 2738 found. The results demonstrate the reduction of functional capacity of people with FC. Exercise, both aerobic and strength, contribute to the non-worsening lung function, increase exercise tolerance, improved physical fitness, decrease dyspnoea, increase security to perform everyday activities, improve self-esteem and quality of Life. However, few information on AF programs (mode, frequency, intensity, volume) were localized. **Conclusion:** The AF enables improvement of functional capacity and reduces the effects of the progression of the disease, and the regular practice should be encouraged and oportunizada due to the improvement of the clinical condition and the quality of life of people with cystic fibrosis.

Keywords: Cystic fibrosis; Mucoviscidosis; Physical activity; Exercise; Physical aptitude.

LISTA DE SIGLAS

$\%FC_{\text{máx}}$	-	Percentual de Frequência Cardíaca Máxima
IPQ	-	Iontoforese de Pilocarpina Quantitativo
AF	-	Atividade Física
CFTR	-	Regulador Transmembrana da Fibrose Cística
CVF	-	Capacidade Vital Forçada
DPOC	-	Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica
DPTC6	-	Distância Percorrida no TC6
F	-	Frequência Respiratória
FC	-	Fibrose Cística
$FC_{\text{máx}}$	-	Frequência Cardíaca Máxima
IRT	-	Tripsinogênio Imunorreativo
O^2	-	Oxigênio
PAD	-	Pressão Arterial Diastólica
PAS	-	Pressão Arterial Sistólica
$PE_{\text{máx}}$	-	Pressão Expiratória Máxima
$PI_{\text{máx}}$	-	Pressão Inspiratória Máxima
PSE	-	Percepção Subjetiva de Esforço
SpO^2	-	Saturação Periférica de Oxigênio
TC6	-	Teste de Caminhada de Seis Minutos
VEF^1	-	Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo
$VO^2_{\text{máx}}$	-	Consumo Máximo de Oxigênio

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
1.1 FIBROSE CÍSTICA: MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO.....	10
1.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS.....	12
1.3 DIAGNÓSTICO.....	13
1.4 TRATAMENTO.....	15
1.5 O PROBLEMA E A SUA IMPORTÂNCIA.....	17
1.5.1 OBJETIVOS.....	20
2 METODOLOGIA	21
3 RESULTADOS / DISCUSSÃO	22
4 CONCLUSÃO	34
5 REFERÊNCIAS	35

1 INTRODUÇÃO

1.1 Fibrose cística: manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, crônica e progressiva que afeta predominantemente a população caucasiana, da raça branca (ANTUNES, 2008). É de herança recessiva, sendo assim, o indivíduo com a doença, herdou o gene defeituoso do pai e da mãe, ou seja, ambos os pais são portadores do gene da FC (PEREIRA; KIEHL; SANSEVERINO, 2011). O gene denominado *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Gene* (CFTR) é o responsável pela doença (CORREIA, 2005). Esse gene se localiza no braço longo do cromossomo 7 e codifica uma proteína de 1480 aminoácidos, denominada Proteína Reguladora da Conductância Iônica Transmembrana (CFTR) (CORREIA, 2005; DE LUCA; MENEZES; OCAMPOS, 2008). A proteína atua em vários órgãos do corpo sendo essencial para o transporte iônico através da membrana celular, possui funções diferentes em cada órgão e conseqüentemente a falta ou o mal funcionamento da proteína atinge de maneira negativa o organismo, trazendo as conseqüências da doença (REIS, 2016; DUTRA, 2014).

Essa alteração apresentada pelo gene faz com que o organismo produza secreções espessas e viscosas (HAACK; ARGÃO; NOVAES, 2016), acarretando nas principais conseqüências da doença, a insuficiência pancreática exócrina, doença sino pulmonar crônica e progressiva e concentração elevada de cloretos no suor (FIRMIDA; MARQUES; DA COSTA, 2011).

Historicamente a FC foi vista como a doença do beijo salgado e que crianças com FC não resistiriam por muito tempo, morrendo precocemente (RIBEIRO et al., 2002). A primeira descrição anatomopatológica da doença foi realizada por Landsteiner, em 1905, a partir de um recém-nascido que morreu no quinto dia de vida por íleo meconial (DUTRA, 2014). Em 1938, Andersen descreveu a doença com suas características clínicas, anatomopatológica e dados epidemiológicos. O termo mucoviscidose foi criado em 1944 por Farber (RIBEIRO et al., 2002). Di Sant'Agnese et al., em 1953 apresenta a observação do nível elevado de eletrólitos no suor, aspecto importante para o desenvolvimento do diagnóstico da doença. Mais tarde, em 1959, foi

padronizado o teste do suor, com a observação dos níveis elevados de eletrólitos, Gibson e Cooke desenvolveu esse teste em que a coleta do suor é estimulada pela iontoforese com pilocarpina possibilitando o diagnóstico da doença (REIS, 2016). Em 1985, o gene da FC foi localizado, clonado e sequenciado por um grupo de pesquisadores, dentre eles estão Riordan e colaboradores que fizeram sua publicação sobre a identificação do gene em 1989 (RIBEIRO et al., 2002). As buscas de 1990 a 2000 foram acerca de um diagnóstico precoce e um tratamento adequado para a FC (RIBEIRO et al., 2002). A primeira publicação sobre o tema no Brasil foi em 1949 que Gesteira traz uma revisão dos conhecimentos e do diagnóstico da FC. (REIS; DAMACENO, 1998).

Após as descobertas citadas anteriormente as pesquisas realizadas sobre a FC buscam acerca das alterações presentes na doença. Foram identificados que a FC conta com diversas mutações do gene CFTR, com os estudos realizados, já identificaram centenas de mutações desse mesmo gene (DUTRA, 2014). Essas mutações determinam o nível da doença, que estão classificadas em 6 classes: as 3 primeiras apresentam consequências funcionais mais severas e as outras 3, mais leves (OOI; DURIE, 2012). A mutação mais frequente da FC é a DF508 que se trata de uma alteração no processamento do gene CFTR, a mesma está classificada na segunda classe das mutações, classe essa considerada com um nível mais severo de comprometimento (REIS, 2016). A alteração dessa mutação resulta no funcionamento inadequado da proteína CFTR pela perda de um aminoácido, a fenilalanina (REIS, 2016; DUTRA, 2014).

As mutações mais frequentes no mundo de acordo com De Luca, Menezes e Ocampos (2008), são DF508 (66%), G542X (2,4%), G551D (1,6%), N1303K (1,3%) e W1282X (1,2%). No Brasil o autor coloca que a mutação DF508 é menos frequente do que na Europa pelo país apresentar bastante miscigenação e essa mutação ser mais frequente na população caucasóide (DE LUCA; MENEZES; OCAMPOS, 2008; FIRMIDA; LOPES, 2011). As mais estudadas sendo também as mais frequentes são: Δ F508, G542X, G551D, N1303K, R1162X e R553X e a frequência das mutações também variam de acordo com a região (DE LUCA; MENEZES; OCAMPOS, 2008; CORREIA, 2005).

1.2 Manifestações Clínicas

As manifestações clínicas e a gravidade da FC variam de pessoa para pessoa, cada caso tem sua especificidade como também o início dessas manifestações podendo ser desde o nascimento ou mais tardia, já na vida adulta. (CORREIA, 2005; REIS; DAMACENO, 1998). Os órgãos que são afetados pela doença são: pulmões, pâncreas, intestino, glândulas sudoríparas e vasos deferentes, acometidos de maneira diferente de acordo com a função da proteína CFTR em cada um deles, ou seja, a sensibilidade de cada um ao defeito da proteína (FIRMIDA; MARQUES; DA COSTA, 2011).

