



**Fundação Oswaldo Cruz
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**FATORES INFLUENCIADORES DA PERCEPÇÃO DA QUALIDADE
DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO COM
FIBROSE CÍSTICA: UM ESTUDO LONGITUDINAL**

Nelbe Nesi Santana

**Rio de Janeiro
Abril de 2020**



**Fundação Oswaldo Cruz
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**FATORES INFLUENCIADORES DA PERCEPÇÃO DA QUALIDADE
DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO COM
FIBROSE CÍSTICA: UM ESTUDO LONGITUDINAL**

Nelbe Nesi Santana

Tese apresentada à Pós-graduação em
Saúde da Criança e da Mulher, como
parte dos requisitos para obtenção do
título de Doutor em Ciências.

Orientador: Prof Dr Saint Clair dos Santos Gomes Junior
Co-orientadora: Prof^a Dr^a Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves
Co-orientadora: Prof^a Dr^a Christine Pereira Gonçalves

**Rio de Janeiro
Abril de 2020**

FICHA CATALOGRÁFICA NA FONTE
INSTITUTO DE COMUNICAÇÃO E INFORMAÇÃO CIENTÍFICA E TECNOLÓGICA
EM SAÚDE
BIBLIOTECA DA SAÚDE DA MULHER E DA CRIANÇA

CIP - Catalogação na Publicação

Santana, Nelbe Nesi.

Fatores influenciadores da percepção da qualidade de vida em crianças e adolescentes vivendo com fibrose cística: um estudo longitudinal / Nelbe Nesi Santana. - Rio de Janeiro, 2020.
162 f.

Tese (Doutorado Acadêmico em Saúde da Criança e da Mulher) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ, 2020.

Orientador: Saint Clair dos Santos Gomes Junior.
Co-orientadora: Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves.
Co-orientadora: Christine Pereira Gonçalves.

Bibliografia: f. 113-119

1. Fibrose cística. 2. Estado nutricional. 3. Qualidade de vida. I. Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da Biblioteca da Saúde da Mulher e Criança/ICICT/IFF com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

Dedicatória

Aos meus filhos, Maria Luiza e Rodrigo, pela parceria, suporte e companheirismo durante esta jornada e aos meus queridos pacientes que tanto colaboraram durante a coleta dos dados.

LISTA DE FIGURAS, TABELAS E GRÁFICOS

TABELAS

Tabela 1 – Classificação da desnutrição segundo o percentil do IMC/I.....38

LISTA DE ABREVIATURAS

ASHT	- <i>American Society of Hand Therapist</i>
ATS	- <i>American Thoracic Society</i>
AVD	- Atividades de vida diária
CFQ-R	- <i>Cystic fibrosis questionnaire</i>
CFTR	- <i>Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator</i>
CVF	- Capacidade vital forçada
E/I	- Estatura para idade
F508del	- Mutação delta F 508
FC	- Fibrose cística
FPM	- Força de preensão manual
IFF	- Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira
IMC	- Índice de massa corporal
IMC/I	- Índice de massa corporal para idade
MMSS	- Membros superiores
OMS	- Organização Mundial de Saúde
PA	- <i>Pseudomonas aeruginosa</i>
QFC-R	- Questionário de qualidade de vida em fibrose cística
REBRAFC	- Registro brasileiro de fibrose cística
SISVAN	- Sistema de vigilância alimentar e nutricional
TALE	- Termo de assentimento livre e esclarecido
TC6M	- Teste da caminhada dos 6 minutos
TCLE	- Termo de consentimento livre e esclarecido
VEF ₁	- Volume expiratório forçado no primeiro segundo

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica recessiva e multissistêmica caracterizada por doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática e altas concentrações de cloreto no suor. O caráter crônico da doença assim como a necessidade de tratamento extenso pode levar ao comprometimento da qualidade de vida destes pacientes. O objetivo deste estudo foi verificar a associação entre as características clínicas, nutricionais e funcionais e os domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC, transversal e ao longo de 2 anos. Assim, realizou-se um estudo longitudinal oriundo da coorte de pacientes com FC atendidos no ambulatório de fisioterapia respiratória do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Observou-se medidas relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar e mutação genética), nutricionais (peso, estatura, índice de massa corporal para a idade e estatura para a idade), capacidade funcional (distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos-TC6M e força de preensão manual-FPM, obtida na dinamometria) e de qualidade de vida pelo questionário de qualidade de vida em fibrose cística (QFC-R). Os testes *t de student* não pareado e Mann-Whitney foram utilizados para a comparação entre grupos, de acordo com a distribuição dos dados, paramétrico ou não paramétrico, respectivamente. Utilizou-se os testes de correlação de Pearson e de Spearman e um modelo de regressão linear para avaliar os fatores associados com as variações percentuais dos domínios do QFC-R comuns a todas as faixas etárias, considerando a variação percentual destes domínios nos períodos de 2017 a 2019. A amostra da primeira avaliação, em 2017, foi composta por 38 crianças e adolescentes, sendo 55,30% do sexo feminino, com idade média de $13,16 \pm 2,94$ anos. Foi observado uma frequência de 63,10% de colonização por *Pseudomonas aeruginosa* e 65,79% de mutação F508del. No período de seguimento (2017 a 2019) não foram observadas diferenças significativas nestas características, mesmo com perda de 12 participantes. Na primeira avaliação, a prova de função pulmonar, mostrou um volume expiratório forçado do primeiro segundo (VEF1) médio de $77,3 \pm 3,3\%$, a distância percorrida no TC6M e a FPM apresentaram valores na faixa de normalidade. Neste momento, houve associação da qualidade de vida com a capacidade funcional, o estado nutricional e o estado clínico dos pacientes. Analisando todo o período estudado, a capacidade funcional relacionou-se com os domínios físico, social, alimentação e tratamento apresentando uma relação diretamente proporcional. A presença de colonização bacteriana no escarro influenciou negativamente o domínio respiratório. Diante dos resultados apresentados, conclui-se que as crianças e adolescentes constituintes da amostra apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios tanto relacionados às características funcionais, nutricionais e clínicas, quanto à qualidade de vida. Entretanto, analisando comparativamente os dois períodos, observou-se que as alterações nas características clínicas, nutricionais e funcionais se associaram às mudanças nos domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. Com o aumento da sobrevida destes pacientes, se torna importante o conhecimento dos fatores influenciadores da qualidade de vida para que estes indivíduos envelheçam sem prejuízo social e emocional.

Palavras-chaves: Fibrose cística, estado nutricional, qualidade de vida.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is a genetic, autosomal recessive and multisystemic disease characterized by chronic lung disease, pancreatic insufficiency and high concentrations of chloride in sweat. The chronic characteristic of disease as well as the need for extensive treatment can lead to impairment of quality of life of these patients. The aim of this study was to verify the association between clinical, nutritional and functional characteristics and the domains of quality of life of children and adolescents with CF, both transversely and over 2 years. Thus, a longitudinal study was carried out from the cohort of CF patients treated at the respiratory physiotherapy outpatient clinic of the National Institute of Health for Women, Children and Adolescents Fernandes Figueira. Measures related to demographic (gender and age), clinical (pulmonary function test and genetic mutation), nutritional (weight, height, body mass index for age and height for age), functional capacity (distance covered in the 6-minute walk test-6MWT and handgrip strength-FPM, obtained from dynamometry) and quality of life using the cystic fibrosis quality of life questionnaire (QFC-R). The unpaired Student's t and Mann-Whitney tests were used for the comparison between groups, according to the data distribution, parametric or nonparametric, respectively. Pearson and Spearman correlation tests and a linear regression model were used to assess the factors associated with the percentage variations of the QFC-R domains common to all age groups, considering the percentage variation of these domains in the periods of 2017 to 2019. The sample of the first evaluation, in 2017, was composed of 38 children and adolescents, 55.30% female, with an average age of 13.16 ± 2.94 years. A frequency of 63.10% of colonization by *Pseudomonas aeruginosa* and 65.79% of F508del mutation was observed. In the follow-up period (2017 to 2019) there were no significant differences in these characteristics, even with the loss of 12 participants. In the first evaluation, the pulmonary function test showed an average forced expiratory volume of the first second (FEV1) of $77.3 \pm 3.3\%$, the 6MWT and the HGS showed values in the normal range. At this time, there was an association between quality of life and functional capacity, nutritional status and clinical status of patients. Analyzing the entire period studied, functional capacity was related to the physical, social, food and treatment domains, presenting a directly proportional relationship. The presence of bacterial colonization in sputum negatively influenced the respiratory domain. In view of the results presented, it is concluded that the children and adolescents in the sample had good clinical conditions and satisfactory values, both related to functional, nutritional and clinical characteristics, and to quality of life. However, by comparatively analyzing the two periods, it was observed that changes in clinical, nutritional and functional characteristics were associated with changes in the domains of quality of life of children and adolescents with CF. With the increased survival of these patients, it becomes important to know the factors that influence quality of life so that these individuals age without social and emotional damage.

Keywords: Cystic fibrosis, nutritional status, quality of life.

Sumário

CAPÍTULO 1 – INTRODUÇÃO.....	10
CAPÍTULO 2 – JUSTIFICATIVA.....	13
CAPÍTULO 3 – REFERENCIAL TEÓRICO.....	14
3.1 – FIBROSE CÍSTICA.....	14
3.1.1 – Definição e História da Fibrose Cística.....	14
3.1.2 – Epidemiologia da Fibrose Cística.....	15
3.1.3 – Manifestações Clínicas e Tratamento da Fibrose Cística.....	16
3.2 – ESTADO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA.....	19
3.3 – CAPACIDADE FUNCIONAL NA FIBROSE CÍSTICA.....	20
3.4 – QUALIDADE DE VIDA NA FIBROSE CÍSTICA.....	21
CAPÍTULO 4 – OBJETIVOS.....	24
4.1 – OBJETIVO GERAL.....	24
4.2 – OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	24
CAPÍTULO 5 – METODOLOGIA.....	25
5.1 – DELINEAMENTO DO ESTUDO.....	25
5.2 – LOCAL DO ESTUDO.....	25
5.3 – POPULAÇÃO DO ESTUDO.....	26
5.4 – CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	26
5.5 – CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO.....	26
5.6 – COLETA DOS DADOS.....	26
5.7 – AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL.....	28
5.7.1 – Teste de caminhada dos seis minutos.....	28
5.7.2 – Dinamometria.....	30
5.8 – AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA.....	30
5.9 – ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	31
5.10 – QUESTÕES ÉTICAS.....	32
CAPÍTULO 6 – RESULTADOS.....	33
6.1 – ARTIGO 1: COMPARAÇÃO ENTRE EQUAÇÕES DE REFERÊNCIA PARA A PREDIÇÃO DA DISTÂNCIA PERCORRIDA NO TESTE DE CAMINHADA DOS SEIS MINUTOS EM CRIANÇAS BRASILEIRAS COM FIBROSE CÍSTICA.....	34
6.2 – ARTIGO 2: PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA E SEUS CUIDADORES: PERSPECTIVAS DIFERENTES.....	41
6.3 – ARTIGO 3: FATORES ASSOCIADOS À QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E.....	55
6.4 – ARTIGO 4: A EVOLUÇÃO DA PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO COM FIBROSE CÍSTICA: UM ESTUDO LONGITUDINAL.....	74

6.5 – ARTIGO 5: O IMPACTO LONGITUDINAL DAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, NUTRICIONAIS E FUNCIONAIS NA PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA.....	90
CAPÍTULO 7 – CONCLUSÕES	110
CAPÍTULO 8 – REFERÊNCIAS	112
APÊNDICE A – PROTOCOLO DA PESQUISA	119
APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	121
TERMOS DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	124
ANEXO A – QUESTIONÁRIOS DE FIBROSE CÍSTICA.....	131
ANEXO B: APROVAÇÃO NO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA.....	157

CAPÍTULO 1 – INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, mais comum em caucasianos e que se manifesta, na maioria dos pacientes, nos primeiros anos de vida^{1,2}. A doença é caracterizada por uma disfunção da proteína reguladora da condutância transmembrana (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator/CFTR*) responsável pela regulação do transporte de sódio, cloro e água através das membranas de células epiteliais^{2,3}.

A incidência da FC no Rio de Janeiro é de 1 para cada 6.902 nascidos vivos, estando este estado com a sexta maior taxa no Brasil^{4,5}. A média de sobrevida do indivíduo com FC vem aumentando ao longo das últimas décadas em decorrência da incorporação de novos medicamentos e terapias, podendo chegar até aos 40 anos em países desenvolvidos⁶.

Segundo os Registros Brasileiros de Fibrose Cística (REBRAFC), do ano de 2009 até o ano de 2017, a quantidade de pacientes maiores de 18 anos aumentou consideravelmente no Brasil^{7,8}. Esta mudança nos mostra que a sobrevida no Brasil também está aumentando, o que reforça a necessidade da realização de pesquisas acerca da qualidade de vida nestes indivíduos, visto que a doença é crônica e progressiva.

Embora as manifestações respiratórias sejam responsáveis por 90% da morbidade e mortalidade na FC, os componentes multissistêmicos da doença levam a importantes limitações físicas, podendo gerar impacto na capacidade funcional, que é a capacidade de realizar as suas atividades de vida diária, e, por consequência, na qualidade de vida destes indivíduos⁹.

As alterações na capacidade funcional são decorrentes principalmente da alteração do estado nutricional e da perda progressiva da função pulmonar, que levam a uma limitação física, principalmente nos estágios mais avançados da doença¹⁰. Esta limitação na capacidade funcional associada às exarcebações frequentes e ao tratamento complexo e extenso da doença, podem impactar a qualidade de vida do indivíduo¹¹.

Preocupar-se com a qualidade de vida dos pacientes é uma prática dos profissionais que atuam na assistência multidisciplinar de indivíduos com doença crônica. Assim, é relevante o entendimento de que os cuidados de saúde e o tratamento das doenças crônicas, não devam alterar os fatores que contribuem para a qualidade de vida destes indivíduos. Baseado neste contexto, conhecer as variáveis que influenciam a qualidade de vida dos pacientes se torna um instrumento fundamental para o cuidado amplo e complexo realizado pela equipe multidisciplinar.

A qualidade de vida nos pacientes com FC é aferida nos últimos 20 anos por diferentes instrumentos¹²⁻¹⁴. O *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ-R), desenvolvido por Quittner e cols (2000), avalia a qualidade de vida em pacientes com FC desde a infância até a vida adulta¹⁴. Este instrumento tem como principal vantagem o fato de considerar as dimensões preconizadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) para a avaliação da qualidade de vida, ser de fácil aplicação na prática clínica e ser traduzido e validado para a língua portuguesa por Rozov e cols¹⁵.

O CFQ-R é amplamente utilizado como medida de auto avaliação relatada pelo paciente na prática clínica, onde a equipe de saúde pode avaliar em que dimensões a doença impacta na qualidade de vida de cada paciente. Além disso, ao identificar os domínios da qualidade de vida mais comprometidos pela doença, os profissionais poderão priorizá-los em sua terapêutica para que o indivíduo sobreviva com qualidade^{11,16,17}.

Devido à característica crônica da doença e ao aumento da sobrevida dos indivíduos com FC, estudos que investigam a relação da condição clínica, do estado nutricional e da capacidade funcional com a qualidade de vida se tornam de alta relevância científica.

Algumas publicações mostram que o comprometimento de algumas variáveis clínicas e demográficas podem alterar tanto a capacidade funcional quanto a qualidade de vida de pacientes com FC¹⁸⁻²⁰, mas poucas consideram o impacto da capacidade funcional e do estado

nutricional na qualidade de vida destes pacientes. Cabe ressaltar que atualmente, em crianças e adolescentes com FC, as publicações, principalmente as longitudinais, que analisam estas variáveis, são ainda mais escassas. Além disso, a avaliação longitudinal é muito importante para as doenças crônicas, visto que pode acompanhar a evolução da doença ao longo do tempo.

O conhecimento aprofundado da qualidade de vida do paciente com FC pode auxiliar na avaliação do impacto das inúmeras terapias na rotina diária, permitindo seu ajuste de maneira que estes indivíduos aumentem sua sobrevida com qualidade.

CAPÍTULO 2 – JUSTIFICATIVA

Segundo dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), o número de pacientes maiores de 18 anos cresceu consideravelmente. Este cenário reforça a necessidade da realização de pesquisas longitudinais acerca da qualidade de vida destes indivíduos desde a infância, visto que a doença é crônica e progressiva.

Este estudo, ao identificar os fatores que influenciam na qualidade de vida do paciente com FC, é muito importante tanto para a comunidade científica, quanto para os próprios pacientes, seus cuidadores e a equipe multidisciplinar atuante no cuidado destes indivíduos. Isto porque identificando estes fatores, os profissionais envolvidos na assistência do paciente com FC, pode considerá-los para os ajustes terapêuticos ao longo dos anos.

O ambulatório de fisioterapia respiratória do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), especializado no atendimento de pacientes com FC, já realiza orientações domiciliares referentes ao tratamento, de forma que este tenha o menor impacto sobre a qualidade de vida destes pacientes.

O IFF/Fiocruz é um Centro de Referência no estado do Rio de Janeiro para tratamento e acompanhamento de crianças e adolescentes com FC, sendo responsável por acompanhar, pesquisar e divulgar resultados relevantes sobre o diagnóstico e tratamento da doença para a comunidade científica.

CAPÍTULO 3 – REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 – FIBROSE CÍSTICA

3.1.1 – DEFINIÇÃO E HISTÓRIA DA FIBROSE CÍSTICA

Também conhecida como mucoviscidose, a FC é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada pela disfunção da CFTR responsável pela regulação do transporte de sódio, cloro e água através das membranas de células epiteliais^{3,21}. A CFTR possui 1480 aminoácidos e situa-se na membrana apical das células epiteliais do sistema respiratório, de glândulas submucosas, do pâncreas exócrino, do fígado, dos ductos sudoríparos, do sistema reprodutivo entre outros, e normalmente regula o transporte de cloro e outros eletrólitos. A disfunção da CFTR altera o transporte de sódio e cloro, aumentando a viscosidade das secreções exócrinas nos órgãos afetados¹.

Há relatos no folclore europeu entre os séculos XVIII e XIX de que crianças com suor salgado estariam destinadas a morrer precocemente. Porém, somente em 1905, Landsteiner descreveu a relação entre o íleo meconial e a insuficiência pancreática exócrina, algumas das características da FC²². Posteriormente, em 1935, Fanconi mostrou relatos de pacientes que apresentavam manifestações clínicas de doença celíaca, porém com presença de insuficiência pancreática exócrina e doença pulmonar. Embora Dorothy Andersen tenha descrito as características clínicas, anatomopatológicas e epidemiológicas da FC em 1938, somente em 1946, a característica autossômica recessiva foi descrita em literatura²³.

O termo mucoviscidose apareceu pela primeira vez em 1950, criado por Farber. Em 1953, Di Sant'Agnese e cols observaram pela primeira vez, o aumento da secreção de eletrólitos no suor. Logo em seguida, em 1955, foi criada nos Estados Unidos da América, a *Cystic Fibrosis Foundation*²².

Dois instrumentos extremamente importantes que surgiram em 1958 são utilizados até hoje: a padronização por Gibson e Cooke do teste do suor, um importante exame para o diagnóstico da doença e a publicação do escore clínico de Schwachman, que avalia a gravidade dos pacientes por meio de pontuações específicas atribuídas ao exame físico, estado nutricional, atividade geral e quadro radiológico²².

Após essas descobertas, em 1979, Crossley e cols descobriram que a dosagem do tripsinogênio imunorreativo no teste do pezinho poderia diagnosticar a FC nos primeiros dias de vida. E finalmente em 1989, o gene da CFTR foi descoberto, dando início a uma nova era de pesquisas sobre a FC²³.

3.1.2 – EPIDEMIOLOGIA DA FIBROSE CÍSTICA

A incidência e prevalência da FC varia geograficamente. Nos Estados Unidos da América, a taxa de incidência é de 1 para 3500 nascimentos e na Europa, esta taxa varia entre 1 para 2000 e 1 para 3000 nascidos vivos. Já na Ásia e na África, onde os casos são subdiagnosticados, a prevalência é bastante baixa²³.

No Brasil, segundo o REBRAFC de 2017, existem 5128 pacientes registrados nos centros de referência. Destes, 370 (7,2%) se encontram no estado do Rio de Janeiro, fato que classifica este estado como o sexto em prevalência para a FC no país⁸.

No ano de 2009, no Brasil, 80,4% dos pacientes eram menores de 18 anos⁷. Em 2017, esta população passou a constituir 71,1% de todos os pacientes com FC do país⁸. Esta mudança na proporção entre os pacientes maiores e menores de 18 anos nos permite inferir que a sobrevida está aumentando, o que reforça a necessidade da realização de pesquisas acerca da qualidade de vida nestes indivíduos, visto que a doença é crônica e progressiva.