No aparelho respiratório, o acometimento ocorre nas vias respiratórias e se apresenta de forma progressiva, a intensidade do acometimento varia entre as pessoas e essa intensidade influencia no prognóstico final da doença (REIS; DAMACENO, 1998). A manifestação respiratória mais frequente é a tosse crônica persistente que ocorre devido ao excesso de produção do escarro mucoso e espesso e isso pode ser percebido em crianças com a doença, como também, sibilâncias ou roncos devido ao processo obstrutivo (RIBEIRO et al., 2002). A doença pulmonar é a principal causa de mortalidade da FC, sendo seus aspectos os mais críticos (DUTRA, 2014; REIS; DAMACENO, 1998;). Ela pode apresentar manifestações como sinusite, bronquite, pneumonias e bronquiectasias, que pela radiografia de tórax podem ser diagnosticados e controlados (HAACK; ARGÃO; NOVAES, 2016).

Basicamente, a doença pulmonar na FC é caracterizada pela colonização de bactérias respiratórias, e seus danos podem ser irreversíveis (HAACK; ARGÃO; NOVAES, 2016). Na manifestação pulmonar são utilizados antibióticos para as frequentes infecções causadas pela presença do muco espesso e a fragilidade do pulmão em acomodar bactérias. As bactérias identificadas mais frequentemente por pesquisadores são *Staphilococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* não mucoide, *Pseudomona aeruginosa* mucoide, *Pseudomonas cepacea* e membros do complexo *Burkholderia cepacia* e aparecem nessa ordem (RIBEIRO et al., 2002). A *Pseudomona aeruginosa* é a mais encontrada nos fibrocísticos, sendo a mais comum ela infecta aproximadamente 80% da população (DUTRA, 2014). De acordo com Ribeiro et al. (2002) essa bactéria é muito difícil de ser erradicada, apenas controlada.

No aparelho digestivo a manifestação se dá com a insuficiência pancreática, a primeira manifestação, essa vista em recém-nascidos e aparece em 15% a 20% dos pacientes, é o íleo meconial que é a obstrução por um mecônio espesso (RIBEIRO et al., 2002). Reis e Damaceno (1998) colocam como característica da insuficiência a diarreia crônica, com fezes volumosas e gordurosas. Outra manifestação característica da doença é a desnutrição que ocorre pela má absorção de nutrientes advinda da disfunção pré-epitelial e a rejeição de nutrientes não hidrolisados no lúmen, o que quer dizer que o pâncreas não produz enzimas suficientes para completa digestão dos alimentos e são causados pela insuficiência pancreática (DUTRA, 2014).

Outras manifestações possíveis são vistas nos canais deferentes que necessitam da proteína CFTR em pelo menos 10% para seu desenvolvimento normal, logo o déficit da mesma ocasiona esterilidade nos homens e é uma apresentação atípica da doença (FIRMIDA; MARQUES; DA COSTA, 2011). Outro órgão acometido pela doença, que traz a característica principal do diagnóstico, são as glândulas sudoríparas, que sem a atuação normal da proteína com os 5% necessários, não conseguem reabsorver os cloretos e os sódios de forma adequada acumulando íons no suor e fazendo com que o suor fique mais salgado que o normal (FIRMIDA; MARQUES; DA COSTA, 2011).

1.3 Diagnóstico

O diagnóstico da FC é inicialmente visto pelo histórico familiar e manifestações clínicas que indicam os aspectos da doença, assim, é encaminhado para os testes para comprovar a mesma (FIRMIDA; LOPES, 2011). Atualmente há a possibilidade de se realizar o diagnóstico através da triagem neonatal realizada em recém-nascidos. A triagem possibilita a identificação da doença através da dosagem do tripsinogênio imunorreativo (IRT), que seus níveis elevados no sangue dos recém-nascidos são um indicador da doença (ROSA et al., 2008). Essa identificação ocorre mesmo sem a criança apresentar sintomas da doença, já que o tripsinogênio é um precursor da enzima pancreática, e o aumento da concentração pode ocorrer já no período intraútero pelos pacientes apresentarem fibrose pancreática. Esses níveis do IRT elevados são jogados na corrente sanguínea através de um refluxo e podem ser

quantificados no teste do pezinho. (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE SÃO PAULO, 2015) O teste do pezinho não é o diagnóstico afirmativo da doença, sendo necessário uma confirmação se for positivo e essa pode ser realizada pelo teste do suor após as duas amostras do teste do pezinho se apresentarem positivas para a doença, então a primeira amostra é coletada entre o 3° e 7° dia de vida e se apresentar nível de IRT maior ou igual a 70 ng/ml é solicitado uma segunda amostra. A segunda coleta realizada nos primeiros 30 dias de vida diminui os casos de falso positivo em 90% (SANTOS et al., 2005) e deve atingir os níveis de maior ou igual 70 ng/ml de IRT e então o paciente é encaminhado a avaliação clínica e teste do suor.

O teste do suor padronizado por Gibson e Cooke em 1959, é considerado padrão ouro até os dias atuais (FIRMIDA; LOPES, 2011). No teste, o suor é estimulado por pilocarpina e a aplicação de uma pequena corrente elétrica que aumentam a produção do mesmo, é coletado em papel filtro e então analisado os níveis de cloreto e sódio (DALCIN; ABREU E SILVA, 2008). De acordo com o protocolo de diretrizes do estado de São Paulo, os valores de cloretos no suor menores que 30 mEq/l são considerados normais. Dalcin e Abreu e Silva (2008) afirmam que entre 40 e 60 mEq/l são valores limítrofes e resultados nessa faixa indicam que o teste deve ser repetido (DALCIN; ABREU E SILVA, 2008; THIESEM; ALBERTON, 2008). O protocolo apresenta que valores acima de 60 mEq/l confirmam a doença e deve ser realizado um segundo teste para então confirmar o diagnóstico (SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE SÃO PAULO, 2015; DALCIN; ABREU E SILVA, 2008). Esse procedimento que também é chamado de iontoforese de pilocarpina quantitativo (IPQ), deve ser realizado em laboratório com pessoas especializadas e bem treinadas para evitar os erros na coleta (THIESEM; ALBERTON, 2008).

O diagnóstico da doença é dado a partir da suspeita clínica, de dois testes do suor positivos ou a identificação de duas mutações no gene da FC pelo teste genético (WALLIS apud REIS, 2016). Sendo o teste genético mais restrito pelo alto custo, dificultando assim a aplicação no Brasil (VALENTIM, 2008).

1.4 Tratamento

O tratamento da FC se faz necessário pois auxilia nas condições e na qualidade de vida da pessoa com FC. Deve ser efetuado por uma equipe multidisciplinar que vai abranger as diversas manifestações da doença (DALCIN; ABREU E SILVA, 2008; DE CASTRO; FIRMIDA, 2011). O tratamento deve ser realizado em centros de referência para a FC, são para retardar a progressão da doença e melhorar o prognóstico e a qualidade de vida já que até então a doença não tem cura (CORREIA, 2005; RIBEIRO et al., 2002). As principais estratégias do tratamento da FC são promover a educação continuada do paciente e de todos os envolvidos, sendo os familiares e amigos, quanto às manifestações, a prevenção das consequências com programas de vacinas. A detecção precoce das obstruções e das infecções devem ser feitas para então realizar o controle, tanto da infecção pulmonar quanto às demais obstruções. Há também a necessidade do apoio nutricional, com dietas orientadas e suplementação para regular os nutrientes necessários, e o psicológico para o paciente e para a família para conseguirem aceitar o tratamento, que é por toda a vida (RIBEIRO et al., 2002).

Para a doença pulmonar, o tratamento inclui diminuir os efeitos das manifestações clínicas, ou seja, promover melhora no quadro clínico, desde o ciclo progressivo de obstrução por muco, que o objetivo é liberar as vias aéreas, as infecções pulmonares crônicas, as respostas inflamatórias excessivas até diminuir as exacerbações respiratórias (REIS, 2016).

O tratamento medicamentoso é necessário, sendo eles os antibióticos, broncos dilatadores, muco líticos, pois atuam como elementos essenciais juntamente com a fisioterapia respiratória, reposição de enzimas, suporte nutricional e o transplante de pulmão, contra as manifestações clínicas da doença, apesar do transplante não ser realizado na maioria dos casos. (HAACK; ARGÃO; NOVAES, 2016). Os medicamentos aerosol são importantes e utilizados em tratamentos de doenças respiratórias, possuem uma ação rápida reduzindo exposições tóxicas de determinados medicamentos. As drogas inaladas pelos pacientes são para melhorar os esquemas terapêuticos para os fibrocísticos. As mais utilizadas para a doença são a ciprofloxacina, oxacilina, amicacina, tobramicina e as cefalosporinas de terceira geração e nos casos mais

resistentes utilizam meropenem, vancomicina e teicoplanina (HAACK; ARGÃO; NOVAES, 2016). De acordo com Ribeiro e colaboradores (2002) os antibióticos podem ser administrados via oral, intravenosa ou inalatória e o uso dos mesmos são para a demanda, profilaxia ou manutenção, ou seja, de acordo com o nível de acometimento das vias, os antibióticos entram para diminuir as colonizações e infecções ou diminuírem as exacerbações das manifestações pulmonares (RIBEIRO et al., 2002). Ao atender as necessidades de diminuir dessas manifestações, possibilitam uma melhora na sobrevida já que a diminuição do grau de bactérias em amostras de escarro está correlacionada com a melhora da função pulmonar (HAACK; ARGÃO; NOVAES, 2016).

Há também a necessidade do tratamento para a insuficiência pancreática, importante manifestação da doença, o seu tratamento deve ser pela reposição das enzimas não produzidas pela falta da proteína CFTR. De acordo com o grau de insuficiência e acometimento, o tratamento também deve incluir tratar a deficiência nutricional, sendo que a alimentação deve ser livre, mas com alto teor de gordura e acréscimo de sal (ALVAREZ apud CORREIA, 2005).

Um tratamento muito importante para a FC é a fisioterapia respiratória que atua juntamente com os medicamentos, auxiliando na eliminação das secreções respiratórias (DUTRA, 2014). Normalmente são feitas com tapotagem, drenagem postural e outras técnicas, como por exemplo a de expiração forçada. A fisioterapia deve fazer parte da rotina diária do paciente e isso dificulta a aplicação da mesma pela necessidade de disciplina em realizá-la todos os dias. A obstrução das vias aéreas prejudica a ventilação, a troca gasosa e os mecanismos respiratórios, a fisioterapia respiratória vem atuando nessas manifestações possibilitando a desobstrução dos órgãos acometidos. É essencial para a sobrevida do paciente já que minimiza os efeitos da doença pulmonar, preserva a função pulmonar e mantém a resistência permitindo a melhora na qualidade de vida (DO PRADO, 2011).

Na área da Educação Física também há a possibilidade de realizar atividades com exercícios respiratórios, tornando essencial para o tratamento das pessoas com FC, pois esses exercícios auxiliam no ajuste da função pulmonar, no aumento da força muscular respiratória podendo trazer melhora no quadro clínico. No estudo de Teixeira, Andrade e Saraiva (1992) avaliaram os efeitos de um programa de atividade física para crianças com asma e

encontraram melhora na função pulmonar, melhora na mecânica respiratória tornando a respiração mais eficaz (TEIXEIRA; ANDRADE; SARAIVA, 1992), como a dificuldade de respirar está presente podemos colocar a atividade física como um meio de intervenção e tratamento.

O tratamento atua de forma importante no contexto da doença, pois a boa adesão ao tratamento, tendo disponibilidade de medicamentos, equipamentos e profissionais preparados para o mesmo possibilita o aumento da sobrevida média dos pacientes. Ribeiro e colaboradores indicam que a sobrevida média vem aumentando, em 1950 era de 2 anos de idade e atualmente se encontra na média de 30-40 anos (RIBEIRO et al., 2002).

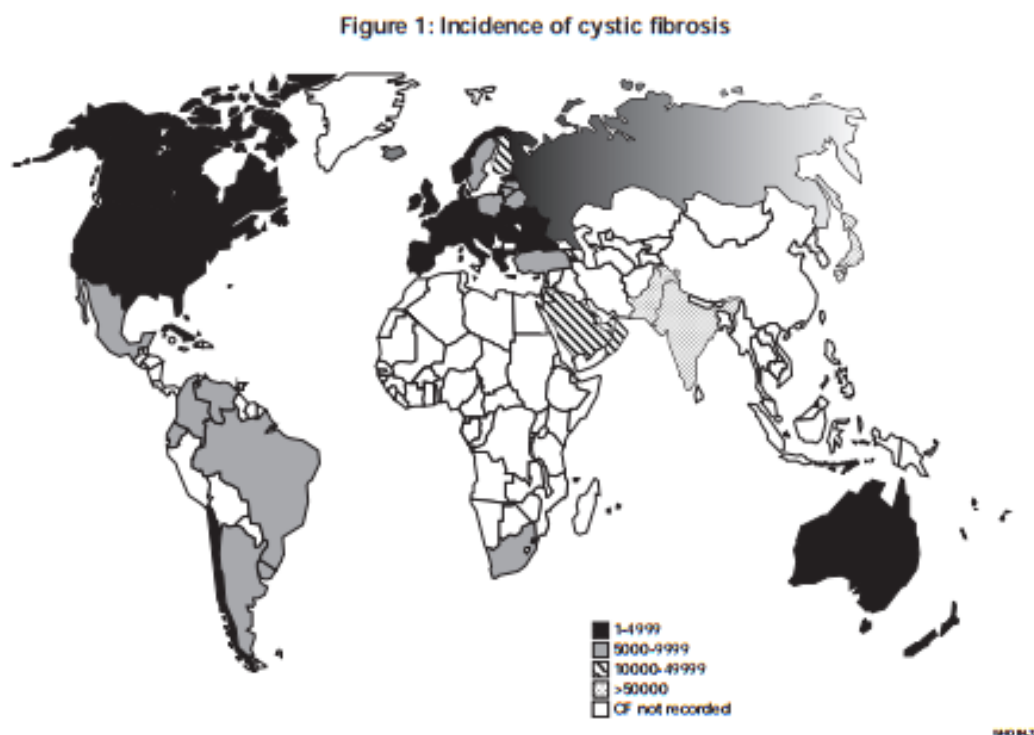
1.5 O problema e sua importância

A Fibrose Cística (FC) ou mucoviscidose como também é chamada, trata-se de uma doença genética autossômica recessiva, causada por uma mutação no cromossomo 7, que afeta diretamente a produção da proteína CFTR (regulador transmembrana da Fibrose Cística) (ANTUNES, 2008). De acordo com SOARES (2003) a proteína CFTR é responsável por regular o canal de sódio, e a falta ou a pouca produção da mesma faz com que o canal de sódio seja alterado, gerando um distúrbio no transporte de cloro, sódio e água, acarretando uma desidratação da superfície celular, formando um muco espesso pela falta desses elementos. Como características principais da doença destaca-se a doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), a insuficiência pancreática (incluindo a má digestão e absorção dos nutrientes), e o alto nível de eletrólitos no suor, o que compõe o suor salgado (SCHINDEL, 2013; PEREIRA et. al., 2011; MORAIS et. al., 2015). Ou seja, a formação do muco espesso desencadeia um ciclo vicioso de obstrução das vias aéreas, e esse ciclo varia de pessoa para pessoa, devido a proteína CFTR apresentar um grande número de mutações (FIRMIDA; LOPES, 2011). E em função disso é observada a variabilidade nos sintomas da doença, podendo algumas manifestações serem mais leves ou mais graves, a leve é o menor acometimento pulmonar e a grave o maior, que tem mais obstruções nas vias aéreas (COELHO et al, 2007).

A FC afeta 70000 pessoas no mundo e sua prevalência varia nos diferentes países e regiões (FIRMIDA; LOPES 2011; SANTOS, 2013) sendo que

a maior prevalência de FC se dá entre a população caucasiana, da raça branca (FIGURA 1) (ANTUNES, 2008). Na Europa, a frequência é de 1 em cada 2000 a 3000 recém-nascidos e nos EUA é de 1 em cada 3500 recém-nascidos e na Ásia as evidências são que a doença é rara na região (FIRMIDA; LOPES 2011).

Figura 1. Incidência da fibrose cística no mundo.