3.1.3 – MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA

A expressão genética da disfunção da proteína CFTR varia de acordo com o epitélio. Em alguns tipos celulares, a alteração do transporte de íons de cloreto e água é mais acentuada. Esta diversificação entre os níveis de alteração celular gera a heterogeneidade das manifestações clínicas entre os sistemas. Entre as principais manifestações clínicas da FC estão a doença pulmonar crônica e a insuficiência pancreática²⁴.

Além da alteração de transporte de íons de cloreto e água, a CFTR também é responsável pela condução do bicarbonato. Logo, sua disfunção gera alterações no pH das células e suas secreções, contribuindo para as alterações observadas nos diversos sistemas afetados, principalmente no sistema respiratório²⁵.

Com a disfunção da CFTR na membrana das células epiteliais do sistema respiratório, a quantidade de água bombeada para dentro da secreção traqueobrônquica não é suficiente, levando à desidratação das vias aéreas associada à produção de muco viscoso, o que é considerado o elemento central da fisiopatologia pulmonar²⁶. Assim, o muco ressecado, espesso e viscoso tende a obstruir as vias aéreas, favorecendo a inflamação e a infecção crônicas e a consequente destruição tecidual²⁷.

Associada a este processo, a alteração no pH, devido à disfunção na condução do bicarbonato, aumenta a acidez da secreção traqueobrônquica, levando ao prejuízo da função antimicrobiana, à quebra na resposta imune inata a patógenos e, conseqüentemente, à acentuação do estado de inflamação crônica²⁸.

Assim, com o somatório destes processos fisiopatológicos, a cronicidade da doença pulmonar resulta em limitação ao fluxo aéreo, destruição do parênquima pulmonar, deterioração progressiva da troca gasosa e, em estágios terminais, insuficiência respiratória, causa mais comum de morte nesta população²⁹.

Embora nem todos os pacientes com FC apresentem insuficiência pancreática, a alteração funcional deste órgão está presente em 86% destes indivíduos. A manifestação pancreática pode surgir precocemente devido à alta expressão da CFTR no epitélio do ducto pancreático³⁰. O acometimento da CFTR no pâncreas é caracterizado pela alteração no transporte de íons de cloreto e bicarbonato nos ductos pancreáticos, levando ao aumento da viscosidade do fluido secretado pelo órgão, associado à alteração no pH e altas concentrações de proteínas. Estas alterações geram obstrução pancreática, atrofia do pâncreas e mais tardiamente, diabetes mellitus relacionado à FC, que resulta da destruição das ilhotas de Langerhans com consequentemente insuficiência de insulina³¹.

O fígado também pode ser afetado pela disfunção da CFTR. A alteração hepática está presente em aproximadamente 30% dos pacientes com FC. O prejuízo dos ductos biliares é ocasionado pela secreção espessa devido à desidratação e alteração do pH que geram obstrução associada à redução do fluxo de bile, o que pode evoluir em 10% dos casos, para um estágio mais avançado caracterizado por cirrose, fibrose biliar progressiva, hipertensão da veia porta e, posteriormente, falência do fígado^{32,33}.

Além das alterações gastrointestinais secundárias ocasionadas pela alteração do pâncreas e do fígado, pode-se observar acometimento primário resultado da expressão da CFTR que, embora seja fraca no estômago, se apresenta forte no trato intestinal, principalmente no duodeno e nas glândulas de Brunner. Nestas regiões, pode-se observar que a anormalidade da viscosidade dos fluidos secretados e da secreção de bicarbonato leva à deficiência da digestão, má absorção intestinal e, consequentemente desnutrição³⁴.

Pode-se observar expressão da CFTR em outros sistemas como o musculoesquelético e o reprodutor. No sistema musculoesquelético, além da redução de força muscular primária oriunda da expressão da CFTR no músculo esquelético, pode-se observar a presença de osteoporose primária devido à disfunção da CFTR presente nos osteoblastos,

bem como secundária à desnutrição, inatividade, inflamação sistêmica e deficiência de vitamina D por má absorção intestinal³⁵.

Em relação ao sistema reprodutor, 98% dos pacientes do sexo masculino são afetados por infertilidade devido ao transporte anormal de bicarbonato no espermatozoide e à ausência congênita dos ductos deferentes, enquanto a infertilidade das pacientes do sexo feminino é observada em menor escala devido, primariamente, à disfunção da CFTR, ocasionando aumento da viscosidade e alteração do pH do muco cervical uterino e secundariamente, à desnutrição³⁶.

Por ser responsável pela maior taxa de morbimortalidade, o manejo da doença pulmonar é de imensa importância no tratamento da FC e deve ser realizada de forma multidisciplinar considerando pediatras, pneumologistas, gastroenterologistas, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiros, psicólogos, farmacêuticos e assistentes sociais, dentre outros, de modo a possibilitar a implementação de terapias complexas comprovadamente eficazes para o aumento da expectativa de vida destes indivíduos³⁷.

A rotina diária de tratamento da doença pulmonar inclui o uso de inúmeras medicações orais e inalatórias, bem como a realização de técnicas de fisioterapia que ocupam grande parcela do dia do paciente, bem como do seu cuidador³⁸. A perda de sal pelo suor pode causar desidratação e distúrbios eletrolíticos, tornando as secreções ainda mais espessas. Logo, condutas para fluidificar a secreção e removê-la das vias aéreas são necessárias. Além disso, deve-se suplementar cloreto de sódio na dieta³⁹ e nos casos de insuficiência pancreática, deve-se repor as enzimas pancreáticas. As cápsulas de enzimas devem ser engolidas inteiras antes ou durante todas as refeições⁴⁰.

Mesmo repondo as enzimas pancreáticas, o nutricionista deve orientar uma dieta hipercalórica e hiperproteica, bem como a suplementação de vitaminas, para a prevenção dos distúrbios nutricionais, visto que existe uma forte associação entre estado nutricional e

doença pulmonar. Se a desnutrição persistir, mesmo seguindo as orientações nutricionais, recomenda-se uso de dieta enteral via sonda na fase aguda e via gastrostomia no caso de uso prolongado⁴¹.

Outros tratamentos necessários em condições como diabetes melittus relacionado à FC, osteopenia ou osteoporose, doença hepática ou infertilidade, tornam o manejo da FC ainda mais extenso e complexo³⁸.

3.2 – ESTADO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA

O estado nutricional é um dos fatores determinantes do prognóstico da FC, visto que é preditor de sobrevida e está diretamente associado à função pulmonar e, conseqüentemente à morbimortalidade desses pacientes^{42,43}. Logo, a alta prevalência de desnutrição entre os pacientes com FC é atribuída à gravidade da doença⁴⁴.

Diante da diversidade das manifestações clínicas da doença, muitos são os fatores que podem contribuir para um déficit nutricional ou até mesmo um quadro de desnutrição observado em grande parte dos pacientes com FC⁴². Entre estes fatores estão a insuficiência pancreática, as complicações biliares e intestinais, a anorexia, o diabetes mellitus associado à FC e a deterioração da função pulmonar por inflamação e infecções recorrentes. Estas alterações geram, muitas vezes, dificuldade em manter os índices antropométricos adequados, o que classifica o paciente como desnutrido^{45,46}. Além de índices antropométricos inadequados, a fisiopatologia da desnutrição pode manifestar-se clinicamente por deficiências nutricionais específicas, puberdade retardada, acentuada perda ponderal e diminuição de massa magra^{47,48}.

A avaliação antropométrica é um forte indicador nutricional nas diversas faixas etárias. Três parâmetros (peso, estatura e idade) são suficientes para avaliar o estado nutricional do indivíduo por meio dos índices de peso para idade, peso para estatura, estatura para idade (E/I)

e índice de massa corporal para idade (IMC/I), os quais são normalmente classificados de acordo com as curvas propostas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) de 2006⁴⁹.

A *Cystic Fibrosis Foundation* recomenda que as crianças menores de dois anos apresentem o percentil de peso para estatura maior ou igual a 50. As crianças e adolescentes entre dois e vinte anos devem apresentar o percentil de IMC/I também maior ou igual a 50. É considerado risco nutricional quando o percentil de IMC/I se apresenta maior que 10 e menor que 50 e desnutrido quando o mesmo se encontra menor que 10 e a E/I menor que o percentil 10 (Tabela 1)⁵⁰.

Tabela 1. Classificação da desnutrição segundo o percentil do IMC/I

pIMC/I	CLASSIFICAÇÃO
P<10	Falência nutricional
p≥10 - p<50	Em risco nutricional
p≥50	Nutrido

pIMC/I: percentil do índice de massa corporal para a idade. Adaptado de Turck e cols⁵⁰.

3.3 – CAPACIDADE FUNCIONAL NA FIBROSE CÍSTICA

Embora as manifestações respiratórias sejam responsáveis por 90% da morbidade e mortalidade na FC, os componentes multissistêmicos da doença levam a importantes limitações físicas nesses pacientes, gerando impacto na qualidade de vida e na capacidade funcional do indivíduo⁹.

A alteração do estado nutricional pode levar à redução da massa e da força muscular e declínio da função pulmonar, o que pode contribuir para a fadiga tanto durante o exercício quanto durante a realização das atividades de vida diária (AVD)⁵¹.

Segundo a OMS, a capacidade do indivíduo de realizar as AVD, participando de forma efetiva na sociedade constitui o conceito de funcionalidade⁵². Por outro lado, associado ao conceito de incapacidade está o impacto que as condições agudas ou crônicas geram nas funções corporais e na habilidade que o indivíduo tem de atuar de modo esperado

e pessoalmente desejado na sociedade, considerando a doença, a disfunção e a limitação do próprio paciente⁵³.

A capacidade funcional pode ser mensurada de diversas formas, desde um interrogatório simples ao paciente, até uma avaliação complexa. Considerando a caminhada uma atividade cotidiana realizada diariamente pela maior parte dos indivíduos, Balke na década de 60 desenvolveu um teste simples para avaliar a capacidade funcional mensurando a distância caminhada em um determinado período de tempo⁵⁴. Nos dias atuais, o teste de caminhada de 6 minutos (TC6M) desempenha função importante na avaliação da capacidade funcional, sendo utilizado para medir a resposta ao tratamento e o prognóstico em uma grande variedade de doenças cardiorespiratórias. Ele é considerado um teste submáximo e integra a resposta de todos os sistemas envolvidos durante a caminhada, incluindo pulmonar, cardiovascular, neuromuscular, metabólico e psicossomático⁵⁵.

3.4 – QUALIDADE DE VIDA NA FIBROSE CÍSTICA

A diversidade de manifestações clínicas da FC demanda um tratamento extenso, baseado em inúmeros cuidados inseridos na rotina diária. Além disso, com o surgimento de novas terapias no cenário atual, a sobrevida destes pacientes aumentou ao longo dos anos⁵⁶. Assim, a qualidade de vida destes indivíduos pode estar comprometida, o que reforça a importância do seu conhecimento para que haja maior sobrevida, porém com qualidade⁵⁷.

Diante da cronicidade das doenças e do aumento da sobrevida da população como um todo, o termo “qualidade de vida” vem sendo explorado em inúmeros estudos na tentativa de otimizar os tratamentos cada vez mais complexos e extensos, como os realizados pelos pacientes com FC¹¹.

Para a OMS (1995), a qualidade de vida é compreendida como “a percepção do indivíduo tanto de sua posição na vida, no contexto da cultura e nos sistemas de valores nos

quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações. Desta forma, para alcançar uma qualidade de vida satisfatória, o indivíduo precisa desenvolver boa relação entre os domínios sociais, psicológicos e físicos, inserindo suas expectativas no contexto em que vive, podendo assim, obter uma vida saudável, integrando a saúde física com a mental”⁵⁸.

Para Fleck e cols., a qualidade de vida perpassa por aspectos mais amplos, ultrapassando o controle dos sintomas, a diminuição da mortalidade e o aumento da sobrevida⁵⁹. Ainda para o autor, a qualidade de vida contempla interseções entre os conceitos de capacidade funcional, bem-estar, satisfação e felicidade, sem excluir o conceito de status de saúde, sendo este o mais importante⁶⁰.

Ultimamente, foram desenvolvidos estudos com foco no aumento da sobrevida combinado à índices melhores de qualidade de vida¹⁶. Além disso, a medida da qualidade de vida já é estudada e avaliada em ensaios clínicos realizados na população de pacientes com FC¹⁷, disponibilizando para a equipe multidisciplinar o impacto de novas terapias na qualidade de vida destes indivíduos.

Estudos como estes que identificam os fatores que influenciam na qualidade de vida do paciente com FC, são muito importantes tanto para a comunidade científica, bem como para os pacientes, seus cuidadores e a equipe multidisciplinar atuante no cuidado destes indivíduos. Isto porque identificando estes fatores, os profissionais envolvidos na assistência do paciente com FC, pode otimizar o tratamento, priorizando as condutas que influenciam positivamente a qualidade de vida¹¹.

Muitos são os fatores que influenciam na qualidade de vida do paciente com FC, porém estes variam de acordo com as características da amostra estudada⁶¹⁻⁶³. Logo, é de extrema importância que cada equipe atuante no manejo do cuidado deste paciente seja capaz de avaliar a qualidade de vida do mesmo em momentos diferentes de sua vida.

Diante desta necessidade, vários instrumentos e questionários doença-específicos que avaliam a qualidade de vida na FC foram desenvolvidos nos últimos 20 anos, tanto para crianças como para adultos¹²⁻¹⁴. Entre eles está o *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ-R) que foi desenvolvido por Quittner e cols (2000) e avalia a qualidade de vida em pacientes com FC desde a infância até a vida adulta¹⁴. Em 2006, Rozov e cols traduziram e validaram o CFQ-R para a língua portuguesa¹⁵. Esse instrumento tem como principal vantagem o fato de considerar as dimensões preconizadas pela OMS para a avaliação da qualidade de vida, fácil aplicação na prática clínica e vem sendo utilizado em diferentes estudos para o acompanhamento da evolução da qualidade de vida dos pacientes com FC.

Além disso, o CFQ-R tem sido amplamente utilizado como medida de avaliação auto relatada pelo paciente na prática clínica, onde a equipe de saúde pode acessar os benefícios do tratamento e sua contribuição ou impacto na qualidade de vida para cada paciente^{11,16,17}.

CAPÍTULO 4 – OBJETIVOS

4.1 – OBJETIVO GERAL

Analisar a associação entre as características clínicas, nutricionais e funcionais e os domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC ao longo de 2 anos.

4.2 – OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever a evolução das características clínicas, nutricionais e funcionais das crianças e adolescentes com FC ao longo de dois anos;
- Descrever a evolução dos domínios da qualidade de vida das crianças e adolescentes com FC ao longo de dois anos;
- Avaliar a relação das características clínicas, nutricionais e funcionais com os domínios da qualidade de vida em crianças e adolescentes com FC na primeira avaliação;
- Avaliar a relação da evolução das características clínicas, nutricionais e funcionais com a evolução dos domínios da qualidade de vida em crianças e adolescentes com FC no período do estudo.

CAPÍTULO 5 – METODOLOGIA

Esta tese foi desenvolvida em 05 artigos que compartilharam as mesmas etapas metodológicas para obtenção dos dados. A análise estatística empregada em cada artigo foi realizada de acordo com a singularidade de cada objetivo.

5.1 – DELINEAMENTO DO ESTUDO

Foi realizado um estudo longitudinal prospectivo oriundo da coorte de pacientes com FC acompanhados pelo ambulatório de fisioterapia respiratória de um centro de referência pediátrico situado no Estado do Rio de Janeiro.

5.2 – LOCAL DO ESTUDO

A coleta de dados foi realizada no IFF/Fiocruz, considerado centro de referência no tratamento da FC no estado do Rio de Janeiro. Os atendimentos no IFF/Fiocruz dos pacientes com FC são realizados por uma equipe multiprofissional formada por pneumologista, pediatra, nutrólogo, gastropediatra, nutricionista, fisioterapeuta, assistente social e psicólogo, dentre outros.

As consultas para o acompanhamento ambulatorial são agendadas pelo Setor de Pneumologia com intervalo de três meses, ou menos, conforme diagnóstico clínico e nutricional⁶⁴. O agendamento é realizado de acordo com a segregação bacteriana das secreções das vias aéreas superiores.

5.3 – POPULAÇÃO DO ESTUDO

A população do estudo foi tipo censo, participaram do estudo todas as crianças e adolescentes, entre 8 e 17 anos incompletos, matriculados no IFF/Fiocruz, com diagnóstico de FC confirmado pela presença de duas mutações no gene da CFTR, conforme consenso da *Cystic Fibrosis Foundation*⁶⁴ que compareceram às consultas agendadas no período do estudo.

5.4 – CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídos no estudo todos os pacientes que atenderam aos critérios citados anteriormente.

5.5 – CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Foram excluídos os pacientes com alguma condição neurológica ou musculoesquelética que impedisse a realização dos testes, os pacientes que apresentavam hipoxemia crônica com dependência de oxigenoterapia, aqueles sem adesão às consultas e com outras doenças além da FC, como encefalopatia crônica não progressiva, que pudessem interferir nos resultados. Os pacientes que se apresentavam em fase de exacerbação da doença e/ou que tivessem sido internados por um período inferior a 30 dias, foram avaliados após a estabilização do quadro.

5.6 – COLETA DOS DADOS

Os dados foram coletados anualmente em 3 momentos, no período de julho de 2017 a dezembro de 2019, no dia da consulta de seguimento no ambulatório, por um único pesquisador.

Foram coletadas variáveis relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar, colonização bacteriana no escarro e o tipo de mutação genética), nutricionais (peso, estatura, índice de massa corporal – IMC, IMC para a idade – IMC/I – e a estatura para a idade – E/I), capacidade funcional e de qualidade de vida.

As variáveis demográficas, clínicas e nutricionais foram coletadas dos prontuários. Em relação à colonização bacteriana, a amostra foi dividida em 3 categorias: negativados para bactérias típicas da FC, colonizados por PA e colonizados por outros patógenos. Já de acordo com a categoria de mutação genética, foi dada ênfase à mutação F508del, uma das mais conhecidas e prevalentes⁸. Assim, as crianças e adolescentes foram classificados em três categorias: homozigotos, heterozigotos ou ausentes para a mutação F508del.

A avaliação antropométrica foi realizada nas consultas do ambulatório de nutrição do IFF/Fiocruz por profissionais médicos e nutricionistas treinados, conforme estipulado pelo guideline europeu em FC⁶⁵. Os resultados foram registrados nos protocolos de atendimentos.

O peso corporal foi mensurado sem sapatos e com o mínimo de roupas em balança antropométrica digital (Líder® LD1050) com graduação de 100g (peso máximo 180kg e mínimo 2kg), e a estatura (cm) em estadiômetro portátil Welmy® (até 2,20m e intervalos de 5 mm), com a posição da cabeça ajustada ao plano de Frankfurt. Estas medidas seguiram as normas técnicas do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional – SISVAN⁶⁶. O IMC foi calculado por meio da divisão do peso (expresso em kg) pela estatura (expressa em metros) ao quadrado.

Os resultados dos índices antropométricos IMC para idade (IMC/I) e estatura para idade (E/I) foram classificados pela pesquisadora segundo as curvas de crescimento da OMS para crianças maiores de cinco anos segundo o sexo⁶⁷, com o auxílio do *software WHOAnthroPlus* (2009).

O comprometimento da função pulmonar dos pacientes foi avaliado pelo percentual do valor predito do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), da capacidade vital forçada (CVF) e da relação VEF_1/CVF alcançados em relação ao previsto, obtidos da prova de função pulmonar, realizada por profissionais do Setor de Prova de Função do IFF/Fiocruz com o espirômetro Jaeger, MasterScope® (VIASYS Healthcare, Hoechst, Alemanha). A técnica de realização do exame e os valores de referência seguiram as recomendações da *American Thoracic Society* (ATS)⁶⁸. Foram consideradas válidas para o estudo, as provas de função respiratórias realizadas em um período de até 6 meses da avaliação da capacidade funcional e da qualidade de vida.

5.7 – AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL

A avaliação da capacidade funcional foi realizada pela pesquisadora e todos os dados coletados nos testes foram anotados no protocolo de pesquisa (APÊNDICE A) e anexados no prontuário do paciente. A avaliação constava do TC6M e da dinamometria.

5.7.1 – TESTE DE CAMINHADA DOS SEIS MINUTOS

O TC6M avalia a capacidade submáxima de exercício ou a capacidade para realizar as AVD e foi realizado conforme protocolo baseado nas normas da ATS⁵⁵ no andar térreo do IFF/Fiocruz. O teste avaliou a distância máxima percorrida pelo paciente, em um corredor plano de 30 metros, demarcado a cada 3 metros e delimitado por 2 cones em suas extremidades. Antes do teste o participante permaneceu em repouso, sentado, por 10 minutos, e o procedimento foi explicado.

O participante foi orientado a caminhar o mais rápido possível no espaço delimitado pelos cones, sem correr, podendo utilizar auxílios tipo muleta ou andador, e parar de

caminhar, se julgasse necessário. A cada minuto, frases pré-estabelecidas de incentivo foram ditadas ao paciente.