Fonte: WHO (2004)

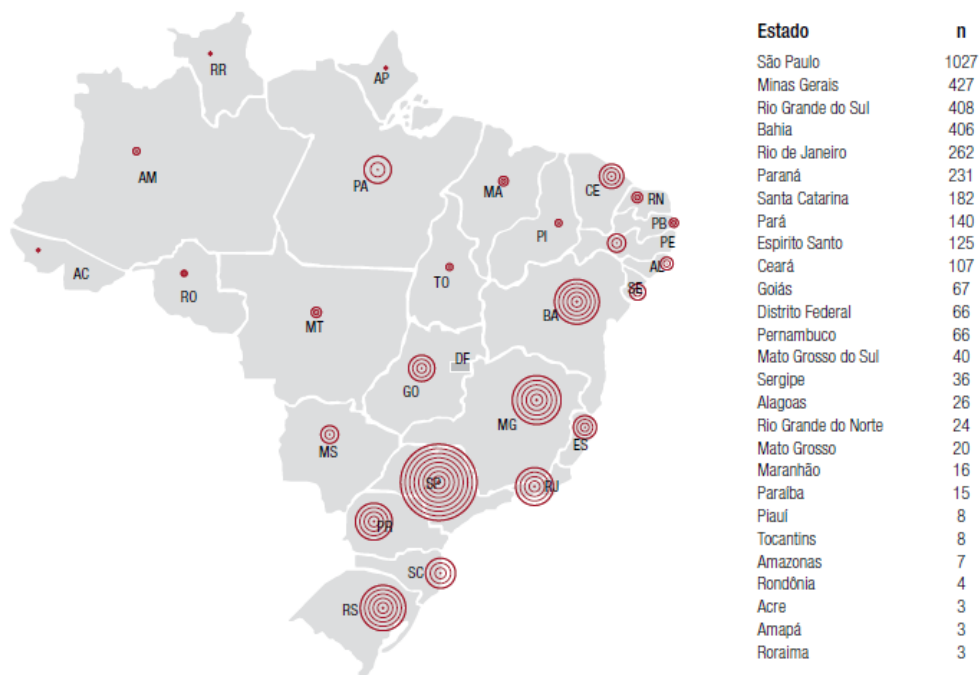
No Brasil, a frequência é de 1 em cada 7358 nascidos vivos (RASKIN apud FIRMIDA; LOPES, 2011) e os estudos estimam que há uma maior prevalência nos estados do sul do país, principalmente o Rio Grande do Sul pela maior presença da população caucasiana (FIRMIDA, LOPES, 2011). A frequência na região sul é de 1 em cada 2500 nascidos vivos e nas outras regiões é 1/10000 nascidos vivos (REIS; DAMACENO, 1998; RASKIN et al, 1993 apud CORREIA, 2005). De acordo com o Registro Brasileiro de Fibrose Cística em sua última publicação, em 2015, relata o crescimento de casos registrados e segmentados em centros de referências, sendo que em 2009 o número era de 1252 registros de pessoas com FC e em 2015 apresenta 3857 registros analisados em todo o país, sendo o estado de São Paulo, nos dados atuais, com a maior concentração

de registros com 1027 pessoas com FC, 27,0% dos casos do país (FIGURA 2) (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DA FIBROSE CÍSTICA, 2015).

Figura 2. Distribuição dos pacientes com FC quanto ao Estado de nascimento.

Figura 2

Distribuição dos pacientes quanto ao Estado de nascimento, 2015.



Fonte: Grupo Brasileiro de Estudos da FC (2015)

O diagnóstico da doença deve ser precoce, pois o quanto antes descobrir e iniciar o tratamento da doença, maior será a chance de sobrevivência do indivíduo (HALFELD; FERREIRA, 2010). De acordo com Valentin (2008) o diagnóstico pode ser inicialmente identificado pelos sintomas característicos da doença, podendo estes se manifestarem já nos primeiros dias de vida, como a tosse, cristais de sal sobre a testa, suor salgado, obstrução intestinal por íleo meconial, problemas pulmonares, gastrintestinais e atraso de crescimento. Outros diagnósticos possíveis são a triagem neonatal, o “teste do pezinho” que possibilita detectar a doença em recém-nascidos e o teste do suor, um teste confiável e que apresenta resultados positivos em cerca de 98% dos casos de FC (FIRMIDA, LOPES, 2011).

O tratamento, iniciado desde o princípio do diagnóstico é essencial, pois irá ajudar a ter uma sobrevivência maior e conseqüentemente uma boa qualidade de vida, sendo esse aplicado de acordo com as complicações da FC (DE CASTRO;

FIRMIDA, 2011). Os mesmos autores sugerem que o tratamento deve englobar a fisioterapia respiratória, que vai proporcionar a manutenção do sistema respiratório, o tratamento medicamentoso através dos antibióticos, mucolíticos, broncodilatadores e antiinflamatórios e o acompanhamento nutricional, que pela dificuldade de absorção dos nutrientes, se faz necessário (DE CASTRO; FIRMIDA, 2011). A atividade física também é uma opção de tratamento que é muito válida tendo em vista a melhora no quadro clínico e no prognóstico dos fibrocísticos (PEREIRA et al, 2011). Os programas de exercícios complementam o tratamento e por isso devem ser incentivados, porém há a necessidade de mais estudos e conhecimentos sobre essa relação, da atividade física e a FC.

Considerando que o tratamento é importante durante toda a vida do indivíduo e que a atividade física tem se mostrado válida como uma terapia alternativa e que possibilita a melhora no prognóstico, o profissional de Educação Física pode compor a equipe multidisciplinar para o tratamento da FC. Dessa forma a problematização desse estudo pauta-se na importância de verificar a produção do conhecimento no âmbito nacional para a relação atividade física e FC. Assim, a seguinte questão norteadora foi elaborada: Quais as evidências da literatura nacional sobre os efeitos da AF na capacidade funcional de pessoas com FC? Nesse sentido, justifica-se o estudo pela doença ser pouco difundida e pouco conhecida pela área da Educação Física, além da incipiente produção do conhecimento. A necessidade da equipe multidisciplinar nessa área de atuação requer produção do conhecimento e este estudo pode contribuir na divulgação das questões do tratamento incluindo atividade Física no modo de vida das pessoas com FC. Além disso, o interesse por este estudo pauta-se por essa temática ter sido apresentada no período de graduação e ter despertado interesse em atuar nessa área. Assim, espera-se que o estudo possa oportunizar conhecimento e experiência para auxiliar na atuação profissional.

1.5.1 OBJETIVOS

Objetivo Geral

Analisar a produção do conhecimento nacional sobre os efeitos da atividade física na capacidade funcional e no quadro clínico das pessoas com FC.

Objetivos Específicos

- Verificar os efeitos da atividade física sobre a capacidade funcional das pessoas com FC.
- Verificar os efeitos da atividade física no quadro clínico e no tratamento das pessoas com FC;
- Descrever os programas de atividade física (modalidade, frequência, intensidade, volume) desenvolvidos com pessoas com FC;

2 METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma revisão de literatura, que é um levantamento de referências já publicadas por meios escritos e eletrônicos (FONSECA, 2002). A pesquisa envolveu artigos, teses e dissertações indexados nas bases de dados: SciELO, Bireme, LILACS e o Portal de periódicos da CAPES, publicados na língua portuguesa, no período de janeiro de 2000 a setembro de 2017. Esse período foi escolhido devido a disponibilidade de acesso ao acervo online. A coleta de dados foi realizada nos meses agosto e setembro de 2017.

O estudo utilizou os seguintes descritores: fibrose cística, mucoviscidose, atividade física, exercício, exercício físico, atividade motora, treinamento desportivo, educação física e aptidão física. Os cruzamentos dos descritores foram: fibrose cística e atividade física, fibrose cística e exercício, fibrose cística e exercício físico, fibrose cística e atividade motora, fibrose cística e treinamento desportivo, fibrose cística e educação física, fibrose cística e aptidão física, mucoviscidose e atividade física, mucoviscidose e exercício, mucoviscidose e exercício físico, mucoviscidose e atividade motora e mucoviscidose e treinamento desportivo, mucoviscidose e educação física, mucoviscidose e aptidão física.

Foram selecionados estudos que apresentaram pelo menos um dos descritores, relacionados a FC, podendo ser estudos de revisão ou estudos originais que envolviam crianças, adolescentes ou adultos. Em um primeiro momento foi feita a seleção de estudos que abordavam a temática a partir da leitura dos títulos e resumos, excluindo os estudos que não apresentaram

relação com o tema. Após essa etapa foi realizada a leitura de todo o texto para então, excluir os estudos que não apresentaram relação com a temática.

Os dados foram apresentados no formato de quadro, descrevendo: autores, local do estudo, tipo de estudo, objetivo amostra, variáveis analisadas, principais resultados e conclusões dos estudos selecionados.

A análise e discussão foi realizada a partir da leitura dos textos comparando os mesmos com a literatura existente.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A partir da busca nas bases de dados pré-estabelecidas foram encontrados um total de 2.738 estudos, dos quais foram incluídos 15 estudos que atenderam aos critérios de inclusão e exclusão, como mostra a figura 3.

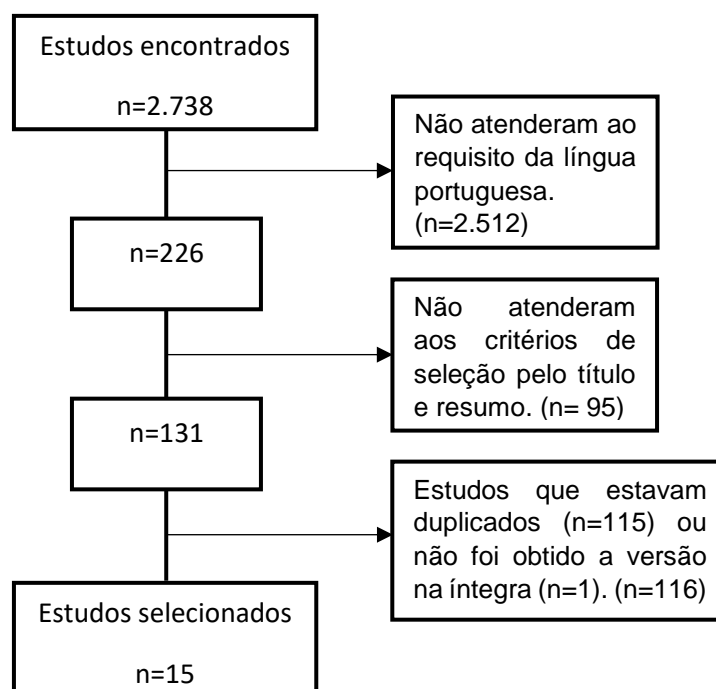


Figura 3. Fluxograma da busca e seleção dos estudos.

No quadro 1 está apresentado: autores, local, objetivo, tipo de pesquisa, amostra, variáveis analisadas, principais resultados e conclusões dos estudos selecionados.

Quadro 1. Descrição dos estudos selecionados.

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
COELHO et al., 2007	Belo Horizonte- MG	Artigo original	Realizar uma análise comparativa do teste de caminhada com carga progressiva e reteste em crianças com FC e sem FC.	n: 28 Idade: 7 a 15 anos	Estado Nutricional; Função pulmonar; FCmáx; % FCmáx; SpO ² ; Distância; PSE.	Não apresenta diferença entre os grupos FC e controle; CVF menor no grupo FC em relação ao grupo controle; FCmáx, %FCmáx e SpO ² não apresentaram diferença; PSE > grupo controle; Distância percorrida semelhante nos grupos.	Não houve diferença entre os grupos quanto a sobrecarga cardíaca imposta pelo teste de caminhada com carga progressiva.
ZIEGLER et al., 2007	Porto Alegre - RS	Artigo original	Determinar a capacidade submáxima de exercício através do TC6 em pessoas com FC.	n: 41 Idade: => 16 anos	Estado Nutricional; Função pulmonar; DPTC6; SpO ² ; Dessaturação de O ² ; Dispneia final.	Não houve correlação entre DPTC6 e o estado nutricional, no entanto há associação significativa entre DPTC6 e a função pulmonar; 73,2% dos pacientes apresentaram DPTC6 < do limite inferior da normalidade para o previsto; A SpO ² < no grupo com distúrbio grave; A dessaturação e a dispneia final > no grupo com distúrbio ventilatório grave.	A maioria dos pacientes atendidos por um programa de atendimento a adolescentes e adultos com FC apresentaram redução na capacidade submáxima de exercício sendo avaliados pelo TC6.
CHAVES et al., 2007	Recife - PE	Artigo de revisão	Revisar os efeitos da prática regular de exercícios aeróbicos e de força e	-	Inatividade física; Exercícios aeróbicos; Treinamento força;	A inatividade física piora a dispneia comprometendo a qualidade de vida; Os programas de treinamento assistido são mais efetivos;	A prática de exercício aeróbio e treinamento de força muscular melhoram a desobstrução da árvore brônquica,

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
			resistência muscular para adolescentes com fibrose cística.		Testes de aptidão física.	O exercício aeróbio > capacidade cardiopulmonar e a tolerância ao exercício; O treinamento de força > força muscular periférica e respiratória; Os testes são úteis para avaliar a capacidade funcional e para acompanhamento da mesma.	diminuem a queda progressiva da função pulmonar, aumentam a massa muscular e a resistência ao exercício, promovem o desenvolvimento ósseo e melhoram a autoestima e a qualidade de vida.
ZIEGLER et al., 2009	Porto Alegre - RS	Artigo original	Identificar os fatores preditores de dessaturação de oxigênio durante o TC6 em pessoas com FC.	n: 88 Idade: > 10 anos	Estado nutricional; Função pulmonar;	67% eutróficos, 17% com risco nutricional e 16% desnutridos; 75 pacientes apresentaram-se sem dessaturação de O ² 13 pacientes com dessaturação de O ² ; O grupo com dessaturação teve valores < de função pulmonar em relação ao grupo sem dessaturação.	Os parâmetros SpO ² em repouso < 96% e VEF ¹ < 40% contribuem como preditores de dessaturação no TC6.
SILVA et al., 2010	São Paulo - SP	Artigo original	Comparar variáveis fisiológicas, percepção de esforço e preferência entre Teste de Caminhada (TC6')	n=15 Idade: < 7 anos n= 7 > 7 anos n= 8	FC, F, PAS, PAD; SpO ² ; PSE e preferência dos testes;	FC, F, PAS E PAD tiveram aumento significativo entre início e fim dos testes no G1; No G2 apenas a FC e F teve alteração entre os testes, PAS teve aumento entre início e fim dos testes;	Ambos os testes podem ser usados em pacientes menores de 7 anos de idade para avaliar tolerância ao esforço, enquanto em pacientes maiores, Shuttle tests é recomendado.

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
			e Shuttle Tests(ST).			SpO ² não teve alteração significativa no G1, mas teve no G2; Em pacientes menores de 7 anos de idade ambos os testes induziram respostas cardiorrespiratórias semelhantes. Em pacientes maiores de 7 anos de idade, o Shuttle tests induziu maior estresse cardiorrespiratório.	
PEREIRA et al., 2011	Campinas – SP	Artigo original	Comparar pacientes com FC e indivíduos sem FC quanto ao desempenho funcional no TC6.	n= 240	DPTC6	A DPTC6 foi significativamente menor no grupo FC que no grupo controle em ambos os testes.	Pacientes com FC apresentaram menor desempenho no TC6 comparados aos indivíduos sem FC.
DE RÊ et al., 2012	Florianópolis – SC	Artigo de revisão	Revisar os estudos que avaliam o gasto energético e suas alterações em indivíduos com doenças pulmonares, como na FC, assim como a influência das técnicas de fisioterapia respiratória	n= 12 artigos	Gasto Energético	Gasto energético elevado em pessoas com FC.	Há relação entre o gasto energético e a FC, em que o gasto energético costuma ser maior em situações de anormalidade como a presença de doenças crônicas.