Antes, a cada minuto do teste, ao final do teste e 5 minutos após o teste, a saturação periférica de oxigênio, a frequência cardíaca, a sensação de dispneia e a sensação de esforço de membros inferiores foram mensuradas. Antes e ao final do teste também foram mensuradas a frequência respiratória e a pressão arterial.

A sensação de dispneia e de esforço de membros inferiores foi avaliada por uma escala subjetiva, em que o participante relatou qual é o grau de dispneia e esforço em uma escala de 0 a 5, em que “0” corresponde a nenhuma sensação de desconforto e “5” a desconforto máximo⁵⁵.

A frequência cardíaca foi avaliada utilizando-se um monitor de frequência cardíaca Polar® modelo FS2, posicionado na região torácica e a saturação periférica de oxigênio foi analisada por um oxímetro de pulso Nonin® modelo Onix 9500, posicionado no dedo indicador da mão esquerda.

A pressão arterial foi aferida no braço direito, utilizando-se manguito adequado à circunferência do braço do participante, com um esfigmomanômetro da marca Solidor® e estetoscópio marca BD® modelo Duo Sonic. Os valores de referência para pressão arterial seguiram as recomendações para idade, altura e sexo, descrita em tabela e avaliada pelos respectivos percentis de acordo com o *Fourth Report on Blood Pressure in Children and Adolescents*⁶⁹.

Foi calculado o percentual da distância percorrida nos 6 minutos alcançado pelo paciente em relação ao valor previsto obtido através de fórmulas descritas na literatura que são propostas para predizer o resultado esperado para o teste, considerando variáveis como sexo, idade, peso e altura⁷⁰.

5.7.2 – DINAMOMETRIA

A dinamometria é considerada um teste de caracterização do status funcional muscular que avalia a força muscular de membros superiores (MMSS) através da força de preensão manual (FPM). Para a realização da dinamometria, segundo as normas da *American Society of Hand Therapists* (ASHT), o paciente permaneceu confortavelmente sentado, posicionado com o ombro levemente aduzido, o cotovelo fletido a 90° e o antebraço e punho em posição neutra. O paciente foi instruído a realizar a preensão manual máxima durante 3 segundos, utilizando seu membro superior dominante. Foi utilizado o dinamômetro Jamar® e o valor utilizado foi a média das 3 medidas realizadas^{71,72}. Assim como no TC6M, foi utilizada equação de predição para ajustar a FPM segundo as variáveis de confundimento e o valor analisado foi o valor percentual do predito de acordo com a fórmula pré-estabelecida⁷³.

5.8 – AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

Para avaliar a qualidade de vida, aplicou-se o QFC-R (ANEXO A), autopreenchível à criança ou adolescente com domínio da leitura e escrita. O responsável não devia preencher pela criança conforme as regras de aplicação do instrumento. Este instrumento foi desenvolvido por Quittner et al e avalia a qualidade de vida em pacientes com FC desde a infância até a idade adulta¹⁴. Em 2006, Rozov et al traduziram e validaram o QFC-R para a língua portuguesa¹⁵. O questionário para os pacientes apresenta duas versões: (a) para crianças com idade entre 6 e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos; e (b) para pais/responsáveis de crianças com idade entre 6 e 13 anos. O QFC-R considera os domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Destes, os domínios papel social, saúde e peso são preenchidos exclusivamente na versão para adolescentes e adultos.

Cada domínio possui uma pontuação e a sua soma gera o escore total. As principais vantagens deste instrumento são a utilização das dimensões recomendadas pela Organização Mundial de Saúde para a avaliação da qualidade de vida e a facilidade de aplicação na prática clínica.

5.9 – ANÁLISE ESTATÍSTICA

Inicialmente os dados foram reunidos em uma planilha no *software* Microsoft Excel 2016® e posteriormente transferidos para os *softwares* *Statistical Package for the Social Sciences* 13.0 ou Stata 16.0 para a realização da análise estatística.

A verificação da normalidade dos dados foi realizada pelo teste Kolmogorov-Smirnov. As variáveis com comportamento paramétrico foram apresentadas por média e desvio padrão e as não paramétricas como mediana e mínimo-máximo. As variáveis categóricas foram descritas através de frequências absolutas e percentuais.

Os testes *t de student* não pareado e Mann-Whitney foram utilizados para a comparação entre grupos, de acordo com a distribuição dos dados, paramétrico ou não paramétrico, respectivamente. O teste Qui-quadrado foi usado para verificar a existência de diferenças entre proporções. A análise de correlação de Pearson foi utilizada para avaliar a intensidade da associação linear existente entre duas variáveis contínuas com distribuição normal. Quando o valor de p foi menor que 0,05, a diferença entre os resultados foi considerada estatisticamente significativa. Os dados das variáveis de capacidade funcional e da prova de função respiratória foram analisados pelo valor previsto de acordo com as fórmulas presentes na literatura. Cada manuscrito oriundo deste estudo apresentou singularidades estatísticas em seu tratamento de dados.

5.10 – QUESTÕES ÉTICAS

Quanto aos aspectos éticos, o estudo foi caracterizado por não haver discriminação na seleção dos indivíduos, nem exposição dos mesmos a riscos desnecessários. O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz (nº 0052/07) e aprovado sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269 (ANEXO B)

O Termo de Consentimento e de Assentimento Livre e Esclarecido (TCLE e TALE), explicando os objetivos, os riscos e os benefícios e os direitos do participante da mesma, foi devidamente explicado pela pesquisadora ao paciente e assinado em duas vias pelo responsável legal e todos os participantes do estudo (APÊNDICE B).

CAPÍTULO 6 – RESULTADOS

Os resultados desta tese foram divididos em 5 artigos. No primeiro artigo intitulado “Comparação entre equações de referência para a predição da distância percorrida no teste de caminhada dos seis minutos em crianças brasileiras com fibrose cística”, buscou-se obter a melhor fórmula de predição para o TC6M realizado na população estudada.

O segundo artigo denominado “Percepção da qualidade de vida em crianças com fibrose cística e seus cuidadores: perspectivas diferentes” analisa as diferenças na percepção da qualidade de vida entre as crianças e seus cuidadores. O artigo “Fatores associados à qualidade de vida em crianças e adolescentes com fibrose cística” foi o terceiro a ser elaborado e é fruto da primeira onda da coorte, constituindo uma análise transversal das avaliações realizadas no primeiro período de obtenção dos dados.

O quarto artigo intitulado “A evolução da percepção da qualidade de vida em crianças e adolescentes vivendo com fibrose cística: um estudo longitudinal” retrata a evolução das pontuações do QFC-R entre a primeira e segunda avaliação, pontuando as diferenças entre crianças e adolescentes. O quinto e último artigo elaborado a partir dos dados obtidos na pesquisa se denominou “O impacto longitudinal das características clínicas, nutricionais e funcionais na percepção da qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística” e apresenta os resultados finais da tese. Vale ressaltar que os dois primeiros artigos já estão publicados, o terceiro está aceito aguardando publicação e os dois últimos estão submetidos a periódicos em fase de análise.

6.1 – ARTIGO 1: COMPARAÇÃO ENTRE EQUAÇÕES DE REFERÊNCIA PARA A PREDIÇÃO DA DISTÂNCIA PERCORRIDA NO TESTE DE CAMINHADA DOS SEIS MINUTOS EM CRIANÇAS BRASILEIRAS COM FIBROSE CÍSTICA.

Revista Movimenta ISSN:1984-4298

2019, 12(1):73-80

COMPARAÇÃO ENTRE EQUAÇÕES DE REFERÊNCIA PARA A PREDIÇÃO DA DISTÂNCIA PERCORRIDA NO TESTE DE CAMINHADA DOS SEIS MINUTOS EM CRIANÇAS BRASILEIRAS COM FIBROSE CÍSTICA

Comparison between reference equations for prediction of the distance walked in the 6-minute walk test in brazilian children

RESUMO: **Objetivo:** Comparar as distâncias previstas do teste de caminhada dos seis minutos (TC6M) obtidas através de cinco equações de referência e verificar a correlação das mesmas com os valores absolutos. **Métodos:** Estudo transversal, descritivo, observacional com crianças com fibrose cística e idade entre 8 e 12 anos. O TC6M foi realizado de acordo com as normas da American Thoracic Society. Para a predição das distâncias a serem percorridas, utilizouse as equações de Priesnitz, Ben Saad, Ulrich, Li e Geiger. A análise de variância de uma via com pós teste Dunnet foi utilizada para comparar as médias dos valores preditos por cada equação. A correlação entre a distância percorrida e as previstas pelas equações foi realizada através da análise de correlação de Pearson. **Resultados:** Participaram do estudo 24 crianças (50% do sexo masculino). A distância percorrida foi de $613,3 \pm 64,9$ m. De acordo com as equações, as crianças percorreram de $79,0 \pm 7,9\%$ a $101,4 \pm 9,1\%$. As equações de Priesnitz, Ulrich e Geiger foram semelhantes. As equações de Priesnitz e Geiger apresentaram melhor correlação entre a distância percorrida e a distância prevista ($r=0,8$, $p<0,05$). **Conclusão:** As distâncias previstas pelas equações de referência avaliadas neste estudo apresentam resultados diferentes e correlações diferentes com os valores absolutos, podendo super ou subestimar a capacidade funcional da criança. Desta forma, a escolha da equação de referência deve considerar as características demográficas dos pacientes avaliados.

Palavras-chave: Fibrose cística. Tolerância ao exercício. Valores de referência.

ABSTRACT: **Objective:** To compare the predicted distance of the six minutes walking test (6MWT) obtained by five reference equations and to evaluate the correlation of them with the absolute values obtained in the tests. **Methods:** Cross-sectional, descriptive, observational study with children with cystic fibrosis and aged between 8 and 12 years. 6MWT was performed according to the standards of the American Thoracic Society. For the prediction of the distances to be walked, the equations used were Priesnitz, Ben Saad, Ulrich, Li and Geiger. The analysis of variance with Dunnet post test was used to compare the average of the predicted values for each equation. The correlation between the distance and the predicted by the equations was performed by Pearson correlation analysis. **Results:** The study included 24 children (50% male). The walked distance in the 6MWT was $613,3 \pm 64,9$ m. According to the equations, the children ranged from $79,0\% \pm 7,9$ to $101,4 \pm 9,1\%$. The equations of Priesnitz, Ulrich and Geiger were similar. The equations of Priesnitz and Geiger showed better correlation between the walked distance and the predicted distance ($r = 0,8$, $p <0,05$). **Conclusion:** Predicted distances obtained by the reference equations evaluated in this study present different results and different correlations with absolute values, which may super or underestimate the child's functional capacity. Therefore, the choice of the reference equation should consider the demographic characteristics of the patients evaluated.

Keywords: Cystic fibrosis. Exercise tolerance. Reference values.

Nelbe Nesi Santana¹
Christine Pereira Gonçalves²
Bruna de Souza Sixel^F
Celia Regina Moutinho de Miranda
Chaves²
Ana Lucia Nunes Diniz³

1- Mestre em Saúde da Criança
Coordenadora do Ambulatório de Fisioterapia
Respiratória do Instituto Nacional de Saúde da
Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes
Figueira.

2- Doutora em Ciências
Docente do Programa de Pós-Graduação Stricto
Sensu do Instituto Nacional de Saúde da Mulher,
da Criança e do Adolescente Fernandes
Figueira.

3-Mestre em Ciências
Coordenadora da Residência Multiprofissional do
Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da
Criança e do Adolescente Fernandes Figueira.

E-mail: nelbenesi@iff.fiocruz.br

Recebido em: 16/08/2018
Revisado em: 22/09/2018
Aceito em: 27/10/2018

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença multissistêmica, de origem genética, causada pela disfunção da proteína reguladora da condutância transmembrana (CFTR), responsável pela regulação do transporte de sódio, cloro e água através das membranas de células epiteliais^{1,2}. Embora diversos órgãos e sistemas possam estar afetados, o comprometimento pulmonar é um dos principais causadores de morbidade e mortalidade relacionadas à doença³.

Em crianças com FC, a capacidade de exercício, a despeito dos avanços no tratamento, normalmente está limitada. O comprometimento na função pulmonar, força muscular periférica, estado nutricional e a incapacidade do sistema cardiorespiratório em suprir a demanda metabólica aumentada durante o exercício, associados à inatividade física, justificam essa limitação⁴.

A capacidade funcional pode ser mensurada de diversas formas, desde um interrogatório simples ao paciente até uma avaliação complexa como a ergoespirometria⁵. Considerando a caminhada uma atividade cotidiana realizada diariamente pela maior parte dos indivíduos, Balke na década de 60 desenvolveu um teste simples para avaliar a capacidade funcional mensurando a distância caminhada em um determinado período de tempo⁶.

Nos dias atuais, o teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M) desempenha um papel importante na avaliação da capacidade de exercício, resposta ao tratamento e prognóstico em uma grande variedade de doenças

respiratórias. Ele integra a resposta de todos os sistemas envolvidos durante o exercício, incluindo os sistemas pulmonar, cardiovascular, neuromuscular, metabólico e psicossomático⁴. A distância percorrida é o desfecho primário avaliado, somando-se à dispneia, fadiga, saturação de oxi-hemoglobina e frequência cardíaca. A curta distância percorrida está associada ao aumento do risco de hospitalização e mortalidade em pacientes com doenças respiratórias crônicas⁷.

Em muitos casos, a distância percorrida no TC6M é avaliada de forma longitudinal, considerando a progressão da doença ou resultado de tratamentos e intervenções propostas. Para a análise de um teste único, é necessária a comparação com equações de referência baseadas na população saudável. Fatores como sexo, idade, peso e altura influenciam nesse resultado⁸.

Considerando as diferenças demográficas, antropométricas e nutricionais presentes em cada etnia, a escolha da equação de referência a ser utilizada deve respeitar esses fatores, visto que uma predição inadequada pode gerar erros de interpretação dos resultados do TC6M, subestimando ou superestimando a capacidade funcional em pacientes com doenças crônicas⁸.

Existem muitas equações de referência para a predição do TC6M em adultos^{8,9}. Em crianças e adolescentes, essas equações são mais escassas¹⁰⁻¹⁴, sendo apenas uma elaborada a partir de crianças brasileiras saudáveis entre 6 e 12 anos¹⁰. O objetivo do presente estudo foi comparar as distâncias previstas do TC6M obtidas a partir de cinco

ARTIGO ORIGINAL

equações de referência e verificar a correlação das mesmas com os valores absolutos obtidos nos testes realizados em crianças com FC.

METODOLOGIA

Foi realizado um estudo transversal, descritivo, observacional, tipo censo, cuja amostra foi composta pelos pacientes com FC acompanhados pelo setor de fisioterapia respiratória do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fundação Oswaldo Cruz (IFF/Fiocruz). Foram incluídos todos os pacientes com FC e idade entre 8 e 12 anos. Foram excluídos aqueles que necessitaram de internação relacionada à doença nos últimos 30 dias e aqueles com alguma disfunção que impossibilitasse a realização do TC6M ou outra patologia que pudesse interferir no resultado do teste. Os pacientes foram convidados a participar do estudo, receberam e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o Termo de Assentimento da Criança ou Adolescente (TALE).

O TC6M foi realizado seguindo as normas da *American Thoracic Society* (ATS)⁶ em um corredor de 30 metros demarcado a cada 3 metros e delimitado por 2 cones em suas extremidades. A criança foi instruída a caminhar o mais rápido possível durante os seis minutos e a cada minuto foi incentivada com frases pré-estabelecidas⁶. A frequência cardíaca, a saturação de oxigênio (SpO₂) e a escala de Borg¹⁵ foram mensuradas antes do início do teste, a cada minuto de caminhada e ao final do teste. A SpO₂ e a frequência cardíaca foram obtidas através de um oxímetro de pulso Nonin® modelo Onix 9500, posicionado no dedo

indicador da mão esquerda. A pressão arterial foi aferida através do esfigmomanômetro analógico com estetoscópio simples Premium® antes e após o término do teste. Todos os participantes já haviam realizado o TC6M previamente, não sendo necessária a realização de dois testes no mesmo dia de coleta para este estudo.

O peso corporal foi mensurado sem sapatos e com o mínimo de roupas em balança antropométrica digital Líder® LD1050 com graduação de 100g (peso máximo 180kg e mínimo 2kg) e a estatura em estadiômetro portátil Welmy® (até 2,20m e intervalos de 5 mm), com a posição da cabeça ajustada ao plano de Frankfurt. Estas medidas seguiram as normas técnicas do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional (SISVAN). O índice de massa corporal (IMC) foi calculado por meio da divisão do peso (expresso em kg) pela estatura (expressa em metros) ao quadrado.

A espirometria foi realizada de acordo com as normas estabelecidas pela ERS/ATS¹⁷. Foi utilizado nesse estudo o espirômetro Jaeger, MasterScope® (VIASYS Healthcare, Hoechst, Alemanha).

Para a predição das distâncias a serem percorridas, foram utilizadas as equações de Priesnitz et al¹⁰, Ben Saad et al¹³, Ulrich et al¹¹, Li et al¹⁴ e Geiger et al¹². Estas equações foram derivadas de dados obtidos de crianças brasileiras, africanas suíças, chinesas e austríacas respectivamente.

Para analisar a normalidade dos dados, foi utilizado o teste de Kolmogorov-Smirnov. As variáveis foram apresentadas através de média \pm desvio padrão. A comparação dos dados entre meninos e meninas foi realizada pelo teste

Santana NN, Gonçalves CP, Sixel BS, Diniz ALN, Chaves CRMM

t não pareado. Para verificar a correlação entre a distância percorrida e as previstas pelas fórmulas, foi utilizada a análise de correlação de Pearson. A comparação das médias dos valores previstos por cada fórmula e da porcentagem do valor obtido pelo paciente foi feita pela análise de variância de uma via com pós teste Dunnett, utilizando como grupo controle a distância calculada pela fórmula de Priesnitz et al¹⁰, uma vez que esta foi obtida com crianças e adolescentes brasileiros. Para um valor de $p < 0,05$, a diferença foi considerada estatisticamente significativa.

O projeto foi submetido e aprovado pelo comitê de ética em pesquisa do IFF/Fiocruz, sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269.

RESULTADOS

A amostra foi composta por 24 crianças (50% do sexo masculino) com idade média de $10,3 \pm 1,6$ anos. A distância percorrida no TC6M

foi de $613,3 \pm 64,9$ m. Os meninos percorreram durante os seis minutos do teste, em média, 62,1m a mais que as meninas. A média do volume expiratório forçado durante o primeiro segundo (VEF1) foi de $84,7 \pm 15,8\%$. (Tabela 01).

Calculando-se os valores previstos a serem percorridos pelos participantes pelas cinco equações escolhidas, observa-se que os valores variaram entre $604,3 \pm 29,8$ m e $780,0 \pm 81,0$ m. Assim, as crianças percorreram de $79,0 \pm 7,9\%$ a $101,4 \pm 9,1\%$, do valor previsto, dependendo da equação utilizada (Tabela 02).

Pode-se observar que o valor previsto calculado pela equação de Priesnitz et al¹⁰, Ulrich et al¹¹ e Geiger et al¹² são, de certa forma semelhantes, enquanto os valores calculados pelas equações de Ben Saad et al¹³ e Li et al¹⁴ são maiores se comparados com o da equação de Priesnitz et al¹⁰ ($p < 0,05$).

Tabela 01. Características gerais da amostra.^a

Variável	Todos	Meninos	Meninas	p
N^b	24	12 (50%)	12 (50%)	-valor
Idade (anos)	$10,3 \pm 1,6$	$10,7 \pm 1,4$	$9,8 \pm 1,7$	S N
Estatura (cm)	$137,7 \pm 11,2$	$142,1 \pm 9,3$	$133,4 \pm 11,6$	S N
Peso (kg)	$31,4 \pm 7,6$	$34,1 \pm 5,8$	$28,8 \pm 8,5$	S N
IMC (kg/m ²)	$16,3 \pm 2,1$	$16,8 \pm 1,9$	$15,8 \pm 2,2$	S N
VEF1%	$84,7 \pm 15,8$	$85,3 \pm 13,6$	$84,1 \pm 18,3$	S N
CVF%	$93,1 \pm 4,1$	$92,6 \pm 12,4$	$93,7 \pm 16,1$	S N
VEF1/CVF%	$84,8 \pm 9,0$	$88,3 \pm 7,5$	$81,3 \pm 9,2$	S N
Distância percorrida (m)	$613,3 \pm 64,9$	$644,3 \pm 39,7$	$582,2 \pm 7,5$	0,015

^aValores expressos em média \pm desvio padrão, exceto onde indicado. ^bValores expressos como n (%). NS: $p > 0,05$.

Tabela 02. Valores previstos pelas diferentes fórmulas e % do valor alcançado. ^a

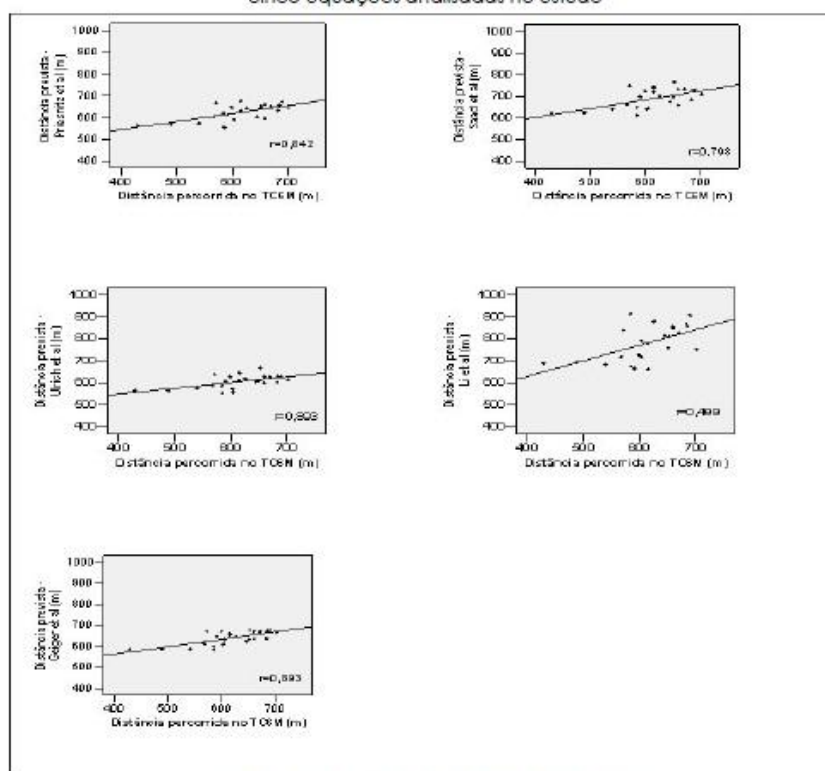
	Valor previsto	% previsto
Priesnitz et al	622,5±37,0*	98,6±8,5*
Ben Saad et al	690,0±45,4	88,9±7,8
Ulrich et al	604,3±29,8	101,4±9,1
Li et al	780,0±81,0	79,0±7,9
Geiger et al	638,6±32,6	95,9±7,8

^aValores expressos em média ± desvio padrão. *P<0,05 quando comparado com Saad et al e Li et al.

Na análise de correlação, em geral, as equações apresentam correlação de moderada a boa entre a distância percorrida e a distância prevista. Entretanto, as equações de Priesnitz et al¹⁰, de Geiger et al¹² e Ulrich et al¹¹ foram as que apresentaram melhor correlação ($r=0,8$, $p<0,05$, figura 1).

Apesar da boa correlação, os valores previstos a serem percorridos variaram muito, de 79,0 a 101,4%. Valores tão diferentes podem comprometer a interpretação do resultado do TC6M, o que demonstra a importância da escolha da equação de referência ao se analisar os dados de cada indivíduo.

Figura 1. Gráfico de dispersão entre a distância percorrida no TC6M e a distância prevista pela cinco equações analisadas no estudo



TC6M: teste de caminhada dos 6 minutos. $p<0,05$

Santana NN, Gonçalves CP, Sixel BS, Diniz ALN, Chaves CRMM

DISCUSSÃO

O TC6M é uma importante ferramenta utilizada para a avaliação da capacidade funcional de crianças e adolescentes com distúrbios ventilatórios, como na FC¹⁷. Seu principal desfecho é a distância percorrida. O TC6M pode ser interpretado de forma longitudinal, onde dois ou mais testes do mesmo paciente são comparados entre si, ou de forma transversal, onde um único teste é avaliado. Para uma avaliação transversal, se torna necessária a interpretação da distância percorrida pelo paciente, utilizando valores previstos por equações de referência. No entanto, há poucos relatos na literatura de equações de referência para o cálculo da distância percorrida em crianças e adolescentes. Entre outros fatores, variáveis como a idade, o peso, a estatura e a diferença da frequência cardíaca antes e após o teste podem influenciar a distância percorrida em crianças e adolescentes saudáveis^{10,14,18}.

Todas as cinco equações utilizadas neste estudo foram desenvolvidas a partir da análise de regressão de variáveis que possam interferir na distância percorrida durante o teste. Foi observado que o valor previsto calculado pela equação de Priesnitz et al¹⁰, Ulrich et al¹¹ e Geiger et al¹² são semelhantes entre si. Para Priesnitz et al¹⁰, cuja equação foi derivada de crianças brasileiras, as variáveis preditoras da distância a ser percorrida foram a idade, a estatura, o peso e a diferença nos valores de frequência cardíaca entre o repouso e o fim do teste. Para a população de Ulrich et al¹¹, cuja amostra foi composta por crianças e adolescentes suíços, somente variáveis antropométricas (peso e estatura) foram

consideradas preditoras da distância a ser percorrida. Para Geiger et al¹² que avaliaram crianças austríacas, além do peso e da estatura, o gênero também foi considerado como variável com valor preditivo da distância percorrida no TC6M.

A semelhança entre os resultados destas três equações nos remete à questão étnica, já que Ulrich et al¹¹ desenvolveram sua equação a partir de crianças suíças, Geiger et al¹², de crianças austríacas e Priesnitz et al¹⁰ elaboraram sua equação a partir de dados de crianças brasileiras da região sul do país, onde há um predomínio da população caucasiana.

As outras duas equações avaliadas neste estudo, de Ben Saad et al¹³ e de Li et al¹⁴, também levam em consideração para o cálculo do valor previsto, variáveis como estatura, idade, peso e gênero. Entretanto, os valores encontrados para a amostra avaliada foram distintos daqueles calculados pela equação brasileira, o que pode ser justificado pela diferença entre as características demográficas e socioeconômicas das populações avaliadas, já que Ben Saad et al¹³ estudaram crianças africanas e os dados de Li et al¹⁴ foram obtidos a partir de crianças chinesas.

Vandoni et al¹⁹ também realizaram um estudo de comparação entre equações de referência para o TC6M, porém em crianças italianas saudáveis. Em seus resultados, os autores também evidenciaram que equações baseadas em populações de etnias e regiões diferentes podem alterar o valor predito da distância caminhada no teste o que corrobora o resultado do presente estudo¹⁹.

Em contrapartida, em um estudo onde participaram adultos brasileiros com doença pulmonar obstrutiva crônica, Machado et al²⁰ compararam sete equações de referência, sendo cinco de origem brasileira. Os autores concluíram que, mesmo em equações de referência obtidas no mesmo país, pode haver discrepância nos valores preditos²⁰.

A tolerância ao exercício em pacientes com FC é influenciada por fatores como função pulmonar, estado nutricional, colonização bacteriana e aderência ao tratamento²¹⁻²³. Cunha et al¹⁷ observaram que crianças com FC que apresentam maior gravidade e pior estado nutricional percorrem menor distância no TC6M. A amostra do nosso estudo foi composta por crianças com FC sem distúrbio ventilatório na espirometria, já que a média do VEF1 foi de 84,7 ± 15,8%. Em média, estas crianças percorreram 613,3 ± 64,9m durante o TC6M, o que representa 98,6 ± 8,5% do valor previsto pela equação de Priesnitz et al¹⁰, ou seja, ainda apresentam capacidade funcional preservada. Se esta distância fosse comparada ao valor previsto por Li et al⁴ ou Ben Saad et al¹³, a distância percorrida seria de 79 a 88% do valor previsto, o que poderia significar algum prejuízo na capacidade funcional, gerado não por uma limitação ao exercício, mas pela equação de referência utilizada de forma inadequada.

Segundo Cacau et al²⁴, os valores de referência para o TC6M em crianças e adolescentes podem variar de estudo para estudo em diferentes países. Portanto, os países que ainda não desenvolveram estas equações, deveriam desenvolver mais estudos com esta finalidade, visto que conhecer o valor predito da distância percorrida no teste por estas

crianças e adolescentes, pode ajudar a equipe de saúde e os pesquisadores a interpretar mais precisamente os resultados do TC6M²⁴.

O pequeno tamanho amostral pode ser considerado uma limitação deste estudo, visto que a doença é rara, além da reduzida quantidade de equações de referência para o TC6M nesta faixa etária.

CONCLUSÃO

As distâncias previstas pelas equações de referência avaliadas neste estudo apresentam resultados diferentes e correlações diferentes com os valores absolutos, podendo super ou subestimar a capacidade funcional da criança. As equações com valores semelhantes eram baseadas na população caucasiana, tendo a etnia como variável em comum. Logo, conclui-se que a equação de predição deve ser baseada na etnia da população estudada, considerando as características demográficas e socioeconômicas regionais para que os resultados do teste não sejam super ou subestimados, avaliando erroneamente a capacidade funcional do paciente.

REFERÊNCIAS

1. Maiz L. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2001; p. 316-24.
2. Pinto IC, Silva CP, Britto MC. Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. J Pneumol. 2009; p. 137-43.
3. Martiniano SL, Hoppe JE, Sagel SD, Zamanick ET. Advances in diagnosis and treatment of cystic fibrosis. Advances in Pediatrics 2014;61 (1):225-43.
4. Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, Heale L, Moola F, Ratjen F, et al. Exercise and physical

Santana NN, Gonçalves CP, Sixel BS, Diniz ALN, Chaves CRMM

- activity in children with cystic fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews* 2009;10:105-9.
5. Balke B. A simple field teste for the assessment of physical fitness. *CARI Report* 1963;63:18.
 6. ATS Statement: Guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002, 166:1111-7.
 7. Singh SJ, Puhan MA, Andrianopoulos V, Hernandez NA, Mitchell KE, Hill CJ, et al. An official systematic review of the European Respiratory Society/American Thoracic Society: measurement properties of field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J* 2014;44:1447-78.
 8. Dourado VZ. Equações de Referência para o Teste de Caminhada de Seis Minutos em Indivíduos Saudáveis. *Arq Bras Cardiol*. 2011;96:e128-38.
 9. Adrianopoulos V, Holland AE, Singh SJ, Franssen FME, Pennings H, Michels AJ, Smeenk FWJM, Vogiatzis I, Wouters EFM, Spruit MA. Six-minute walk distance in patients with chronic obstructive pulmonary disease: Which reference equations should we use? *Chron Respir Dis*. 2015 May;12(2):111-9.
 10. Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf Cda S, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, Marostica PJ, Donadio MV. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol*. 2009 Dec;44(12):1174-9.
 11. Ulrich S, Hildenbrand FF, Treder U, Fischler M, Keusch M, Speich R, Fasnacht M. Reference values for the 6-minute walk test in healthy children and adolescents in Switzerland. *BMC Pulm Med*. 2013; 13: 49.
 12. Geiger R, Strasak A, Tremli B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JI. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr*. 2007 Apr;150(4):395-9, 399.e1-2.
 13. Ben Saad H, Prefaut C, Missaoui R, Mohamed IH, Tabka Z, Hayot M. Reference equation for 6-min walk distance in healthy North African children 6-16 years old. *Pediatr Pulmonol*. 2009 Apr;44(4):316-24.
 14. Li AM, Yin J, Au JT, So HK, Tsang T, Wong E, Fok TF, Ng PC. Standard reference for the six-minute-walk test in healthy children aged 7 to 16 years. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Jul 15;176(2):174-80. Epub 2007 Apr 26.
 15. Simon S, Alison J, Dwyer G, Follett J. Validation of a perceived exertion scale for young children. Australian Physiotherapy Association-National Paediatric Conference Abstract; 2003. Perth, W.A.
 16. Pelegriño R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J*. 2005 Nov;26(5):948-68. 2005 Nov; p. 948-68.
 17. Cunha MT, Rozov T, de Oliveira RC, Jardim JR. Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology* 2006;41:618-622.
 18. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, Haworth SG. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. *Arch Dis Child*. 2008 Jun;93(6):464-8.
 19. Vandoni M, Correale L, Puci MV, et al. Six minute walk distance and reference values in healthy Italian children: a cross-sectional study. *PLoS ONE*. 2018;13(10):e0205792.
 20. Machado FVC, Bisca GW, Morita AA, Rodrigues A et al. Agreement of different reference equations to classify patients with COPD as having reduced or preserved 6MWD. *Pulmonol*. 2018;24(1):16-22.
 21. Boucher GP, Lands LC, Hay JA, Hornby L. Activity levels and the relationship to lung function and nutritional status in children with cystic fibrosis. *Am J Phys Med Rehabil*. 1997 Jul-Aug;76(4):311-5.
 22. Pike SE, Prasad SA, Balfour-Lynn IM. Effect of intravenous antibiotics on exercise tolerance (3-min step test) in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2001 Jul;32(1):38-43.
 23. Bradley J, McAlister O, Elborn S. Pulmonary function, inflammation, exercise capacity and quality of life in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2001 Apr;17(4):712-5.
 24. Cacau LAP, Santana-Filho VJ, Maynard LG et al. Reference values for the six-minute walk test in healthy children and adolescents: a systematic review. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2016;31(5):381-8.

6.2 – ARTIGO 2: PERCEÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA E SEUS CUIDADORES: PERSPECTIVAS DIFERENTES

Percepção da qualidade de vida em crianças com fibrose cística e seus cuidadores: perspectivas diferentes

RESUMO

Neibe Nesi Santana
neibe@iff.fiocruz.br
orcid.org/0000-0002-8511-0604
Instituto Nacional de Saúde de Mulher, de Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Céila Regina Moutinho de Miranda Chaves
ceila@iff.fiocruz.br
orcid.org/0000-0009-9977-189X
Instituto Nacional de Saúde de Mulher, de Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Daniel de Souza Campos
daniel_dsc@iff.fiocruz.br
orcid.org/0000-0002-8097-7474
Instituto Nacional de Saúde de Mulher, de Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Christine Pereira Gonçalves
cpereira@iff.fiocruz.br
orcid.org/0000-0002-4450-5479
Instituto Nacional de Saúde de Mulher, de Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Saint Clair dos Santos Gomes Junior
saintclair@iff.fiocruz.br
orcid.org/0000-0009-9977-189X
Instituto Nacional de Saúde de Mulher, de Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

OBJETIVO: Avaliar a percepção da qualidade de vida (QV) em crianças com fibrose cística (FC) e seus cuidadores e comparar os resultados entre esses grupos.

MÉTODOS: Estudo transversal, descritivo, onde foram incluídos crianças e adolescentes de 6 a 13 anos de idade com diagnóstico confirmado de FC. Aqueles com condição neurológica que impossibilitasse o preenchimento do questionário de QV foram excluídos. A avaliação da QV foi realizada através do Questionário de FC, considerando o escore total e o escore de cada domínio, sendo eles: físico, imagem, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Para comparar o resultado entre os dois grupos, foi realizado o teste de Mann-Whitney.

RESULTADOS: Participaram do estudo 24 crianças com 10,86±1,9 anos, 29,20% do gênero masculino, 47,83% colonizadas por *Pseudomonas aeruginosa* e 26,09% homocigotos para a mutação F508del. Ao avaliar a percepção da QV pelas crianças, os domínios alimentação e tratamento alcançaram os valores mais altos. Pelos cuidadores, o domínio físico foi o mais pontuado. O valor alcançado pelos pacientes e cuidadores no escore total foi de 73,94% e 73,86% do previsto, respectivamente. Ao avaliar a concordância entre os grupos, só houve diferença estatisticamente significativa nos domínios emocional e tratamento.

CONCLUSÕES: As diferentes percepções encontradas apontam a necessidade de perceber que cuidadores e pacientes vivenciam a doença de forma diferente no que se refere aos domínios emocional e tratamento. Este entendimento é importante para a realização do tratamento, visto que o mesmo impacta a QV.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose cística. Qualidade de vida. Doença pulmonar obstrutiva crônica.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, mais comum em caucasianos que se manifesta, na maioria dos pacientes, nos primeiros anos de vida (MÁIZ et al., 2001; PINTO; SILVA; BRITTO, 2009). A doença é caracterizada por disfunção da proteína reguladora da condutância transmembrana (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator – CFTR) responsável pela regulação do transporte de sódio, cloro e água através das membranas de células epiteliais (PINTO; SILVA; BRITTO, 2009).

A incidência da FC no Rio de Janeiro é de 1 para 6.902 nascidos vivos, estando este estado com a sexta maior taxa no Brasil (CABELLO et al., 1999; FIRMIDA; LOPES, 2011). A média de sobrevivência do indivíduo com FC vem aumentando ao longo das últimas décadas com o avanço da medicina e de novas terapias, podendo chegar até 40 anos em países desenvolvidos (ADLER et al., 2009).

Embora as manifestações respiratórias sejam responsáveis por 90% da morbidade e da mortalidade na FC, os componentes multissistêmicos da doença levam a importantes limitações físicas nesses pacientes, podendo gerar impacto na qualidade de vida (QV) e na capacidade funcional do indivíduo (ELBORN, 1998).

The Whoqol Group (1995, p. 1405) considera a QV como “[...] a percepção do indivíduo tanto de sua posição na vida, no contexto da cultura e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Desta forma, para alcançar uma QV satisfatória, o indivíduo precisa desenvolver boa relação nos aspectos que permeiam os domínios sociais, psicológicos e físicos, inserindo suas expectativas no contexto em que vive. Pode-se, assim, obter uma vida saudável, integrando a saúde física com a mental (ZANNI et al., 2014).

A crescente preocupação com questões relacionadas à QV vem de um movimento dentro das ciências humanas e biológicas no sentido de valorizar parâmetros mais amplos que o controle de sintomas, a diminuição da mortalidade ou o aumento da expectativa de vida (PEREIRA; TEIXEIRA; SANTOS, 2012).

A partir deste movimento que sugere a necessidade da ampliação dos aspectos avaliados relacionados à QV, instrumentos e questionários específicos vêm sendo construídos nos últimos 20 anos para medirem a QV de crianças e adultos com FC (GEE et al., 2000; GOLDBECK; SCHMITZ, 2001; QUITTNER et al., 2005).

Entre eles está o Questionário de fibrose cística (QFC), desenvolvido em 2000 por Quittner et al. (2000). O instrumento avalia a QV em pacientes com FC desde a infância até a vida adulta (QUITTNER et al., 2005). Em 2006, Rozov et al. (2006) traduziram e validaram o QFC para a língua portuguesa. O QFC tem como principal vantagem o fato de considerar as dimensões preconizadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) para avaliação da QV, fácil aplicação na prática clínica e vem sendo utilizado em diferentes estudos para acompanhamento da evolução da QV dos pacientes com FC.

Adicionalmente, o QFC tem sido amplamente utilizado como medida de avaliação autorrelatada pelo paciente na prática clínica, onde a equipe de saúde pode acessar os benefícios do tratamento e sua contribuição ou impacto na QV para cada paciente. Com efeito, ao identificar no questionário os fatores de maior impacto na QV dos pacientes com FC, os profissionais podem priorizar e/ou otimizar estes fatores para que o indivíduo sobreviva com qualidade (HABIB et al., 2015; ROYCE; CARL, 2011; GOSS; QUITTNER, 2007).

Cabe destacar que, embora a QV em crianças com FC seja frequentemente estudada, trabalhos que analisam a concordância entre as respostas obtidas pelas crianças e pelos pais ou cuidadores não foram encontrados até o presente momento. Entretanto, devido à característica crônica da doença e ao aumento da sobrevida dos indivíduos com FC, estudos que investigam a QV destes pacientes se tornam de alta relevância científica.

Com base nessa perspectiva, o objetivo do presente estudo é avaliar a percepção da QV em crianças com FC e seus cuidadores, bem como comparar os resultados entre estes dois grupos.

MÉTODOS

Foi realizado um estudo transversal e descritivo em um centro de referência para FC situado no Estado do Rio de Janeiro. Foram incluídos no estudo crianças de 6 a 13 anos, com diagnóstico de FC após confirmação da alteração de eletrólitos pelo Teste do suor (≥ 60 mmol/L de cloro) em duas amostras e/ou presença de duas mutações no gene da CFTR, conforme consenso da Cystic Fibrosis Foundation (FARRELL et al., 2008). Foram excluídos os pacientes com condição neurológica que impossibilitasse o preenchimento do questionário. Observou-se variáveis relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar, colonização bacteriana e tipo de mutação genética) e nutricionais dos pacientes (peso, estatura, índice de massa corporal – IMC, o IMC para a idade e estatura para a idade), as quais encontram-se registradas no prontuário do paciente.

A avaliação da QV foi realizada a partir do QFC (ROZOV et al., 2006) que possui versões para pacientes e para pais/responsáveis. O questionário para os pacientes apresenta versões para crianças com idade entre 6 e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos. Além disto, existe uma versão para pais/responsáveis de crianças com idade entre 6 e 13 anos. O QFC é dividido em domínios:

- a) físico;
- b) imagem;
- c) digestivo;
- d) respiratório;
- e) emocional;
- f) social;
- g) alimentação;
- h) tratamento;

- i) vitalidade;
- j) saúde;
- k) papel social;
- l) peso.