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
			nessas condições.				
DE ANDRADE et al., 2012	São Paulo – SP	Artigo de revisão	Descrever os protocolos de testes de degrau utilizados em indivíduos saudáveis e naqueles com doença pulmonar crônica.	–	–	Protocolos mais curtos com ritmo elevado parecem ser mais apropriados para avaliar a dessaturação de oxigênio relacionada ao exercício na doença pulmonar crônica.	Testes limitados por sintomas seriam mais apropriados para avaliar a tolerância ao exercício.
SCHINDEL; DONADIO, 2013	Porto Alegre – RS	Artigo de revisão	Avaliar os efeitos de programas de exercício físico regular como parte do tratamento de pacientes com FC.	n= 7 estudos	–	A maioria dos estudos selecionados avaliou o efeito do exercício aeróbio, três estudos associaram o exercício ao treino de força muscular, e um trabalho comparou o treinamento aeróbio com o treinamento de força para os membros superiores.	A análise realizada demonstrou que a prática de exercício aeróbio e o treinamento da força muscular diminuem a queda progressiva da função pulmonar, aumentam a resistência ao exercício e melhoram a autoestima e a qualidade de vida dos pacientes com FC
GOMES et al., 2013	São Paulo – SP	Artigo de revisão	Revisar os estudos sobre diversas situações patológicas e quais as	n= 17 artigos	–	A atividade aeróbia, assim como a melhora da capacidade cardiopulmonar esteve presente no cerne de todos os estudos avaliados.	A atividade física regular, em especial aeróbia, é benéfica para várias condições patológicas em crianças que evoluem

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
			tendências futuras para a reabilitação cardiopulmonar em crianças.				com perda da capacidade funcional e, conseqüentemente, da qualidade de vida.
HAACK; NOVAES, 2013	Brasília - DF	Artigo de revisão	Realizar uma revisão sobre o exercício físico em fibrocísticos.	n= 23 estudos Idade: 5 a 62 anos	-	Os estudos mostram a melhora do condicionamento e da força da musculatura ventilatória, além da resposta positiva ao tratamento com o exercício físico.	O exercício físico colabora positivamente na função do pulmonar e são necessárias pesquisas e equipes multidisciplinares, estudos de intervenção e metanálises.
SCHINDEL, 2013	Porto Alegre – RS	Dissertação	Avaliar as alterações posturais e baropodométricas e os efeitos de um programa de orientações para o exercício físico em pacientes com FC.	n= 68 indivíduos Idade: 7 a 21 anos	Avaliação postural; Baropodometria; Função pulmonar.	Crianças com FC apresentaram maiores desvios posturais em comparação com crianças sem FC; Não houve diferença entre o grupo de FC e o grupo sem FC na baropodometria. Porém entre o grupo controle e o de intervenção apresentou diferença; Na função pulmonar não teve diferença significativa.	O estudo demonstrou que a orientação para a prática de exercícios contribui para a melhora da postura em crianças e adolescentes com FC, evitando a progressão de algumas desordens posturais.

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
FRANCO et al., 2014	Campinas – SP	Artigo original	Analisar os efeitos do método Pilates em pacientes com FC.	n= 19 Idade: 7 a 33 anos	Função pulmonar;	Houve um aumento significativo na PImáx nos pacientes do sexo masculino e houve aumentos significativos na PImáx e PEmáx nos pacientes do sexo feminino após a intervenção. Não houve diferenças significativas nos valores de CVF e VEF ¹ antes e após a intervenção no grupo total de participantes.	Os resultados deste estudo mostraram os efeitos benéficos da aplicação do método Pilates na força muscular respiratória nos pacientes estudados.
OKURO et al., 2015	Campinas – SP	Artigo original	Avaliar e comparar o desempenho de crianças saudáveis, com FC e com síndrome da respiração oral no TC6.	n= 51 Idade: 8 a 12 anos	DPTC6;	Redução da capacidade funcional do grupo FC em relação do grupo saudáveis visto pela DPTC6.	O menor desempenho pelo grupo FC reforça o TC6 como instrumento sensível na avaliação da capacidade de exercício de crianças com doença pulmonar crônica.
DA SILVA et al., 2016	Salvador - BA	Artigo original	Correlacionar a força muscular respiratória e a capacidade funcional em pacientes com FC.	n= 35 Idade: > 18 anos	PImáx PEmáx Distância percorrida	As correlações entre as PImáx e PEmáx com o TC6 foram baixas e pequenas nos adultos e indivíduos sem fraqueza muscular respiratória; moderadas à alta nos idosos; pequenas à moderada nas mulheres; pequenas e negativas nos homens; e, altas	Todos os grupos apresentaram limitação da força respiratória e da capacidade funcional.

AUTOR	LOCAL DE ESTUDO	TIPO DE ESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS ANALISADAS	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÕES
						naqueles com fraqueza muscular respiratória.	

%FCmáx= percentual de frequência cardíaca máxima; CVF= capacidade vital forçada; DPTC6= distância percorrida no TC6; F= frequência respiratória; FC= frequência cardíaca; FCmáx= frequência cardíaca máxima; O²= oxigênio; PAD= pressão arterial diastólica; PAS= pressão arterial sistólica; PEmáx= pressão expiratória máxima. PImáx= pressão inspiratória máxima; PSE= percepção subjetiva de esforço; SpO²= saturação periférica de oxigênio ; TC6= teste de caminhada de seis minutos; VEF¹= volume expiratório forçado no primeiro segundo;

Os resultados obtidos nessa revisão mostram que, de modo geral, pessoas com FC apresentam limitação quanto à capacidade física e tolerância ao exercício, já que a progressão da doença pulmonar é inevitável (CHAVES et. al., 2007; SILVA et. al., 2010). No entanto, os estudos em sua maioria concluem que o exercício físico proporciona benefícios às pessoas com FC, pois a melhora na capacidade funcional e na qualidade de vida dos mesmos, é significativa.

A avaliação das pessoas com FC - estado nutricional e função pulmonar, que é um parâmetro relevante para basear-se em relação a progressão da doença – torna-se importante para identificar o nível da doença e como ela vai afetar a vida diária (SILVA et. al., 2010; FRANCO et. al., 2014). Alguns estudos selecionados (ZIEGLER et. al., 2007; OKURO et. al., 2015) apresentam testes que avaliam a tolerância ao exercício físico e apresentam relações entre o exercício e a melhora no quadro clínico.

Considerando que esse público tem menor tolerância a exercícios, os testes atendem as limitações das pessoas com FC fazendo com que o ritmo e a intensidade do esforço sejam determinados pelo próprio paciente, o que diminui riscos de limitar o desempenho físico (ZIEGLER et al., 2007). Um exemplo é o teste de caminhada de seis minutos que possibilita essa interação entre paciente e sua percepção de esforço (ZIEGLER et. al., 2007; ZIEGLER et. al., 2009; PEREIRA et. al., 2011). O TC6 apresentado na maioria dos estudos (ZIEGLER et al., 2007; ZIEGLER et al., 2009; SILVA et al., 2010; PEREIRA et al., 2011; OKURO et al., 2015; DA SILVA et al., 2016) é um instrumento útil para quantificar a capacidade funcional das pessoas com FC. De acordo com Da Silva et. al. (2016) o teste possibilita uma avaliação completa da tolerância ao exercício. Através da avaliação dos sistemas respiratório, cardíaco e metabólico, consegue-se analisar como, e a que nível a doença está interferindo na vida da pessoa com FC (SILVA et. al., 2010; PEREIRA et. al., 2011).