Cada domínio possui uma pontuação e a soma dessas pontuações gera o escore total do questionário, o qual é de auto-preenchimento para os pacientes com domínio da leitura e da escrita. Para os demais pacientes, este foi preenchido por uma das pesquisadoras deste estudo, uma vez que o responsável não deve preencher pela criança conforme as regras de aplicação do instrumento.

Os dados obtidos foram tabulados usando o programa Excel e analisados de forma descritiva através do software SPSS[®]. Os dados foram testados quanto à sua distribuição através do teste de Kolmogorov-Smirnov e foram apresentados os valores médios e desvios padrões para as variáveis contínuas com distribuição normal. Variáveis contínuas sem distribuição normal foram descritas através dos valores medianos, mínimos e máximos. As variáveis categóricas foram descritas através de frequências absolutas e percentuais. As análises da QV foram realizadas considerando tanto o escore total como, também, os diferentes escores por domínio do QFC. O padrão de resposta das crianças com FC e seus cuidadores foi avaliado através do teste de Mann-Whitney para dados pareados.

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz (n^o 0052/07) e aprovado sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269 e parecer número 2.133.819 em março de 2015. O Termo de Consentimento e de Assentimento Livre e Esclarecido (TCLE), explicando os objetivos, os riscos e os benefícios da pesquisa, bem como os direitos do participante da mesma, foi devidamente explicado pela pesquisadora ao paciente e assinado em duas vias por todos os participantes do estudo, incluindo as crianças e seus responsáveis.

RESULTADOS

A amostra foi constituída por 24 crianças, com idade de 10,86±1,90 anos, 29,20% (7) do gênero masculino. O valor médio do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) encontrado na amostra foi de 81,82±17,51% do valor predito e 62,50% das crianças apresentaram grau leve de obstrução pulmonar (Tabela 1).

Tabela 1 – Características da amostra

Características (n=24)	Valores
Idade (anos)	10,86±1,9
VEF1 (% do predito)	81,82±17,51
Estatura (m)	1,39±0,12
Peso (kg)	32,84±8,5
IMC (Kg/m ²)	16,67±1,95
E/I (percentil)	36,1 [4,2-81,8]
IMC/I (percentil)	19,4 [1,5-93,8]
Gênero (% de masculino)	29,2%

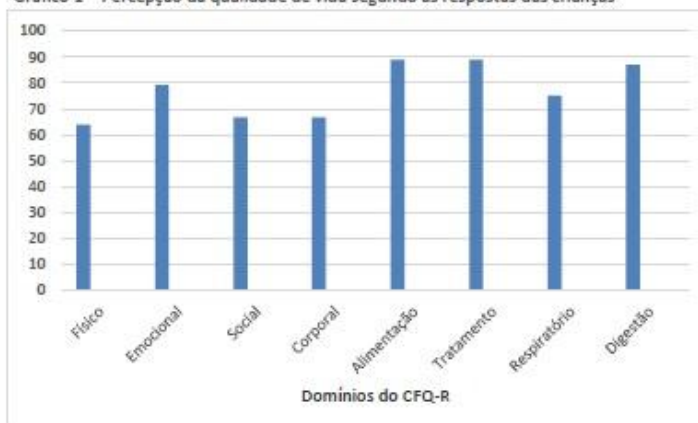
Características (n=24)	Valores
Colonizados por PA (%)	47,83%
F508del homozigoto (%)	26,09%

Fonte: Autoria própria (2018).

Nota: IMC: índice de massa corporal. E/I: estatura para a idade. IMC/I: índice de massa corporal para a idade. PA: *Pseudomonas aeruginosa*.

No Gráfico 1 estão descritos os valores medianos alcançados na avaliação da percepção da QV obtido pelas crianças. Ao avaliar a percepção da QV pelas crianças, pode-se observar que o domínio físico apresentou menor pontuação e que os domínios alimentação e tratamento alcançaram os maiores valores (Gráfico 1).

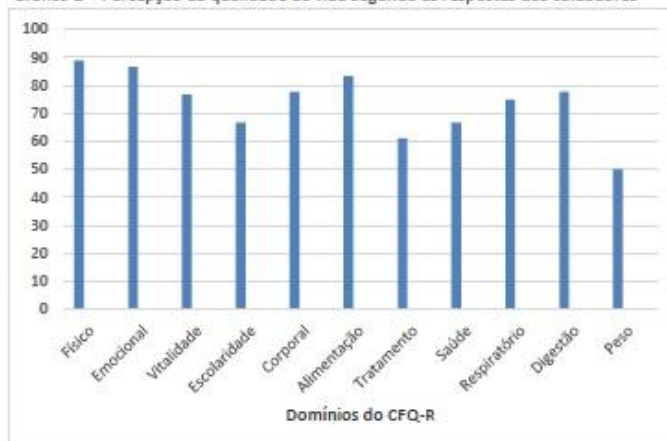
Gráfico 1 – Percepção da qualidade de vida segundo as respostas das crianças



Fonte: Autoria própria (2018).

O Gráfico 2 descreve os valores medianos alcançados pelos cuidadores. Ao avaliar a percepção da QV pelos pais ou cuidadores, observa-se que o domínio peso alcançou o menor valor atribuído e o domínio físico alcançou a maior pontuação (Gráfico 2).

Gráfico 2 – Percepção da qualidade de vida segundo as respostas dos cuidadores



Fonte: Autoria própria (2018).

Ao analisar o escore geral, observou-se que os valores foram similares e satisfatórios em relação à percepção da QV. Nos pacientes alcançou-se 73,94% do valor total; nos cuidadores, a pontuação foi de 73,86% do valor total. Além disso, ao avaliar a concordância entre as respostas dos grupos das crianças e dos pais ou cuidadores, só houve diferença estatisticamente significativa nos domínios emocional e tratamento. Nos demais domínios, houve concordância entre os grupos (Tabela 2).

Tabela 2 - Resultados obtidos dos questionários de qualidade de vida

Domínio	Crianças	Pais/Cuidadores	p-valor
Físico	63,89 [38,89-100,00]	88,89 [44,44-100,00]	0,530
Emocional	79,17 [37,50-95,83]	86,67 [33,33-100,00]	0,020*
Social	66,67 [28,57-95,24]	NSA	NSA
Vitalidade	NSA	76,67 [13,33-100,00]	NSA
Escolaridade	NSA	66,67 [22,22-100,00]	NSA
Corpo	66,67 [0,00-100,00]	77,78 [0,00-100,00]	0,082
Alimentação	88,89 [11,11-100,00]	83,33 [0,00-100,00]	0,180
Tratamento	88,89 [44,44-100,00]	61,11 [33,33-100,00]	0,014*
Saúde	NSA	66,67 [11,11-100,00]	NSA
Respiratório	75,00 [16,67-100,00]	75,00 [44,44-100,00]	0,808
Digestão	86,95 [0,00-100,00]	77,78 [22,22-100,00]	0,700
Peso	NSA	50,00 [0,00-100,00]	NSA
Total	591,47 [406,35-719,05]	812,41 [526,30-1054,07]	NSA
% do total	73,94 [50,79-89,88]	73,86 [47,85-95,82]	0,458

Fonte: Autoria própria (2018).

Nota: NSA: não se aplica; *p<0,05.

DISCUSSÃO

Neste estudo foi avaliada a percepção da QV das crianças com FC e dos seus cuidadores em relação às mesmas. Além disso, foi realizada a comparação entre os resultados dos dois grupos. O conhecimento da QV nas doenças crônicas como a FC, além de ser imprescindível para o paciente, é importante para a equipe médica. A avaliação dos domínios da QV facilita o entendimento dos benefícios e do impacto dos tratamentos no cotidiano dos pacientes, ajudando a equipe multiprofissional a priorizar e a otimizar os fatores de maior repercussão para esses indivíduos (ROYCE; CARL, 2011).

Em relação à percepção da QV pelas crianças, os domínios que alcançaram maiores escores foram os relacionados ao tratamento e à alimentação. Embora a rotina de tratamento seja extensa e composta pela administração de medicações orais e inalatórias, fisioterapia e visitas regulares aos centros de referência (AGUIAR et al., 2017) e a alimentação seja diferenciada nesta população, as crianças apresentaram QV satisfatória nesses domínios. Observa-se, ainda, com base nos referidos domínios, que os escores altos podem estar associados ao fato das mesmas não se encontrarem hospitalizadas, já que a internação rompe com o cotidiano e pode influenciar na percepção da eficácia do tratamento posposto.

Além disso, o domínio físico apresentou o pior escore. As alterações no domínio físico são causadas pela deterioração da função de órgãos como pulmões, pâncreas, fígado, entre outros (AGUIAR et al., 2017). Seguindo o domínio físico, os domínios com escores insatisfatórios foram o social e o relacionado ao corpo, talvez pela necessidade de internações referentes às agudizações que impactam o papel da criança na sociedade (AGUIAR et al., 2017). Tal dado revela baixa satisfação com os domínios que podem promover o bem-estar das crianças e o grau de satisfação sobre sua capacidade funcional.

Ao avaliar a percepção da QV pelos cuidadores das crianças com FC, ao contrário da percepção do próprio paciente, o domínio físico alcançou o valor mais satisfatório. No entanto, é necessário ter cautela ao analisar esse ponto em função da baixa gravidade da amostra, avaliada pelo VEF₁. O domínio com menor escore apontado pelos cuidadores foi o relacionado ao peso, sugerindo insatisfação em relação aos aspectos nutricionais e de crescimento das crianças. O mesmo resultado foi apresentado por Cohen et al. (2011) ao avaliarem a QV de pacientes com FC e com idade entre 6,1 e 26,4 anos. Nota-se que os cuidadores associaram os aspectos nutricionais e de crescimento com o estado de saúde das crianças, ou seja, sabiam que as crianças estão bem quando estão com bom peso e boa altura.

Ao avaliar a concordância entre os resultados dos domínios da QV alcançados pelas crianças com aqueles apontados pelos cuidadores, só houve discrepância nos domínios emocional e relacionado ao tratamento. O escore do domínio emocional foi menor na percepção do paciente do que na percepção do seu cuidador, sugerindo que, na amostra, os pacientes apresentam maior desgaste emocional. Já o domínio relacionado ao tratamento alcançou valores mais satisfatórios pela percepção das crianças, sugerindo maior insatisfação dos cuidadores em relação à realização dos tratamentos relacionados à doença.

Os demais domínios, bem como o valor total da percepção da QV, foram concordantes nos dois grupos, ou seja, o entendimento do impacto da FC em alguns domínios da QV dos pacientes foi similar entre a criança e seu cuidador.

Como implicação para a prática clínica, os dados do presente estudo apontam que as diferentes percepções encontradas com relação aos domínios emocional e tratamento apontam a necessidade de perceber que esses cuidadores se deparam com um momento não planejado em suas vidas, vivenciando uma série de dificuldades no cotidiano a partir do diagnóstico da FC de seus filhos que incluem escassez de locais especializados no atendimento, preconceito das pessoas em relação a uma doença pouco conhecida, rotina cansativa do tratamento, frequentes hospitalizações pela FC e suas complicações.

Perception of quality of life in children with cystic fibrosis and their caregivers: different perspectives

ABSTRACT

OBJECTIVE: To evaluate the perception of quality of life (QOL) in children with cystic fibrosis (CF) and their caregivers and compare the results between these groups.





METHODS: A cross-sectional, descriptive study where children and adolescents between 6 and 13 years of age with a confirmed diagnosis of CF were included. Those with a neurological condition that made it impossible to complete the QOL questionnaire were excluded. The evaluation of the QOL was performed through the CF Questionnaire, through the total score and score of each domain, being: physical, image, digestive, respiratory, emotional, social, feeding, treatment, vitality, health, social role and weight. To compare the result between the two groups, the Mann-Whitney test was performed.

RESULTS: Twenty-four children, 10.86 ± 1.9 years old, 29.2% male, 47.83% colonized by *Pseudomonas aeruginosa* and 26.09% homozygous for the F508del mutation participated in the study. When assessing the perception of QOL by children, the feeding and treatment domains reached the highest values. By the caregivers, the physical domain was the most scored. The value reached by patients and caregivers in the total score was 73.94% and 73.86% of predicted, respectively. When assessing the agreement between the groups, there was only a statistically significant difference in the emotional and treatment domains.

CONCLUSIONS: The different perceptions found point out the need to perceive that caregivers and patients experience the disease differently in the emotional and treatment domains. This understanding is important for the treatment, since it affects the QOL.

KEYWORDS: Cystic fibrosis. Quality of life. Chronic obstructive pulmonary disease.

REFERÊNCIAS

- ADLER, F. R. et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proceedings of American Thoracic Society*, v. 6, n. 8, p. 619-633, dec. 2009. Disponível em: <<https://www.atsjournals.org/doi/pdf/10.1513/pats.2009008-088TL>>. Acesso em: 09 maio 2018. 
- AGUIAR, K. C. A. et al. Physical performance, quality of life and sexual satisfaction evaluation in adults with cystic fibrosis: an unexplored correlation. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, v. 23, n. 4, p. 179-192, july/aug. 2017. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2173511517300581?via%3Dihub>>. Acesso em: 09 abr. 2018.
- CABELLO, G. M. K. et al. Cystic fibrosis: low frequency of DF508 mutation in 2 population samples from Rio de Janeiro, Brazil. *Human Biology*, v. 71, n. 2, p.189-196, apr. 1999. Disponível em: <https://www.jstor.org/stable/41465729?seq=1#page_scan_tab_contents>. Acesso em: 21 maio 2018.
- COHEN, M. A. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 37, n. 2, p. 184-192, mar./abr. 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ibpneu/v37n2/v37n2a08.pdf>>. Acesso em: 09 abr. 2018. 
- ELBORN, S. The management of young adults with cystic fibrosis: 'genes, jeans and genies' *Disability and Rehabilitation*, v. 20, n. 6-7, p. 217-225, june/july 1998. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9637930>>. Acesso em: 21 maio 2018. 
- FARRELL, P. M. et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *Journal of Pediatrics*, v. 153, n. 2, p. S4-S14, aug. 2008. Disponível em: <[http://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(08\)00398-3/fulltext](http://www.jpeds.com/article/S0022-3476(08)00398-3/fulltext)>. Acesso em: 09 abr. 2018. 
- FIRMIDA, M. C.; LOPES, A. J. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. *Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ*, Rio de Janeiro, ano 10, p. 12-22, out./dez. 2011. Disponível em: <<http://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8875/6757>>. Acesso em: 21 maio 2018.

GEE, L et al. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *BMJ - Thorax*, v. 55, n. 11, p. 946-954, nov. 2000. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1745639/>>. Acesso em: 09 maio 2018.

GOLDBECK, L.; SCHMITZ, T. G. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36-item short form health survey, the quality of life profile for chronic diseases, and the questions on life satisfaction. *Quality of Life Research*, v. 10, n. 1, p. 23-36, 2001. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11508473>>.


Acesso em: 21 maio 2018. 

GOSS, C. H.; QUITTNER, A. L. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proceedings of the American Thoracic Society*, v. 4, p. 378-386, 2007. Disponível em:


<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2647603/pdf/PROCATS44378.pdf>>. Acesso em: 09 abr. 2018. 

HABIB, A.-R. R et al. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Annals of American Thoracic Society*, v. 12, n. 3, p. 420-428, mar. 2015. Disponível em:

<<https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1513/AnnalsATS.201408-393OC>>.

Acesso em: 09 abr. 2018. 

MÁIZ, L et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. *Archivos Bronconeumología*, v. 37, p. 316-324, 2001. Disponível em: <<http://www.archbronconeumol.org/es-pdf/S0300289601751010>>.

Acesso em: 21 maio 2018. 

THE WHOQOL GROUP. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine*, v. 41, n. 10, p. 1403-1409, nov. 1995. Disponível em:

<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/027795369500112K?via%3Dihub>>. Acesso em: 16 set. 2018. 

PEREIRA, E. F.; TEIXEIRA, C. S.; SANTOS, A. dos. Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. *Revista Brasileira de Educação Física e Esporte*, São Paulo, v. 26, n. 2, p. 241-250, abr./jun. 2012. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/rbefe/v26n2/07.pdf>>. Acesso em: 16 set. 2018.



PINTO, I. C. S.; SILVA, C. P.; BRITTO, M. C. A. Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 35, n. 2, p. 137-143, 2009. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v35n2/v35n2a06.pdf>>. Acesso em: 21 maio 2018. 

QUITTNER, A. L. et al. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest Journal*, v. 128, n. 4, p. 2347-2354, Oct. 2005. Disponível em:

<[http://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(15\)52641-X/fulltext](http://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(15)52641-X/fulltext)>. Acesso em: 09 maio 2018. 

QUITTNER, A. L. et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, n. 25, n. 6, p. 403-414. Sept. 2000. Disponível em:

<<https://academic.oup.com/jpepsy/article/25/6/403/889046>>. Acesso em: 16 set. 2018.

ROYCE, F. H.; CARL, J. C. Health-related quality of life in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pediatrics*, v. 23, n. 5, p. 535-540, oct. 2011. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21900781>>. Acesso em: 21 maio 2018.



ROZOV, T. et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *Jornal de Pediatria*, v. 82, n. 2, p. 151-156, 2006. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/ined/v82n2/v82n2a13.pdf>>. Acesso em: 09 abr. 2018.



ZANNI, R. L. et al. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *BMJ - Quality & Safety*, v. 23, suppl. 1, p. i50-i55, apr. 2014. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24608551>>. Acesso em: 21 maio 2015.



Recebido: 09 abr. 2018.
Aprovado: 15 set. 2018.
DOI: <http://dx.doi.org/10.3895/rbv.v10n3.7587>.
Como citar:
SANTANA, N. N. et al. Percepção da qualidade de vida em crianças com fibrose cística e seus cuidadores: perspectivas diferentes. *R. bras. Qual. Vida*, Ponta Grossa, v. 10, n. 3, e7587, jul./set. 2018. Disponível em: <<https://periodicos.ufrpr.edu.br/rbv/article/view/7587>>. Acesso em: XXX.
Correspondência:
Neibe Nesi Santana
Avenida Rui Barbosa, número 716, Flamengo, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil.
Direito autorial:
Este artigo está licenciado sob os termos da Licença Creative Commons-Atribuição 4.0 Internacional.



6.3 – ARTIGO 3: FATORES ASSOCIADOS À QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

ACEITO PARA PUBLICAÇÃO NA REVISTA PAULISTA DE PEDIATRIA A SER PUBLICADO EM MAIO DE 2020.

Nelbe Nesi Santana: <http://orcid.org/0000-0002-8440-9625>

Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves: <http://orcid.org/0000-0002-6727-188X>

Christine Pereira Gonçalves: <http://orcid.org/0000-0002-4450-5479>

Saint Clair dos Santos Gomes Junior: <http://orcid.org/0000-0002-1554-943X>

DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1984-0462/2020/38/2018397>

ELOCATOR: e2018397

ORIGINAL ARTICLE

FATORES ASSOCIADOS À QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis

Título curto: Fatores associados à qualidade de vida na fibrose cística

Factors associated to quality of life in cystic fibrosis

Nelbe Nesi Santana^{a,*}, Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves^a, Christine Pereira Gonçalves^a, Saint Clair dos Santos Gomes Junior^a

^aInstituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

*Corresponding author. E-mail: nelbenesi@iff.fiocruz.br (N.N. Santana).

Received on December 14th, 2018; approved on March 17th, 2019;

RESUMO

Objetivo: Verificar a associação entre qualidade de vida (QV), capacidade funcional e estados clínico e nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC).

Métodos: Estudo transversal incluindo pacientes de oito a 18 anos de idade com FC. A QV, a capacidade funcional, o estado nutricional e o estado clínico foram avaliados por meio do Questionário de Fibrose Cística; do teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M) e da força de preensão manual (FPM); dos percentis de estatura para a idade e do índice de massa corporal (IMC) para a idade; e da prova de função respiratória, respectivamente. Para a análise dos dados, utilizaram-se os testes de correlação de Pearson e de Spearman e a regressão logística.

Resultados: Participaram do estudo 45 pacientes com $13,4 \pm 0,5$ anos, sendo 60% do sexo feminino, 60% colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* e 57,8% apresentando pelo menos uma mutação F508del. Ao avaliar a percepção da QV, o domínio peso alcançou os escores mais baixos e o digestório, os mais altos. Na prova de função pulmonar, o volume expiratório forçado do primeiro segundo médio foi $77,3 \pm 3,3\%$, e o TC6M e a FPM apresentaram valores na faixa de normalidade. Observou-se associação da QV com a capacidade funcional, o estado nutricional e o estado clínico dos pacientes com FC.

Conclusões: Os participantes do estudo apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios de capacidade funcional e QV. Os achados reforçam que a avaliação da QV pode ser importante para a prática clínica, no manejo do tratamento.

Palavras-chave: Fibrose cística; Qualidade de vida; Doença pulmonar obstrutiva crônica; Pediatria; Espirometria.

ABSTRACT

Objective: To verify the association between quality of life, functional capacity and clinical and nutritional status in children and adolescents with cystic fibrosis (CF).

Methods: Cross-sectional study, including patients from eight to 18 years old with CF. Quality of life, functional capacity, nutritional status and clinical status were evaluated with the Cystic Fibrosis Questionnaire; the 6-minute walk test (6MWT) and manual gripping force (MGF); the height percentiles for age and body mass index for age and respiratory function test, respectively. Pearson and Spearman correlation tests and logistic regression were used to analyze the data.

Results: A total of 45 patients, 13.4 ± 0.5 years old, 60% female, 60% colonized by *Pseudomonas aeruginosa* and 57.8% with at least one F508del mutation participated in the study. When assessing the perception of quality of life, the weight domain reached the lowest values, and the digestive domain, the highest. In the pulmonary function test, the forced expiratory volume of the first second was $77.3 \pm 3.3\%$ and the 6MWT and MGF presented values within the normal range. There was an association between quality of life and functional capacity, nutritional status and clinical status of CF patients.

Conclusions: The study participants had good clinical conditions and satisfactory values of functional capacity and quality of life. The findings reinforce that the assessment of quality of life may be important for clinical practice in the management of treatment.

Keywords: Cystic fibrosis; Quality of life; Chronic obstructive pulmonary disease; Pediatrics; Spirometry.

INTRODUCTION

Cystic fibrosis (CF) is a genetic, autosomal, recessive disease, more common in Caucasians, which manifests itself in many patients in the first years of life.^{1,2} The disease is characterized by a dysfunction of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), responsible for regulating the transport of sodium, chlorine and water through epithelial membranes.^{2,3} The prevalence of CF varies around the world: from one in 1,400

inhabitants in Ireland to one in 3,500 in the United States.⁴ According to the 2016 Brazilian Cystic Fibrosis Registry, there are 4,654 individuals with CF in Brazil, with São Paulo, Minas Gerais, Rio Grande do Sul, Bahia and Rio de Janeiro States leading the list of the highest prevalences.⁵

Respiratory manifestations are responsible for 90% of morbidity and mortality rates and the multisystemic components of the disease, such as comorbidities of the respiratory, endocrine and digestive systems, and lead to important limitations, impacting the individual's quality of life (QoL) and functional capacity.⁶ Some studies demonstrate that CF patients have reduced functional capacity in relation to healthy individuals.^{7,8} Functional capacity is understood by the individual's ability to perform relevant activities and tasks of the daily routine, encompassing all body functions.⁹ Therefore, it is considered as an important indicator for assessing the QoL of patients with CF.

In addition to respiratory manifestations, nutritional impairment is essential for the prognosis of individuals with CF, since it is a predictor of survival and is directly associated to lung function and, consequently, to the morbidity and mortality of these patients.¹⁰ With the advancement of medicine and the emergence of new therapies over the last decades, the mean survival in CF has significantly increased, reaching 40 years in developed countries.¹¹ Thus, the evaluation of the QoL of these patients is highly relevant, seeking their optimization.

The WHO defines Quality of Life as “an individual's perception of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live and in relation to their goals, expectations, standards and concerns.”¹² Thus, for achieving a satisfactory QoL the individual needs to develop a good relationship in the aspects that permeate the social, psychological and physical domains, inserting their expectations in the context in which they live. This way, it is possible to achieve a healthy life, integrating physical and mental health.¹³

Knowledge of the QoL and functional capacity of the patient with CF, from childhood to adulthood, can help to infer the impact of the manifestations of the disease, as well as the numerous therapies in the daily routine, allowing them to be adjusted so that these individuals increase their survival with quality. Therefore, the aim of this study was to verify the association between QOL, functional capacity and clinical and nutritional status in children and adolescents with CF.

METHOD

A cross-sectional study was carried out as a result of the first stage of evaluations of the cohort of CF patients followed by a reference center located in Rio de Janeiro State, which features a multidisciplinary team composed of doctors, physiotherapists, nutritionists, nurses, psychologists and social workers, which is responsible for the care of approximately 165 CF patients in quarterly consultations segmented by the type of bacterial colonization presented at the time of the consultation, that is, scheduled in groups according to the bacteria colonized in sputum.

All children and adolescents aged between eight and 18 years old and with a CF diagnosis confirmed by the presence of two mutations in the CFTR gene, as agreed by the Cystic Fibrosis Foundation,¹⁴ who attended the scheduled multidisciplinary consultation were invited to participate in the study. The age range was defined according to the age range presented in the formulas for predicting the values obtained in the tests and with the ability to read and write to complete the questionnaires. Individuals with acute disease, requiring hospitalization up to 30 days before the tests, chronic oxygen-dependent hypoxemia or any condition that prevented the procedures from being performed were excluded from the study. Data were collected, and tests were carried out from July to December 2017, on the day of the follow-up consultation at the outpatient clinic, by a single researcher.

Variables obtained up to three months in advance and related to demographic characteristics (gender and age), clinical (pulmonary function test, bacterial colonization and type of genetic mutation) and nutritional (weight, height, body mass index —BMI, BMI percentile for age—BMI/A, and height percentile for age — H/A) were collected from medical records. In addition, functional capacity and QoL were assessed by the researcher.

The assessment of functional capacity was performed with the 6-minute walk test (6MWT), as recommended by the American Thoracic Society (ATS).¹⁵ The 6MWT is considered a submaximal capacity test and integrates the response of all systems involved during walking, including pulmonary, cardiovascular, neuromuscular, metabolic and psychosomatic systems.¹⁵ It is a safe test, easy to be performed, reproducible, validated and well tolerated, resulting in the one that best relates to the performance of the patient in the activities of daily living. The test assesses the maximum distance the patient can walk for six minutes in a 30 m flat corridor, defined every 3 m and bounded by two cones at its ends, in which the participant was instructed to walk as fast as possible. The test can be stopped at the patient's request or when the saturation is less than 80%. In this study, no interruptions were observed during the test. To assess the distance covered, a prediction equation based on Brazilian children and adolescents was used, making it possible to adjust for some confounding variables such as gender, age, weight and height.¹⁶

In addition to the 6MWT, dynamometry was performed, which is considered a test to characterize the functional muscle status that assesses upper limb muscle strength (upper limbs). This test was applied as recommended by the American Society of Hand Therapists (ASHT) with the patient comfortably seated, positioned with the shoulder slightly adducted, elbow flexed at 90° and forearm and wrist in a neutral position. The patient was instructed to perform the maximum hand grip for 3 s with their dominant upper limb. The Jamar[®] dynamometer (Rio de Janeiro, Brazil) was used, and the value considered was the average of

the three measurements obtained.¹⁷ Just like with the 6MWT, a prediction equation was used to adjust the Hand Grip Strength (HGS) according to confounding variables, and the analyzed value was the percentage value of what was predicted according to the formula.¹⁸

To assess QoL, the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) was applied, self-completed for children or adolescents with a command of reading and writing. The guardian must not fill in for the child, according to the rules for applying the instrument. This questionnaire was developed by Quittner et al. and evaluates QoL in patients with CF from childhood to adulthood.¹⁹ In 2006, Rosov et al. translated and validated the CFQ into Portuguese.²⁰ The questionnaire for patients has two versions: for children aged six to 11 years old, 12 and 13 years old and for teenagers/adults as from 14 years old; and for parents/guardians of children aged between six and 13 years old. The CFQ considers the physical, image, digestive, respiratory, emotional, social, food, treatment, vitality, health, social role and weight domains. Each domain has a score and its sum generates the total score, whose values can vary from zero to one hundred. The main advantages of this instrument are the use of the dimensions recommended by the WHO for the assessment of QoL and its easy application in clinical practice.

Patients' pulmonary function impairment was assessed by the percentage of forced expiratory volume in the first second (FEV_1), the forced vital capacity (FVC) and the FEV_1/FVC ratio, achieved in relation to what was predicted, obtained from the pulmonary function test performed by professionals in the Function Test sector at the National Institute of Health for Women, Children and Adolescents Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz) with Jaeger spirometer, MasterScope[®] (VIASYS Healthcare, Hoechst, Germany). The classification adopted was: normal ($FEV_1 > 80\%$), mild ventilation disorder (FEV_1 between 79 and 70%), moderate ventilation disorder (FEV_1 between 60 and 69%), moderately severe ventilation disorder (FEV_1 between 50 and 59%), severe ventilatory disorder (FEV_1 between 35 and 49%),

and very severe ventilatory disorder ($FEV_1 < 35\%$). The technique for performing the exam and the reference values followed the recommendations of the ATS.²¹ The function tests performed within a period of up to six months of the pneumofunctional evaluation were considered valid for the study.

The categorical variables were described by their absolute and percentage frequencies; the numerical ones, by the mean and standard deviation. The strength of association of the variables considered with QoL was evaluated by the *Odds Ratio* (OR). The bivariate analysis provided the crude OR; the logistic regression provided the OR adjusted for the occurrence of the CFQ score under 80 with a 95% confidence interval (95% CI). The chi-square test was used to assess statistically significant differences for categorical variables. Spearman's linear correlation analysis was used to identify variables related to the CFQ domains. A very weak correlation was considered when the correlation coefficient (R) was less than 0.19; weak when the (R) varied between 0.20 and 0.39; moderate with the (R) between 0.40 and 0.69; strong when the (R) varied between 0.7 and 0.89; and very strong with the (R) between 0.9 and 1.00.²² Student's t-test was used for numerical variables, when the normality of the distribution was observed, or the Mann-Whitney test, when the normality of the distribution could not be identified. The Kolmogorov-Smirnov (KS) test was used to verify the normality of the data. All analyzes were performed using the Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) version 23, with a significance level of 0.05.

The study was approved by the Research Ethics Committee (CEP) with Human Beings of IFF/Fiocruz, by CAAE 52272115.0.0000.5269 and by Opinion No. 2.133.819. All participants signed the informed consent form and their guardians signed the free and informed consent form.

RESULTS

Of the 165 patients registered at the referral center, 76 met the inclusion criteria. Of these, 29 were excluded for cognitive impairment (4), chronic hypoxemia (2), need for hospitalization (1) and failure to attend appointments scheduled during the collection period (22). In addition, two teenagers refused to participate in the study. Thus, 45 patients with a mean age of 13.4 ± 0.5 years old were evaluated. Of the total, 60% were female and 60% were colonized by *Pseudomonas aeruginosa*. In the pulmonary function test, the mean FEV₁ was $77.3 \pm 3.3\%$, with 48.9% of the sample presenting mild ventilatory disorder and 4.4%, very severe ventilatory disorder. In addition, both the distance walked during the 6MWT and the HGS showed values close to normal (Table 1).

As for the assessment of QoL, according to the CFQ, the average total score was 75.7 ± 11.4 . The mean scores in relation to the domains varied between 66.7 ± 30.6 for weight, and between 87.2 ± 24.5 for digestion (Table 2).

The correlation analysis between the CFQ domains, the distance covered in the 6MWT and the HGS shows that there is a significant correlation only between the hedged distance and the treatment domain, and between the HGS and the respiratory domain and the total score (Table 2).

Regarding the studied nutritional variables, there was a significant correlation from weak to moderate, but negative, between the BMI/A and the domains related to vitality and emotion, and a positive correlation between the BMI/A and the weight domain. The level of the association varied between -0.3 (emotional domain) and -0.5 (vitality domain). There was no correlation between H/A and the CFQ domains (Table 2).

Regarding the association between the variables of the respiratory function test and the CFQ domains, in general, the level of correlation varied from weak to moderate. FEV₁% was associated to the treatment domain, whereas FVC% was associated to the social domain. The FEV₁/FVC relationship was associated to the physical, social role, health, respiratory and

digestive domains and the total score, and the function test variable showed the best correlation with the CFQ domains, with the value of the coefficient of correlation ranging from 0.3 (total score) to 0.5 (health) (Table 2).

When categorizing the total QoL score between less than 80 and greater than or equal to 80, the variables gender, type of genetic mutation, FEV₁/FVC and HGS ratio showed differences between categories (Table 1). In addition, when performing logistic regression based on these categories, it was found that only the FEV₁/FVC ratio and HGS were associated to QoL in patients with CF (Table 3).

DISCUSSION

In the present study, the sample evaluated showed clinical, functional capacity and QoL values close to normal, despite the fact that most individuals are adolescents. Given the chronic and progressive nature of the disease, this result is extremely important and corroborates the worldwide trend of increasing life expectancy for this population affected by CF.¹¹

Although the sample had good clinical conditions and acceptable QoL levels, 60% of the individuals were colonized by *Pseudomonas aeruginosa*. It is known that colonization by *Pseudomonas aeruginosa* increases the number of medications in the daily routine and accelerates the decline in lung function.²³ However, in the present study, it was not associated to the decline in QoL.

The male gender, when compared to the female gender, was associated to better QoL values, which is corroborated by the literature that shows a lower risk of death.²⁴ Therefore, the male gender seems to have less disease severity and better function pulmonary disease, which leads to better functional capacity and increased survival. Arrington-Sanders et al. obtained similar results when evaluating 98 American patients with CF, aged between 10 and 18 years

old.²⁵ In our study, the male gender showed higher scores in most domains of the questionnaire in relation to the female gender, associating less impact on QoL in boys.²⁶

In addition, in the present study, individuals were stable at the time of assessment, which contributed to the observation of adequate values, given that the exacerbations and hospitalizations can affect both the functional capacity and the perception of QoL.^{26,27}

Although the weight domain reached the lowest score in relation to the assessment of QoL, the digestive domain reached the highest values. This discrepancy can be explained by the difference between the questions about these domains, in which the weight domain assesses the difficulty in gaining weight, and the digestive, issues such as abdominal pain, diarrhea, etc.²⁸ Therefore, it can be concluded that, in this sample, the digestive symptoms are less impactful for QoL than the difficulty in gaining weight. Borawska-Kowalczyk et al., when evaluating 70 Polish adolescents aged from 14 to 18, also found a higher score in the digestive domain, corroborating the low impact of symptoms related to this domain on QoL of patients with CF.²⁹

The domain of CFQ treatment correlated with the distance covered in the 6MWT and FEV₁, demonstrating the importance of its performance for the assessment of the functional capacity and clinical status of children and adolescents with CF. Donadio et al. showed in their study that the functional capacity assessed by the 6MWT in children and adolescents with CF is a predictor of hospitalization risk.³⁰ Therefore, it can be inferred that the adequate treatment is inversely associated to the risk of hospitalization.

Of the variables studied, the FEV₁/FVC ratio was the one with the highest number of associations with the QoL domains, correlating with the physical, role in society, health, respiratory and digestive domains, and even with the total QFQ score. Therefore, the analysis of this relation is important for the studied population, since most studies consider only FEV₁. Some studies show an association between the total QoL score and the respiratory function test.^{26,31} In line with the findings, Dill et al., when studying American adults with CF, concluded

that the total score was associated to FEV₁,²⁵ which was also found in a multicenter-national epidemiological study with CF patients in the United States.³¹

The assessment of QoL and functional capacity of patients with chronic respiratory diseases is an important routine for both the patient and the multidisciplinary team. The need for long and complex treatments compromises the physical, mental and social well-being of children and adolescents with this chronic disease.²⁰ The findings demonstrate the impact and benefits of treatment on these individuals, facilitating clinical decision and optimizing survival with quality.³²

The CFQ has been widely used as a self-reported assessment measure in clinical practice, allowing the health team to access the benefits of treatment and its contribution or impact on the QoL of each patient. Thus, when identifying the factors in the questionnaire that have the greatest impact on the QoL of patients with CF, professionals can prioritize and/or optimize these factors, so that the individual can survive with QoL.³²⁻³⁴

One point that deserves to be highlighted was the role of children and adolescents as the main informants of research in obtaining data related to their own QoL, because they are those who daily experience the extensive care routine, generating more reliable information. Thus, knowledge of these data can assist the multidisciplinary team in conducting the treatment properly.

As study limitations, there is the small sample size due to the rareness of the disease, preventing the generalization of findings. In addition, the transversal cut does not allow inference of causality. One further limitation is the absence of data as to pancreatic insufficiency, which can influence the variables evaluated and the acute conditions, excluded in the present study, and does not allow the generalization of results.

From this study, we can conclude that the children and adolescents in the sample had good clinical conditions and satisfactory values, both related to functional capacity and QoL.

When assessing QoL with the CFQ, the weight domain was the least scored, whereas the digestive domain reached the highest score. The findings reinforce that the assessment of QoL, in addition to being simple to perform, can be important for clinical practice in the management of treatment, because it assesses its repercussion among other factors in the daily routine of CF patients.

Financing

The study was not financed.

Conflict of interests

The authors declare there is no conflict of interests.

REFERENCES

1. Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2001;37:316-24. [http://dx.doi.org/10.1016/S0300-2896\(01\)75101-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0300-2896(01)75101-0)
2. Pinto IC, Silva CP, Britto MC. Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. J Bras Pneumol. 2009;35:137-43. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132009000200006>
3. Bush A, Alton EFW, Davies JC, Griesenbach U, Jaffe A. Cystic fibrosis in the 21st Century. Respir Res. 2006;34:1-10.
4. Corriveau S, Sykes J, Stephenson AL. Cystic fibrosis survival: the changing epidemiology. Curr Opin Pulm Med. 2018;24:574-8. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000520>
5. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística [homepage on the Internet]. Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2016. São Paulo: Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística; 2017 [cited 2019 mar. 06]. Available from: <http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2018/10/Registro2016.pdf>.

6. Elborn S. The management of young adults with cystic fibrosis: 'genes, jeans and genies'. *Disabil Rehabil.* 1998;20:217-25. <https://doi.org/10.3109/09638289809166732>
7. Pereira FM, Ribeiro MA, Ribeiro AF, Toro AA, Hessel G, Ribeiro JD. Functional performance on the six-minutewalk test in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2011;37:735-44. <https://doi.org/10.1590/s1806-37132011000600006>
8. Ziegler B, Rovedder PM, Oliveira CL, Schuh SJ, Silva FA, Dalcin PT. Predictors of oxygen desaturation during the six-minute walk test in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2009;35:957-65. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132009001000003>
9. Sampaio RF, Mancini MC, Gonçalves GG, Bittencourt NF, Miranda AD, Fonseca ST. Application of the international classification of functioning, disability and health (ICF) in physiotherapists' clinical practice. *Rev Bras Fisioter.* 2005;9:129-36.
10. Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax.* 2002;57:596-601. <https://doi.org/10.1136/thorax.57.7.596>
11. Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS, Bosma OH, et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2009;6:619-33. <https://doi.org/10.1513/pats.2009008-088TL>
12. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med.* 1995;41:403-9. [https://doi.org/10.1016/0277-9536\(95\)00112-k](https://doi.org/10.1016/0277-9536(95)00112-k)
13. Zanni RL, Sembrano EU, Du DT, Marra B, Bantang R. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *BMJ Qual Saf.* 2014;23 (Suppl 1):i50-5. <https://doi.org/10.1136/bmjqs-2013-002352>

14. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *J Pediatr.* 2008;153:S4-14. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.005>
15. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS Statement: guidelines for the six minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:111-7. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.166.1.at1102>
16. Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf CS, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, et al. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44:1174-9. <https://doi.org/10.1002/ppul.21062>
17. American Society of Hand Therapists. Clinical assessment recommendations. Chicago: ASHT; 1992.
18. Sartorio A, Lafortuna CL, Pogliaghi S, Trecate L. The impact of gender, body dimension and body composition on hand-grip strength in healthy children. *J Endocrinol Invest.* 2002;25:431-5. <https://doi.org/10.1007/BF03344033>
19. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest.* 2005;128:2347-54. <https://doi.org/10.1378/chest.128.4.2347>
20. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr.* 2006;82:151-6. <https://doi.org/10.2223/JPED.1463>
21. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J.* 2005;26:948-68. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00035205>

22. Mukaka MM. Statistics corner: A guide to appropriate use of correlation coefficient in medical research. *Malawi Med J.* 2012;24:69-71.
23. van de Weert-van Leeuwen PB, Slieker MG, Hulzebos HJ, Kruitwagen CL, van der Ent CK, Arets HG. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2012;39:893-8. <https://doi.org/10.1183/09031936.00086211>
24. Salvatore D, Buzzetti R, Mastella G. Update of literature from cystic fibrosis registries 2012-2015. Part 6: Epidemiology, Nutrition and Complications. *Pediatr Pulmonol.* 2017;52:390-8. <https://doi.org/10.1002/ppul.23611>
25. Arrington-Sanders R, Yi MS, Tsevat J, Wilmon RW, Mrus JM, Britto MT. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health Qual Life Outcomes.* 2006;4:5. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-5>
26. Dill EJ, Dawson R, Sellers DE, Robinson WM, Sawicki GS. Longitudinal trends in health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Chest.* 2013;144:981-9. <https://doi.org/10.1378/chest.12-1404>
27. Burtin C, Remoortel HV, Vrijssen B, Langer D, Colpaert K, Gosselink R, et al. Impact of exacerbations of cystic fibrosis on muscle strength. *Respir Res.* 2013;14:46. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-14-46>
28. Havermans T, Colpaert K, Vanharen L, Dupont LJ. Health related quality of life in cystic fibrosis: to work or not to work? *J Cyst Fibros.* 2009;8:218-23. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2009.03.002>
29. Borawska-Kowalczyk U, Sands D. Determinants of health-related quality of life in polish patients with CF – adolescents’ and parents’ perspectives. *Dev Period Med.* 2015;19:127-36.
30. Donadio MV, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PX, Marostica PJ. Six-minute walk test results predict risk of hospitalization for youths with cystic fibrosis: a 5-year follow-up study. *J Pediatr.* 2017;182:204-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.11.071>

31. Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, Rasouliyan L, Pasta DJ, Yegin A, et al. Psychometric evaluation of the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national, US sample. *Qual Life Res.* 2012;21:1267-78. <https://doi.org/10.1007/s11136-011-0036-z>
32. Royce FH, Carl JC. Health-related quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr.* 2011;23:535-40. <https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e32834a7829>
33. Habib AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12:420-8. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201408-393OC>
34. Goss CH, Quittner AL. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2007;4:378-86. <https://doi.org/10.1513/pats.200703-039BR>

Table 1 Characterization of the sample and comparison of the variables studied according to the categorization of quality of life.