O teste de caminhada de 6 minutos deve ser realizado em ambiente plano e de superfície dura, de preferência em ambiente fechado, com cobertura. Um corredor de 30 metros é necessário para a realização do teste e deve ser demarcado de 3 em 3 metros com cones, as curvas também são demarcadas com cones. Antes do início do teste não pode ter aquecimento, o indivíduo a ser avaliado deve ficar sentado os 10 minutos antecedentes ao teste e nesse momento deve ser coletado os parâmetros basais (frequência cardíaca,

percepção de esforço pela escala de Borg, SpO², dentre outros) e esses devem ser realizados ao término do teste também. Assim, o teste consiste em caminhar o mais rápido possível no ritmo em que o indivíduo conseguir, podendo parar durante o teste para descansar e retornar a caminhada dentro dos 6 minutos (ATS STATEMENT, 2002). Há também o teste de esforço máximo por análise de gases, que assim como para pessoas sem FC, também é padrão ouro para avaliar a aptidão física, e possibilita a determinação de variáveis importantes para prescrição de exercício ou até mesmo a avaliação de uma intervenção terapêutica (CHAVES et. al., 2007). Porém, esse teste fica limitado ao público em geral pois há a necessidade de uma equipe e centros especializados para aplicá-lo (CHAVES et. al., 2007). Logo, se torna inacessível à maior parte das pessoas, diferente dos testes submáximos como o teste de caminhada de 6 minutos que é prático e de fácil aplicação (OKURO et. al., 2015).

Dentre outros métodos destaca-se a avaliação postural e baropodometria, que são parâmetros importantes, pois influenciam diretamente na qualidade de vida das pessoas com FC. O estudo de Schindel (2013) que avaliou as possíveis alterações posturais de crianças e adolescentes com FC apresenta a atividade física como um meio de intervenção dentro do tratamento e reforça que atividade física regular e alongamento são necessários para que não haja progressão do comprometimento postural, que é decorrente da progressão da doença. Então, há a possibilidade de que, com programas de exercícios e técnicas de reabilitação, as desordens posturais sejam tratadas (SCHINDEL, 2013). Além dos efeitos positivos da atividade física na melhora postural, os estudos apontam os benefícios do exercício aeróbio (CHAVES et. al., 2007; HAACK; NOVAES, 2013) e de força muscular para pessoas com FC (CHAVES et. al., 2007).

O exercício aeróbio auxilia a melhora da capacidade cardiopulmonar, no aumento do consumo máximo de oxigênio (VO²máx), a capacidade oxidativa da musculatura esquelética é aumentada e tudo isso tem efeito positivo no condicionamento físico das pessoas com FC (ELBASAN et. al., 2012; SCHINDEL; DONADIO, 2013). Além dos efeitos físicos, o exercício aeróbio pode melhorar a autoestima, o bem-estar e então contribuir nas atividades diárias que se tornam mais toleráveis (CHAVES et. al., 2007). O exercício aeróbio ainda possibilita melhora na postura das pessoas com FC e isso faz com que a função pulmonar seja melhorada como foi visto no estudo de Schindel e Donadio (2013).

Em relação à frequência, a literatura destaca a prática semanal de três vezes, com duração diária variando de 20 a 60 minutos, ressaltando a importância da prática regular (SCHINDEL; DONADIO, 2013).

Quanto às características dos programas desenvolvidos, o estudo de revisão de Gomes et al. (2013) destaca a realização de uma intervenção com exercícios aeróbios realizada com pessoas de oito a 21 anos, por seis semanas, com frequência semanal de três vezes, intensidade de 60% da frequência cardíaca máxima e duração de 30 a 45 minutos. Em relação às modalidades, o pilates foi citado como uma modalidade eficaz na melhora da força muscular respiratória (FRANCO et al., 2014).

O treinamento de força, exercícios que geram sobrecarga muscular, para pessoas com FC aumenta a força da musculatura periférica e respiratória, o que vai contribuir para a melhora da aptidão física (CHAVES et. al., 2007). Logo, é essencial que esse público realize o treinamento de força e ainda com pacientes com comprometimento mais grave esse exercício é mais recomendado pois tem menor dispneia em relação aos exercícios aeróbios (CHAVES et. al., 2007).

Os resultados desta revisão apontam ainda para os benefícios do treinamento misto (aeróbio e de força). O estudo de Schindel e Donadio (2013) destaca que a realização dos dois tipos de exercício é benéfica, pois possibilita melhora na força; no aumento do peso, da massa magra e até da estatura; bem como aumenta o condicionamento oportunizando realizar mais exercícios (SCHINDEL; DONADIO, 2013).

Outro aspecto que merece destaque, pelo consenso nos estudos selecionados na presente revisão, refere-se ao papel da família, que deve estar engajada em realizar o tratamento e propor a atividade física (FRANCO et. al., 2014; CHAVES et. al., 2007; SCHINDEL; DONADIO, 2013), evitando o sedentarismo. Para auxiliar na redução do tempo gasto em comportamento sedentário e aumento do nível de atividade física, é proposto a orientação da prática de exercício domiciliar com a prática supervisionada e regular (SCHINDEL, 2013). A efetividade destas ações pode estar atrelada ao vínculo que se cria entre meio familiar, equipe com profissionais de saúde e paciente. A realização de uma prática do interesse do indivíduo também é um fator para a adesão aos programas, sendo fundamental (SCHINDEL, 2013; SCHINDEL; DONADIO, 2013; CHAVES et. al., 2007). Haack e Novaes (2013) enfatizam

ainda que a presença da equipe multidisciplinar no tratamento é necessária e a mesma deve estar preparada para atender esse público para que não haja possíveis danos advindos do exercício físico por exemplo (HAACK; NOVAES, 2013).

Como limitação do presente estudo, destaca-se a busca realizada apenas na língua portuguesa, o que pode ter influenciado nos resultados do estudo. Também foram encontradas poucas informações sobre os programas de atividade física (modalidade, frequência, intensidade, volume) desenvolvidos para pessoas com FC.

4 CONCLUSÃO

Os resultados desta revisão evidenciam que a atividade física oportuniza benefícios para pessoas com FC, como a melhora das capacidades físicas e do quadro clínico, bem como o exercício atua, principalmente, para amenizar os efeitos e as limitações da progressão da doença. Devido a capacidade funcional limitada observado nas avaliações da maioria dos estudos, a atividade física deve ser realizada regularmente, pois melhora a força da musculatura respiratória, aumenta a tolerância ao exercício, possibilitando a melhora de todo o quadro clínico. Vale destacar a importância do apoio familiar e da responsabilidade dos profissionais da saúde em proporcionar a melhor orientação, e de forma conjunta com a família, proporcionar atividades físicas que irão diminuir a queda da função pulmonar, por exemplo, contribuindo para aumentar a qualidade de vida e a autoestima das pessoas com FC.

Apesar dos resultados positivos encontrados na presente investigação, ainda há a necessidade de estudos futuros sobre o tema incluindo, por exemplo modalidades e volume de treinamento, visando ampliar a produção do conhecimento. Além disso, sugere-se a realização de estudos de intervenção envolvendo o âmbito da Educação Física para que aspectos desta área também possam ser melhor explorados contribuindo para a atuação profissional qualificada.

5 REFERÊNCIAS

ANDERSEN, Dorothy H. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathologic study. **American Journal of Diseases of Children**, v. 56, n. 2, p. 344-399, 1938.

ANTUNES, Evandro Thomsen. Epidemiologia. In: LUDWIG NETO, Norberto (Org.). Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria do Estado da Saúde. Hospital Infantil Joana de Gusmão, 2008.

ATS STATEMENT: Guidelines for the Six-Minute Walking-Test. **Am J Respir Crit Care Med**, v. 166, p. 111-117, 2002.

CHAVES, Celia Regina Moutinho de Miranda et al. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão da literatura. *Rev. bras. saúde matern. infant, Recife*, v. 7, n. 3, p. 245-250, jul./set. 2007.

COELHO, Cristiane Cenachi et al. Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 33, n. 2, p. 168-174, 2007.

CORREIA, Cyntia Arivabeni de Araujo et al. Prevalencia de seis mutações no gene CFTR em portadores de fibrose cística da região de Campinas. 2005.

DA SILVA, Cássio Magalhães et al. Avaliação da força muscular respiratória e capacidade funcional em pacientes com fibrose cística. **Acta Fisiátrica**, v. 23, n. 4, p. 186-190, 2016.

DALCIN, Paulo de Tarso Roth; ABREU E SILVA, Fernando Antônio de. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 34, n. 2, p. 107-117, 2008.

DE ANDRADE, Carlos Henrique Silva et al. O uso de testes do degrau para a avaliação da capacidade de exercício em pacientes com doenças pulmonares crônicas. **J Bras Pneumol**, v. 38, n. 1, p. 116-124, 2012.