	Total (n=45)	Quality of life<80 (n=28)	Quality of life≥80 (n=17)	<i>p-value</i>
Gender (male)	40% (18)	28.6% (8)	58.8% (10)	0.040
Age (years old)	13.4±0.5	13.2±3.6	13.9±2.5	0.542
Bacterial colonization				
Negative	26.7% (12)	32.1% (9)	17.7% (3)	0.200
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	60% (27)	50.0% (14)	76.5% (13)	
Others	13.3% (6)	17.9% (5)	5.9% (1)	
Genetic mutation				
F508del/F508del	17.8% (8)	28.6% (8)	0% (0)	0.020
F508del/other	40% (18)	28.6% (8)	58.8% (10)	
Other/other	42.2% (19)	42.9% (12)	41.2% (7)	
H/A	25.8±20.0	23.1±16.4	30.3±24.7	0.400
BMI/A	33.8±24.1	34.1±22.9	33.5±26.7	0.791
FEV ₁ (%)	77.3±3.3	75.6±23.2	80.1±20.6	0.664
FEV₁/FVC (%)	82.2±11.7	79.9±12.6	86.1±8.9	0.040
6MWT (%)	96.9±1.6	95.2±11.7	99.7±9.2	0.201
HGS (%)	74.8±2.2	71.6±13.3	80.0±16.1	0.050

H/A: height percentile for age; BMI/A: BMI percentile for age; FEV₁: percentage of forced expiratory volume in the first second; FVC: forced vital capacity; 6MWT: 6-minute walk test; HGS: Hand Grip Strength. Highlighted, the data with statistically significant difference.

Table 2 Correlation between the total score and the Cystic Fibrosis Questionnaire domains and the functional, nutritional and clinical variables.

CFQ domains	Medium values	6MWT (%)	HGS (%)	H/A	BMI/A	FEV ₁ (%)	FVC (%)	FEV ₁ /FVC (%)
Physical	74.4±19.8	0.14	0.20	0.04	0.02	0.13	0.08	0.30
Social role	85.2±21.9	0.15	0.32	-0.53	-0.004	0.36	0.27	0.48
Vitality	77.5±13.3	0.04	0.12	-0.31	-0.50	0.06	-0.02	0.23
Emotional	75.3±17.9	0.003	0.15	-0.07	-0.31	-0.22	-0.20	-0.05
Social	72.4±17.5	-0.08	0.15	-0.15	-0.09	-0.24	-0.30	0.04
Body	69.4±30.1	0.12	0.13	-0.18	0.005	-0.16	-0.11	-0.04
Food	82.2±23.5	0.13	0.06	0.04	0.02	-0.04	-0.16	0.20
Treatment	75.6±18.9	0.39	0.19	-0.11	0.16	0.33	0.22	0.24
Health	75.5±21.5	0.32	0.19	-0.41	-0.06	0.33	0.17	0.50
Weight	66.7±30.6	0.21	-0.03	-0.39	0.49	0.02	-0.11	0.09
Respiratory	73.8±15.8	-0.06	0.30	0.07	-0.14	0.16	0.04	0.44
Digestion	87.2±24.5	-0.06	0.10	0.13	0.00	0.16	0.08	0.34
Total	75.7±11.4	0.19	0.29	-0.57	-0.02	0.05	-0.41	0.33

CFQ: Cystic Fibrosis Questionnaire; 6MWT: 6-minute walk test; HGS: Hand Grip Strength; H/A: height percentile for age; BMI/A: BMI percentile for age; FEV₁: percentage of forced expiratory volume in the first second; FVC: forced vital capacity. The values in bold represent statistically significant correlations, with $p \leq 0.05$.

Table 3 Final adjustment of the logistic regression model for the occurrence of a Cystic Fibrosis Questionnaire under 80.

Variables	B	<i>p-value</i>	OR	CI95%
HGS (%)	0.56	0.04*	1.06	1.00–1.12
FEV ₁ (%)	-0.46	0.11	0.96	0.90–1.01
FEV ₁ /FVc (%)	0.12	0.03*	1.12	1.01–1.25

: intercept of logistic regression; OR: *Odds Ratio*; 95% CI: 95% confidence interval; HGS: Hand Grip Strength; FEV₁: forced expiratory volume in the first second; FVC: forced vital capacity; * $p \leq 0.05$. The initial model was adjusted for the variables gender, age, bacterial colonization, height, body mass index and the distance covered in the 6-minute walk test. The final model presented as statistically significant variables the handgrip strength and the ratio between the forced expiratory volume in the first second and the forced vital capacity.

6.4 – ARTIGO 4: A EVOLUÇÃO DA PERCEÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO COM FIBROSE CÍSTICA: UM ESTUDO LONGITUDINAL.

SUBMETIDO PARA PUBLICAÇÃO NO PERIÓDICO CADERNOS DE SAÚDE PÚBLICA.

Nelbe Nesi Santana

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz.

Av. Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP:22250-020.

Tel: +5521998306666

ORCID: 0000-0002-8440-9625

nelbe.santana@iff.fiocruz.br

Corresponding author

Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz.

Av. Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP:22250-020.

ORCID: 0000-0002-6727-188X

Christine Pereira Gonçalves

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz.

Av. Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP:22250-020.

ORCID: 0000-0002-4450-5479

Thais Amorim Silva

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz.

Av. Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP:22250-020.

ORCID: 0000-0001-7981-8240

Saint Clair dos Santos Gomes Junior

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira/Fiocruz.

Av. Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP:22250-020.

ORCID: 0000-0002-1554-943X

RESUMO

O aumento da sobrevida dos indivíduos com fibrose cística e seu tratamento extenso torna o conhecimento da qualidade de vida fundamental. Logo, este artigo objetivou avaliar a evolução da percepção da qualidade de vida através do questionário de percepção da qualidade de vida em fibrose cística (QFC-R) em 23 crianças e 11 adolescentes da coorte de pacientes com fibrose cística de um centro de referência do Rio de Janeiro/Brasil, considerando as pontuações por domínio e o valor total do QFC-R em dois momentos. Observou-se na primeira avaliação que o domínio da digestão obteve maior pontuação nas crianças e adolescentes e os de menor pontuação foram o da imagem corporal, nas crianças, e os de peso e tratamento, nos adolescentes. Ao longo de 1 ano, as crianças e adolescentes apresentaram evolução diferente dos escores de qualidade de vida. Nas crianças, os domínios corpo, digestão e a pontuação total do QFC-R aumentaram. Já nos adolescentes, a pontuação dos domínios corpo, saúde, peso e a pontuação total do QFC-R reduziram, mostrando que é essencial considerar as especificidades de cada faixa. Em cada fase da vida, mudam os valores, os padrões, os objetivos e expectativas e isto está relacionado com a forma de enfrentar a doença bem como na percepção do impacto da doença na vida do indivíduo.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose cística, Qualidade de vida, Criança, Adolescente.

ABSTRACT

The increased survival of individuals with cystic fibrosis and its extensive treatment makes knowledge of quality of life fundamental. Therefore, this article aims to evaluate the evolution of the perception of quality of life through the assessment of the quality of life in cystic fibrosis (QFC-R) in 23 children and 11 adolescents from a cohort of patients with cystic fibrosis at a reference center in Rio de Janeiro. January / Brazil, considering scores by domain and total

value of the QFC-R in two moments. Note in the first assessment that the digestion domain registered higher scores in children and adolescents and lower scores in body images, in children, and weight and treatment, in adolescents. Over the course of 1 year, children and adolescents showed a different evolution in the quality of life scores. In children, body domains, digestion and total QFC-R scores increased. In adolescents, on the other hand, a score on the body domain, health, weight and total QFC-R score decrease, showing what is essential to consider the specificities of each band. At each stage of life, values, standards, goals and expectations and this is related to a way to fight the disease, as well as the perception of the impact of the disease on the individual's life.

KEY-WORDS: cystic fibrosis; quality of life, child, adolescente.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística é uma doença genética, autossômica e recessiva, caracterizada por uma mutação do gene que codifica a proteína CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) que regula o transporte de cloro transmembrana. A disfunção desta proteína pode causar disfunção de diversos órgãos. No sistema respiratório leva a retenção de muco, com inflamação e infecções crônicas, obstrução de pequenas vias aéreas e insuficiência respiratória progressiva. No pâncreas pode haver quadro de má absorção, com consequente insuficiência pancreática. Além destes ainda é possível o desenvolvimento de cirrose hepática e desnutrição¹.

Devido ao comprometimento multissistêmico, os pacientes que vivem com FC apresentam um alto grau de morbidade. Em 1938, ano da sua descrição, poucas crianças conseguiam sobreviver até o primeiro ano de vida^{2,3}. Com a realização do diagnóstico precoce, o desenvolvimento de drogas que facilitam o clearance mucociliar dos pulmões e tratam as infecções, associados à correção da insuficiência pancreática e da desnutrição, houve uma melhora sensível na qualidade de vida e a sobrevida das pessoas com FC^{1,4}.

O diagnóstico da FC é feito, na maioria dos casos, no período da infância. É uma doença crônica, que exige um tratamento individualizado e de longo prazo. Em geral, o tratamento é diário e requer o uso de medicamentos, bem como a realização de sessões diárias de fisioterapia, nebulizações, exercícios que requerem tempo e dedicação. Além disso, períodos de internações hospitalares também podem ser necessários ao longo da vida. Estudos mostram que doenças crônicas que atingem a infância ou a adolescência, fases da vida de grandes mudanças tanto físico, quanto psicológicas e sociais, podem trazer comprometimento da qualidade de vida daqueles que as possuem, bem como dos seus familiares e cuidadores⁵. No que tange a questão dos adolescentes, esta situação se torna ainda mais crítica. A adolescência é caracterizada por mudanças psicológicas, fisiológicas e do desenvolvimento cognitivo muito rápidas⁶. É um momento em que os relacionamentos emocionais e as interações sociais mais se desenvolvem. Há uma maior confiança nos seus pares, uma menor dependência dos pais e um aumento de sua autonomia⁷. É uma etapa muito turbulenta para adolescentes saudáveis e especialmente turbulenta para aqueles com FC. Pode ser ainda mais para aqueles adolescentes com FC que têm dificuldades em incorporar as rotinas da doença crônica em sua vida, enquanto tenta tornar-se independente^{8,9}.

Embora as intervenções terapêuticas frequentemente levem a uma melhora objetiva no estado clínico de crianças e adolescentes, o desgaste relacionado ao tratamento, as internações necessárias bem como a incerteza sobre o futuro podem também causar impacto emocional e social e conseqüentemente na percepção da qualidade de vida destes pacientes¹⁰. Por essas questões, o estudo da qualidade de vida em crianças e adolescentes com doenças crônicas tem ganhado destaque na literatura¹¹.

Em casos de doenças crônicas, como FC, é necessário levar em consideração a evolução da qualidade de vida destes pacientes, de modo que seja possível identificar comprometimentos no seu bem estar numa fase inicial. Portanto, é importante para a equipe

multiprofissional entender a percepção da qualidade de vida de crianças e adolescentes sobre seu estado de saúde e seu tratamento e utilizar esta ferramenta como um dos meios para avaliar o sucesso da terapêutica, bem como para, em nível individual, o próprio tratamento¹¹. Tendo esta motivação, este estudo tem por objetivo avaliar, longitudinalmente, a qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC.

MÉTODOS

Foi realizado um estudo longitudinal com a coorte de pacientes com FC acompanhados em um centro de referência situado no Estado do Rio de Janeiro/Brasil. Neste centro, os pacientes com FC são acompanhados por médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiros, psicólogos e assistentes sociais e é responsável pelo atendimento de aproximadamente 165 pacientes com FC em consultas trimestrais segregadas por colonização bacteriana.

A coleta de dados dos participantes, e o preenchimento do questionário de qualidade de vida na fibrose cística (QFC-R), foi realizada no período de julho a dezembro de 2017, na primeira avaliação, e entre julho a dezembro de 2018, na segunda avaliação. A coleta foi realizada no dia da consulta de seguimento no ambulatório, por um único pesquisador, de modo a impactar o mínimo possível a rotina de vida destes pacientes.

Todas as crianças e adolescentes com idade entre 6 e 18 anos, e diagnóstico de FC confirmado pela presença de duas mutações no gene da CFTR, conforme consenso da *Cystic Fibrosis Foundation*⁹, que compareceram à consulta multidisciplinar agendada foram convidados a participar do estudo. Foram excluídos aqueles com doença em fase aguda com necessidade de internação até 30 dias antes da coleta de dados, hipoxemia crônica dependentes de oxigênio, ou com alguma condição que impossibilitasse o preenchimento dos questionários. Também foram excluídos todos os indivíduos que apresentaram dados de apenas uma das

avaliações previstas. A amostra foi dividida em dois grupos: crianças (6-13 anos) e adolescentes (14-18 anos), de acordo com a classificação do QFC-R¹².

Foram coletados do prontuário dados das variáveis relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar, colonização bacteriana e o tipo de mutação genética) e nutricionais (peso, estatura, estatura para a idade- E/I, índice de massa corporal – IMC e índice de massa corporal para a idade-IMC/I).

A percepção da qualidade de vida foi avaliada pelo questionário de qualidade de vida em fibrose cística (QFC-R), desenvolvido por Quittner et al em 2000 e traduzido e validado para a língua portuguesa por Rozov et al, em 2006. O QFC-R apresenta versões específicas para crianças com idade entre 6 e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos. Os domínios avaliados nas crianças são: físico, emocional, social, corpo, alimentação, tratamento, respiratório e digestão. Já nos adolescentes, além dos domínios observados na criança, são avaliados os domínios: papel social, vitalidade, saúde e peso. Cada domínio possui variação de 0 a 100, sendo que quanto maior a pontuação, melhor a qualidade de vida do indivíduo. O valor total do QFC-R foi calculado através da média dos domínios. Para as crianças de 6 a 12 anos o questionário foi aplicado pelo pesquisador; para as crianças com mais de 12 anos e para os pais, deve ser autoaplicável^{12,13}.

Os dados obtidos foram tabulados no programa Excel e analisados no SPSS[®] versão 25.0. As variáveis foram testadas quanto à sua distribuição através do teste de Kolmogorov-Smirnov e foram apresentadas através de valores medianos, mínimos e máximos, devido à ausência de normalidade. As variáveis categóricas foram descritas através de frequências absolutas e relativas.

A análise da percepção da qualidade de vida foi realizada considerando as pontuações por domínio e o valor total do QFC-R. Para verificar a diferença entre as medianas dos dois momentos do estudo, foi utilizado o teste de Wilcoxon para amostras relacionadas. Para analisar

a diferença entre os dois grupos, foi calculado o percentual de variação das pontuações dos domínios, bem como da pontuação total entre as avaliações e foi realizado o teste de Mann-Whitney. A análise exploratória da variação individual dos domínios do QFC-R foi realizada através de gráficos de linhas.

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz (nº 0052/07) sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269 e parecer número 2.133.819 em março de 2015. O Termo de Consentimento e de Assentimento Livre e Esclarecido (TCLE e TALE), explicando os objetivos, os riscos e os benefícios da pesquisa, bem como os direitos do participante, foi devidamente explicado pela pesquisadora ao paciente e assinado em duas vias por todos os participantes do estudo, incluindo as crianças, os adolescentes e seus responsáveis.

RESULTADOS

No período da primeira avaliação, 182 pacientes com FC foram acompanhados no ambulatório de pneumologia do IFF/Fiocruz e 76 preenchiam os critérios de inclusão do estudo. Destes, 42 foram excluídos. Assim, 34 indivíduos participaram do estudo. A idade mediana foi de 12,54 anos e 58,82% eram do sexo feminino. Do total da amostra, 23 eram crianças e 11 eram adolescentes. No início do estudo, a mediana do valor predito do VEF₁ foi de 78,5%, sendo registrado 49% como valor mínimo e 116% como valor máximo. O grupo analisado apresentou 55,9% dos indivíduos colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. Ao avaliar a mutação genética, 61,8% da amostra apresentou pelo menos uma mutação F508del. Exceto pelo peso, estatura e IMC/I, as demais variáveis clínicas e nutricionais não apresentaram variação estatisticamente significativa entre as duas avaliações (tabela 1).

Nas crianças, em relação à percepção da qualidade de vida na primeira avaliação, o domínio com maior pontuação foi o da digestão e o com menor pontuação foi o da imagem corporal. Este comportamento é semelhante entre os adolescentes. Entretanto, nesta faixa etária,

o domínio alimentação também obteve pontuação máxima assim como o domínio peso atingiu a mesma pontuação que a imagem corporal (tabela 2).

A segunda avaliação da percepção da qualidade de vida evidenciou dados diferentes. Entre as crianças, foi observada maior pontuação no domínio digestão e menor pontuação no domínio social. Em contrapartida, os adolescentes apresentaram maior pontuação nos domínios digestão, alimentação e papel social e menor pontuação nos domínios peso e saúde (tabela 2).

Ao avaliar a percepção da qualidade de vida ao longo de 1 ano, observou-se que as crianças e os adolescentes apresentaram comportamentos de evolução diferentes, tanto em relação aos domínios quanto em relação ao valor total do QFC-R. Entre as crianças, foi observado que as pontuações dos domínios corpo e digestão, bem como a pontuação total do QFC-R, apresentaram aumento na segunda avaliação ($p < 0,05$). Já em relação aos adolescentes, as pontuações dos domínios corpo, saúde e peso, assim como a pontuação total do QFC-R, apresentaram redução estatisticamente significativa (tabela 2).

Tabela 1. Características gerais da amostra.

	GERAL		
	2017	2018	p
Faixa etária			
Crianças n (%)	23 (67,65%)	19 (55,88%)	
Adolescentes n (%)	11(32,35%)	15(44,12%)	
Peso (Kg)	37,95 [22,10-57,80]	41,85 [24,30-64,50]	0,001
Estatura (m)	1,49 [1,23-1,70]	1,50 [1,25-1,72]	0,001
E/I (percentil)	21,10 [0,20-90,50]	21,15 [0,00-92,70]	0,752
IMC (Kg/m ²)	17,15 [14,00-23,10]	17,4 [13,50-23,80]	0,573
IMC/I (percentil)	36,60 [2,00-93,60]	32,95 [0,70-92,60]	0,018
VEF ₁ (%)	78,50 [49,00-116,00]	79,00 [27,00-104,00]	0,241
CVF (%)	88,00 [71,00-119,00]	51,00 [45,00-105,00]	0,276
VEF ₁ /CVF (%)	86,00 [60,00-97,00]	86,00 [58,00-99,00]	0,614
Colonização			
Negativo	11 (32,40%)	10 (29,40%)	0,238
PA	19 (55,90%)	15 (44,10%)	
MRSA	2 (5,90%)	4 (11,80%)	
CBC	2 (5,90%)	3 (8,80%)	
Mutação Genética			
F508del/F508del	7 (20,60%)	-	
F508del/outras	14 (41,20%)	-	
Outras/outras	13 (38,20%)	-	

Staphylococcus aureus resistente à metilina. CBC: Complexo *Burkholderia Cepacea*. E/I: estatura para idade. IMC: índice de massa corporal. IMC/I: índice de massa corporal para a idade. VEF₁: volume expiratório forçado do primeiro segundo. CVF: capacidade vital forçada. PA: *Pseudomonas aeruginosa*. MRSA

Tabela 2. Qualidade de vida segundo os domínios do Questionário de Fibrose Cística

DOMÍNIOS	CRIANÇAS (n=23)			ADOLESCENTES (n=11)		
	2017	2018	p	2017	2018	p
Físico	66,67 [38,89- 100,00]	77,78 [44,44- 100,00]	0,085	87,50 [58,33- 100,00]	95,83 [70,83- 100,00]	0,291
Papel social	-	-	-	91,67 [58,33- 100,00]	100,00[58,33- 100,00]	0,705
Vitalidade	-	-	-	75,00 [58,33- 100,00]	75,00 [58,33- 100,00]	0,837
Emocional	79,17 [37,50- 95,83]	75,00 [41,67- 100,00]	0,257	86,67 [33,33- 100,00]	93,33 [33,33- 100,00]	0,811
Social	71,43 [28,57- 95,24]	71,43 [0,00- 100,00]	0,360	83,33 [50,00- 100,00]	77,78 [61,11- 94,44]	0,312
Imagem corporal	55,56 [0,00- 100,00]	88,89 [0,00- 100,00]	0,010	88,89 [66,67- 100,00]	77,78 [55,56- 100,00]	0,047
Alimentação	88,89 [11,11- 100,00]	88,89 [11,11- 100,00]	0,242	100,00[55,56- 100,00]	100,00[66,67- 100,00]	0,285
Tratamento	88,89 [44,44- 100,00]	88,89 [44,44- 100,00]	0,950	66,67 [33,33- 88,89]	77,78 [33,33- 88,89]	0,476
Saúde	-	-	-	77,78 [55,56- 100,00]	66,67 [44,44- 100,00]	0,026
Peso	-	-	-	66,67 [0,00- 100,00]	66,67 [0,00- 100,00]	0,038
Respiratório	75,00 [16,67- 100,00]	83,33 [41,67- 100,00]	0,558	83,33 [61,11- 83,33]	72,22 [55,56- 83,33]	0,348
Digestão	100,00[0,00- 100,00]	100,00[66,67- 100,00]	0,034	100,00[44,44- 100,00]	100,00[33,33- 100,00]	1,000
Total	74,80 [50,79- 93,82]	81,20 [56,60- 93,75]	0,040	83,10 [69,24- 94,12]	80,63 [64,70- 93,87]	0,013

Analisando a variação percentual entre as avaliações observa-se que o domínio imagem corporal e o score total QFC-R apresentaram diferenças estatisticamente significativas (p-valor de 0,014 e 0,001, respectivamente). Verifica-se para as crianças que a imagem corporal teve uma variação de 28,6%, indicando uma melhora nessa percepção, enquanto os adolescentes tiveram para este mesmo domínio uma variação de -6,2%, indicando uma piora na percepção deste item. O escore total do QFC-R também apresentou uma variação positiva para as crianças e negativa para os adolescentes (tabela 3).