DE CASTRO, Marcos César Santos; FIRMIDA, Mônica de Cássia. O tratamento na fibrose cística e suas complicações. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n. 4, 2011.

DE LUCA, Gisele Rozzone; MENEZES, Maria Elizabeth; OCAMPOS, Maristela. Genética e diagnóstico molecular. In: LUDWIG NETO, Norberto (Org.). Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria do Estado da Saúde. Hospital Infantil Joana de Gusmão, 2008.

DE RÊ, Alexânia et al. Fisioterapia e exercício: gasto energético na fibrose cística. *Pediatr. mod*; 48(10) out. 2012.

DI SANT'AGNESE, Paul A. et al. Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas. **Pediatrics**, v. 12, n. 5, p. 549-563, 1953.

DO PRADO, Sueli Tomazine. O papel da fisioterapia na fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n. 4, 2011.

DUTRA, Adriana Haack de Arruda. Aspectos epidemiológicos, clínicos, nutricionais e tratamento farmacológico de pacientes com fibrose cística atendidos em Centro de Referência do Distrito Federal. 2014.

ELBASAN, Bulent et al. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. **Italian journal of pediatrics**, v. 38, n. 1, p. 2, 2012.

FARBER, Sidney. Pancreatic function and disease in early life. V. Pathologic changes associated with pancreatic insufficiency in early life. **Arch Pathol**, v. 37, p. 238-250, 1944.

FIRMIDA, Mônica de Cássia; LOPES, Agnaldo José. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*, v. 10, n. 4, p. 12-22, 2011.

FIRMIDA, Mônica de Cássia; MARQUES, Bruna Leite; DA COSTA, Cláudia Henrique. Fisiopatologia e manifestações clínicas da Fibrose Cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*, v. 10, n. 4, 2011.

FONSECA, João José Saraiva. *Metodologia da Pesquisa Científica*. 2002.

FRANCO, Caroline Buarque et al. Efeitos do método Pilates na força muscular e na função pulmonar de pacientes com fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 40, n. 5, p. 521-527, 2014.

GESTEIRA, R. M. Fibrose cística do pâncreas-incidência no Brasil. *Bol. Inst Pueric*, v. 12, n. 13, p. 23-62, 1949.

GIBSON, Lewis E.; COOKE, Robert E. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics*, v. 23, n. 3, p. 545-549, 1959.

GOMES, Évelim Leal de Freitas Dantas et al. Reabilitação pulmonar em crianças. *Pediatr. mod*, v. 49, n. 8, 2013.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DA FIBROSE CÍSTICA. Registro brasileiro de fibrose cística. 2015 Disponível em: <http://portalgbefc.org.br/relatorios-anuais-rebrafc/>. Acesso em: novembro de 2017.

HAACK, Adriana; ARGÃO, Giselle Gonçalves; NOVAES, Maria Rita Carvalho Garbi. Fisiopatologia da Fibrose Cística e drogas habitualmente utilizadas nas manifestações respiratórias: o que devemos saber. *Comun. ciênc. saúde*, p. [245-262], 2016.

HAACK, Adriana; NOVAES, Maria Rita Carvalho Garbi. Exercício físico e fibrose cística: uma revisão bibliográfica. *Comun. ciênc. saúde*, v. 24, n. 2, p. 145-154, 2013.

HALFELD, Laura Nascimento; FERREIRA, Maressa Vieira. Caracterização da população e do tratamento oferecido no centro de referência em fibrose cística da universidade federal de juiz de fora, Monografia - UFJF, 2010.

LANDSTEINER, K. Darmverschluss durch Eingedicktes Meconium Pankreatitis. *Zentralbl allg Pathol.*, v. 16, p. 903-907, 1905.

MORAIS, Jairo Domingos de et al. Sistema especialista para suporte ao enfermeiro no direcionamento de crianças com fibrose cística. *Revista de enfermagem UFPE online-ISSN: 1981-8963*, v. 9, n. 10, p. 9456-9461, 2015.

OKURO, Renata Tiemi et al. Teste de caminhada de seis minutos em crianças com doença respiratória crônica. *ConScientiae Saúde*, v. 14, n. 4, 2015.

OOI, Chee Y.; DURIE, Peter R. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) gene mutations in pancreatitis. *Journal of Cystic Fibrosis*, v. 11, n. 5, p. 355-362, 2012.

PEREIRA, Fabíola Meister et al. Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 37, n. 6, p. 735-744, 2011.

PEREIRA, Maria Luiza Saraiva; KIEHL, Mariana Fitarelli; SANSEVERINO, Maria Teresa Vieira. A Genética na Fibrose Cística. *Revista HCPA. Porto Alegre. Vol. 31, n. 2. (2011), p. 160-167*, 2011.

REIS, Francisco JC; DAMACENO, Neiva. Fibrose cística. *J Pediatr (Rio J)*, v. 74, n. Supl 1, p. S76-S94, 1998.

REIS, Milena Silva. Caracterização clínico-epidemiológica da fibrose cística em um centro pediátrico de referência do Nordeste brasileiro. Monografia – UFBA, 2016.

RIBEIRO, Jose Dirceu et al. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, 2002.

RIORDAN, John R. et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. **Science**, v. 245, n. 4922, p. 1066-1073, 1989.

ROSA et. al. Triagem neonatal. In: LUDWIG NETO, Norberto (Org.). Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria do Estado da Saúde. Hospital Infantil Joana de Gusmão, 2008.

SANTOS, G. P. et al. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *J Pediatr (Rio J)*, v. 81, n. 3, p. 240-4, 2005.

SANTOS, Luana Azevedo Sampaio. Tratamento da infecção por *Pseudomonas aeruginosa* em pacientes com fibrose cística: Revisão de literatura. 2013.

SCHINDEL, Cláudia Silva. **Avaliação da postura e distribuição da pressão plantar e os efeitos da orientação para o exercício em crianças e adolescentes com fibrose cística.** Dissertação de Mestrado. Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. 2013

SCHINDEL, Cláudia Silva; DONADIO, Márcio Vinícius Fagundes. Efeitos de programas de exercício físico em pacientes com fibrose cística. **Sci Med**, v. 23, n. 3, p. 1-4, 2013.

SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE SÃO PAULO. Protocolo clínico, de diretrizes terapêuticas e de diagnóstico laboratorial da fibrose cística (FC) na fase III do Programa Nacional de triagem neonatal (PNTN). Diário Oficial do Estado Nº 139, Seção 1 – quinta-feira, 30 de julho de 2015.

SILVA, Flavia Barroso da et al. Comparação das variáveis fisiológicas e análise de preferência entre testes de tolerância em portadores de fibrose cística. **Med. reabil**, v. 29, n. 2, 2010.

SOARES, Octavio de Oliveira Júnior. Fibrose Cística. F. Monografia (Pós-Graduação em Saúde da Família) – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, 2003.

TEIXEIRA, Luzimar R.; ANDRADE, Januário de; SARAIVA, Paulo Affonso Pinto. Efeitos de um programa de atividades físicas para criança asmática, avaliados por provas de função pulmonar. *Revista Paulista de Educação Física*, São Paulo, v. 6, n. 1, p. 3-15, June 1992.

THIESEM, Aduccio; ALBERTON, Laerte. Teste do Suor. In: LUDWIG NETO, Norberto (Org.). Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria do Estado da Saúde. Hospital Infantil Joana de Gusmão, 2008.

VALENTIM, Lairton. Diagnóstico. In: LUDWIG NETO, Norberto (Org.). Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria do Estado da Saúde. Hospital Infantil Joana de Gusmão, 2008

WORLD HEALTH ORGANIZATION et al. The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. Report of a joint meeting of WHO/ECFTN/ICF (M) A/ECFS. **Geneva, WHO**, 2004.

ZIEGLER, Bruna et al. Capacidade submáxima de exercício em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 33, n. 3, p. 263-269, 2007.

ZIEGLER, Bruna et al. Preditores da dessaturação do oxigênio no teste da caminhada de seis minutos em pacientes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 35, n. 10, p. 957-965, 2009.