Tabela 3. Variação % dos Domínios do Questionário de Qualidade de Vida.

DOMÍNIOS	CRIANÇAS	ADOLESCENTES	p
Físico (%)	7,69 [-44,44-79,99]	2,27 [-16,67-28,57]	0,468
Papel social (%)	-	0,00 [-16,67-9,09]	
Vitalidade (%)	-	4,54 [-25,00-42,86]	
Emocional (%)	0,00 [-22,73-100,00]	3,57 [-44,44-80,00]	0,800
Social (%)	0,00 [-100,00-77,78]	-6,11 [-29,41-22,22]	0,228
Imagem corporal (%)	28,57 [-100,00-200,00]	-6,25 [-24,99-14,29]	0,014
Alimentação (%)	0,00 [-24,94-300,00]	0,00 [-33,33-19,99]	0,424
Tratamento (%)	0,00 [-33,33-75,00]	7,14 [-33,33-33,33]	0,637
Saúde (%)	-	-13,89 [-55,56-0,00]	
Peso (%)	-	-16,67 [-100,00-0,00]	
Respiratório (%)	10,00 [-39,99-389,99]	-7,42 [-33,33-24,99]	0,445
Digestão (%)	0,00 [0,00-49,99]	0,00 [-25,00-28,57]	0,248
Total (%)	6,61 [-11,06-44,73]	-5,02 [-13,20-2,79]	0,001

DISCUSSÃO

Como principal achado deste estudo, observou-se que as pontuações de alguns domínios da percepção da qualidade de vida segundo o QFC-R apresentaram aumento nas crianças, enquanto

nos adolescentes, apresentaram redução ao longo do período de observação. Além disto, verificou-se diferença na variação percentual das pontuações de alguns domínios, quando comparadas as crianças e os adolescentes. Assim, pode-se inferir a necessidade de avaliar a percepção da qualidade de vida das crianças separadamente da percepção dos adolescentes.

O comportamento diferente da percepção da qualidade de vida entre crianças e adolescentes é descrito em alguns estudos. Segundo Bisegger et al e Abreu et al, as crianças apresentaram melhor percepção da qualidade de vida na maioria dos domínios. Já nos adolescentes, alguns fatores podem justificar a redução da percepção da qualidade de vida como as alterações físicas, psicológicas e sociais ocasionadas por esse período de transição da infância para a vida adulta. Estas alterações, na maioria das vezes, geram instabilidade e insegurança, impactando a qualidade de vida em seus diversos cenários^{14,15}.

Embora as avaliações da percepção da qualidade de vida tenham apresentado diferenças estatisticamente significativas em vários domínios ao longo do período do estudo, os valores totais obtidos tanto nas crianças quanto nos adolescentes, alcançaram índices satisfatórios. Este resultado pode ser explicado pela boa condição clínica da amostra avaliada através da prova de função pulmonar. Santana et al encontraram resultados similares em relação à percepção da qualidade de vida em crianças com FC em boas condições clínicas avaliadas pelo mesmo critério¹⁶.

Em contrapartida às boas condições clínicas segundo a prova de função pulmonar, a proporção de indivíduos colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* na primeira avaliação do estudo foi predominante em relação aos demais patógenos. A colonização por *Pseudomonas aeruginosa* pode gerar piora clínica progressiva e impacto tanto na capacidade funcional, quanto na qualidade de vida^{17,18}. Logo, embora os escores ainda estejam em níveis adequados, a colonização por *Pseudomonas aeruginosa* pode acarretar redução futura da qualidade de vida em um intervalo de tempo maior do que o avaliado, como sugerido na literatura¹⁹.

Na avaliação da variação das pontuações dos domínios da percepção da qualidade de vida nos grupos etários separadamente, observou-se que a pontuação do domínio imagem corporal aumentou nas crianças, enquanto diminuiu nos adolescentes. Pode-se compreender o domínio imagem corporal além de sua dimensão física ou biológica, como produto de interações simbólicas construídas socialmente. O corpo, assim como diz Latour (2007), pode ser definido pela capacidade de afetar e ser afetado, movido e efetuado pelo mundo. Para o autor, ter um corpo implica produzir agenciamentos com as pessoas, os lugares e os objetos. O corpo não se restringe ao biológico. Ele se tece e se retece nos encontros com o mundo. Dessa forma, a entrada na adolescência acentua o contato com a imagem corporal e os significados culturais envolvidos. Neste sentido, é importante não reduzi-lo à doença ou às limitações orgânicas, principalmente nas práticas clínicas, porque talvez aí, confinado a esse lugar, se encontre o seu enfraquecimento²⁰.

Além do domínio da imagem corporal, o domínio respiratório apresentou o mesmo comportamento ao ser avaliado segundo o percentual mediano de variação, ou seja, nas crianças a variação foi positiva e no adolescente, negativa. Este resultado pode ser explicado pela experimentação da doença de forma diferenciada pelo adolescente. Canguilhem (2000) nos ajuda a pensar na articulação entre doença e saúde. Segundo o autor, saúde não se resume à ausência de doença, e sim, à impossibilidade de criação de novas normas de vida. Saúde, então, se configura como a chance de não se submeter às transformações do meio, apenas. É modificando a realidade externa, sendo ativo e atuante nas mudanças ocorridas, que se produz modos de vida mais saudáveis²¹. Sendo assim, o doente se torna aquele “que é incapaz de ser normativo, de abrir mão de normas que já não funcionam mais, em favor de novas normas que façam frente aos novos acontecimentos”²². Logo, pode-se questionar se as práticas clínicas oferecem meios para que os sujeitos sejam normativos. A qualidade de vida, nesta perspectiva, se apresenta como a existência

de um ambiente facilitador da capacidade normativa dos sujeitos e do diálogo destes com a equipe de saúde.

O crescer com FC, em vez de ser conjugado no tempo futuro, o tempo dos planejamentos, desejos e crescimentos, aproxima o hoje da finitude da vida de maneira radical. Como produzir o sentimento de continuidade com o mundo, de que a vida tem sentido, diante do real avassalador da doença? Como gerar saúde na presença das durezas diárias? Apostar na qualidade de vida dos sujeitos com FC solicita uma prática clínica entrelaçada mais com a criação e menos com a doença. Dizemos com isso, que é importante o ambiente atuar como facilitador na construção da criatividade e da ilusão, para que o sujeito possa habitar uma terceira margem: nem engolido pela temível realidade externa e nem ensimesmado pelos muros da realidade interna. Um espaço entre e onde a vida ainda pode pulsar em muitas outras possibilidades.

CONCLUSÃO

A avaliação da percepção da qualidade de vida pode mostrar como o indivíduo se sente vivendo com uma doença crônica, que no caso da FC pode ser acompanhada de limitações funcionais progressivas. O comportamento diferente da percepção da qualidade de vida entre crianças e adolescentes mostra que é essencial avaliar separadamente estes sujeitos, levando em consideração a faixa etária. Em cada fase da vida, mudam os valores, os padrões, os objetivos e expectativas de vida e isto está relacionado com a forma de enfrentar a doença bem como na percepção do impacto da doença na vida do indivíduo. Assim, a avaliação da qualidade de vida deveria ser rotina no acompanhamento de indivíduos com doenças crônicas como a FC, para que possam ser implementadas medidas que possam diminuir o impacto da doença na vida destas pessoas, em todas as suas dimensões física, social e emocional assim como aumentar a adesão ao tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet* 2016; 388:2519-31.
2. Dos Santos SM, Barroso MD, Duarte TR, de Jesus MCP. PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E SOCIAL DA FIBROSE CÍSTICA NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA. *Saúde (Santa Maria)*. 2017; 43(1):112-122. doi:10.5902/2236583424719.
3. Firmida MC, Marques BL, da Costa CH. Fisiopatologia e manifestações clínicas da fibrose cística. *Brazilian Journal of Health and Biomedical Sciences / BJHBS*. 2011; 10(4):47-58.
4. Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS, Bosma OH, Brown S, Cox DR, Jensen JL, Kurland G, Nossent GD, Quittner AL, Robinson WM, Romero SL, Spencer H, Sweet SC, van der Bij W, Vermeulen J, Verschuuren EA, Vrijlandt EJ, Walsh W, Woo MS, Liou TG. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* 2009; 6: 619–33.
5. Bai G, Herten MH, Landgraf JM, Korfage IJ, Raat H. Childhood chronic conditions and health-related quality of life: Findings from a large population-based study. *PLoS ONE* 2017;12(6):e0178539.
6. Whitters AL. Management issues for adolescents with cystic fibrosis. *Pulmonary Medicine* 2012 Volume 2012, Article ID 134132, 10 pages.
7. Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ. Developmental and psychosocial issues in CF. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2010; 19(2): 263–283.
8. Segal TY, J R. Adolescence: what the cystic fibrosis team needs to know. *Soc Med* 2008; 101: S15–S27.
9. Ladores S, Bray LA. A day in the life of an adolescent female with cystic fibrosis and the role of the advanced practice nurse: a case study. *Journal of Nursing Education and Practice* 2017; 7(2):79-83.

10. Eiser C, Jeinnen MEM. Measuring symptomatic benefit and quality of life in paediatric oncology. *British Journal of Cancer*. 1996;73:1313-1316.
11. Ravens-Sieberer U, Karow A, Barthel D, Klasen F. How to assess quality of life in child and adolescent psychiatry. *Dialogues Clin Neurosci*. 2014;16(2):147–158.
12. Quittner AL, Buu A, Warrous M, Davis MA. CFQ cystic fibrosis questionnaire. A health-related quality of life measure [English version 1.0 and 2.0] . Bethesda: CF Foundation; 2000.
13. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)* 2006; 82: 151–156.
14. Bisegger C, Cloetta B, Rueden U, Abel T, Ravens-Sieberer U & The European Kidscreen Group. Health-related quality of life: gender differences in childhood and adolescence. *Soz.-Präventivmed*. 2005; 50: 281–91.
15. Abreu M, Marques I, Martins M, Fernandes TM, Paula Gomes P. Qualidade de vida relacionada com a saúde em crianças e adolescentes – estudo bicêntrico e comparação com dados europeus. *Nascer e Crescer* 2016; 25(3):141-6.
16. Santana NN, Chaves CRMM, Campos DS, Gonçalves CP, Gomes Junior SCS. Percepção da qualidade de vida em crianças com fibrose cística e seus cuidadores: perspectivas diferentes. *R bras Qual Vida* 2018; 10(3)e7587.
17. Santana NN, Alves FF, Gonçalves CP, Chaves CRMM, Dayube CP, Gomes Junior SCS. O impacto da colonização por *Pseudomonas aeruginosa* na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Visão acadêmica*. 2019; 20(3): 48-58.
18. Malhotra S, Hayes Jr D, Wozniak DJ. Mucoïd *Pseudomonas aeruginosa* and regional inflammation in the cystic fibrosis lung. *J Cyst Fibros*. 2019; Apr 26. S1569-1993(19)30069-4.

19. Dittrich AM. Chronic Pseudomonas aeruginosa airway colonization in cystic fibrosis patients: Prevention concepts. *Internist (Berl)*. 2017 Nov; (11):1133-1141.
20. Latour B. Como falar do corpo? A dimensão normativa dos estudos sobre a ciência. In: NUNES, J. A.; ROQUE, R. (Org.). *Objetos impuros: experiências em estudos sociais da ciência*. Porto: Afrontamento 2017, p.40-61
21. Canguilhem G. O normal e patológico. Tradução de Maria Thereza Redig de Carvalho Barrocas e Luiz Otávio Ferreira Barreto Leite. - 5ª.ed. - Rio de Janeiro: Forense Universitária. 2000
22. Rodrigues JM. Conceitos afirmativos de saúde e doença: Uma articulação entre os pensamentos de Georges Canguilhem e Donald Winnicott. (Tese de doutorado, Pontifícia Universidade Católica do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil.

6.5 – ARTIGO 5: O IMPACTO LONGITUDINAL DAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, NUTRICIONAIS E FUNCIONAIS NA PERCEPÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA SUBMETIDO PARA PUBLICAÇÃO NO PERIÓDICO PHYSIS

RESUMO

Objetivo: verificar a associação entre as características clínicas, nutricionais e funcionais e a qualidade de vida, longitudinalmente, em crianças e adolescentes com fibrose cística.

Métodos: Observou-se medidas relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar e o tipo de mutação genética), nutricionais (peso, estatura, índice de massa corporal para a idade e estatura para a idade), capacidade funcional (distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos e força de preensão manual obtida na dinamometria) e de qualidade de vida através do questionário de qualidade de vida em fibrose cística. Realizou-se um modelo de regressão linear para avaliar os fatores associados com as variações percentuais dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística comuns

a todas as faixas etárias, considerando a variação percentual destes domínios no período de 2017 a 2019.

Resultados: A capacidade funcional relacionou-se com os domínios físico, social, alimentação e tratamento apresentando uma relação diretamente proporcional. Além disso, a presença de colonização bacteriana influenciou negativamente o domínio respiratório.

Conclusão: As alterações nas características clínicas e funcionais associaram-se às mudanças nos domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística ao longo de dois anos.

Palavras-chave: Fibrose cística, Qualidade de vida, Criança, Adolescente.

ABSTRACT

Objective: to verify an association between clinical, nutritional and functional characteristics and longitudinal quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis.

Methods: Observe measures related to demographic characteristics (sex and age), clinical (pulmonary function test and type of genetic mutation), nutritional (weight, height, body mass index by age and height by age), functional capacity (distance covered in the 6-minute walk test and manual pressure force applied to dynamometry) and quality of life through the quality of life questionnaire in cystic fibrosis. He performed a linear regression model to assess associated factors such as the percentage limits of quality of life questionnaire in cystic fibrosis domains common to all age groups, considering a percentage variation of these domains in the period from 2017 to 2019.

Results: Functional capacity is related to the physical, social, food and treatment domains, presenting a direct proportional relationship. In addition, the presence of bacterial colonization negatively influenced the respiratory domain.

Conclusion: Changes in clinical and functional characteristics are associated with changes in the domains of quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis over two years.

Key-words: Cystic fibrosis, Quality of life, Child, Adolescent

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica e recessiva, com acometimento multissistêmico. Entre as manifestações clínicas desta patologia, pode-se observar a obstrução das vias aéreas devido ao muco espesso que gera impactação e pode levar à inflamação e infecção respiratórias crônicas e à má absorção intestinal, levando à desnutrição. Além destas alterações, ainda é possível o desenvolvimento de cirrose hepática e diabetes (ELBORN, 2016).

A característica multissistêmica da doença exige intensa rotina de tratamento e embora as intervenções terapêuticas frequentemente levem à melhora objetiva no estado clínico destes indivíduos, o desgaste relacionado às terapias, as internações necessárias e a incerteza sobre o futuro podem também causar impacto emocional e social e conseqüentemente na percepção da qualidade de vida destes pacientes (EISER, 1996). Assim, à medida que o tratamento da FC se aprimora, é importante a monitoração não só dos aspectos clínicos, bem como dos aspectos psicossociais desta população(SOLEM, 2016).

Com o avanço do tratamento e o aumento da sobrevida destes pacientes, muitas das vezes associado a comorbidades, a percepção da qualidade de vida tornou-se um importante desfecho multi-dimensional à medida em que aborda a experiência do próprio paciente em relação à sua doença e os efeitos das intervenções da equipe multidisciplinar. Logo, o monitoramento desta percepção é essencial para o planejamento do cuidado, maximizando a sobrevida com qualidade(ABBOTT, 2013).

É importante o conhecimento acerca dos fatores determinantes para a manutenção da qualidade de vida, mesmo com a progressão da doença. Desta forma, pode-se desenvolver uma

rotina de tratamento adequada, privilegiando os aspectos psicossociais e favorecendo as experiências relacionadas a cada faixa etária (ABBOTT, 2015). Assim, o objetivo deste estudo é verificar a associação entre as características clínicas, nutricionais e funcionais e a qualidade de vida, longitudinalmente, em crianças e adolescentes com FC.

MÉTODOS

Desenho/Local/População

Foi realizado um estudo longitudinal prospectivo oriundo da coorte de pacientes com FC acompanhados pelo ambulatório de fisioterapia respiratória de um centro de referência situado no Estado do Rio de Janeiro.

Critérios de elegibilidade/Tamanho da amostra

Foram incluídos no estudo crianças e adolescentes com idade entre 8 e 17 anos, com diagnóstico de FC confirmado pela presença de duas mutações no gene da CFTR, conforme consenso da *Cystic Fibrosis Foundation* (FARRELL, 2008) que compareceram às consultas agendadas no período do estudo. Foram excluídos aqueles com doença em fase aguda, hipoxemia crônica dependentes de oxigênio, ou com alguma condição que impossibilitasse a realização dos procedimentos. Os dados foram coletados anualmente em 3 momentos, no período de julho de 2017 a dezembro de 2019, no dia da consulta de seguimento no ambulatório, por um único pesquisador.

Variáveis/Método de levantamento dos dados

Foram observadas medidas relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar e o tipo de mutação genética), nutricionais (peso, estatura, índice de massa corporal – IMC, IMC para a idade – IMC/I – e a estatura para a idade – E/I), capacidade funcional e de qualidade de vida.

A capacidade funcional foi avaliada a partir da distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M), conforme recomendação da *American Thoracic Society* (ATS) (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002). O TC6M é considerado um teste de capacidade submáxima e integra a resposta de todos os sistemas envolvidos durante a caminhada, incluindo pulmonar, cardiovascular, neuromuscular, metabólico e psicossomático (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002). Trata-se de um teste seguro, fácil de ser realizado, reprodutível, validado e bem tolerado, sendo o que melhor se relaciona com o desempenho do paciente nas atividades da vida diária. Avalia a distância máxima percorrida pelo paciente durante 6 minutos, em um corredor plano de 30 metros, demarcado a cada 3 metros e delimitado por 2 cones em suas extremidades, onde o participante foi orientado a caminhar o mais rápido possível. A partir da distância percorrida no teste, obteve-se o valor do percentual da distância prevista percorrido por cada indivíduo pela equação de referência (PRIESNITZ, 2009).

Além da realização do TC6M, realizou-se a dinamometria manual, que é considerada um teste de caracterização do status funcional muscular e avalia a força de preensão manual. Este teste foi realizado conforme recomendação da *American Society of Hand Therapists* (ASHT), tendo o paciente permanecido confortavelmente sentado, posicionado com o ombro levemente aduzido, cotovelo fletido a 90° e antebraço e punho em posição neutra. O paciente foi instruído a realizar a preensão manual máxima durante 3 segundos, utilizando seu membro superior dominante (AMERICAN SOCIETY OF HAND THERAPISTS, 1992). Foi utilizado o dinamômetro Jamar® e calculado o percentual do valor previsto obtido por cada indivíduo, de acordo com a equação de referência (SARTÓRIO, 2002). Para a análise estatística, utilizou-se a média do percentual do previsto obtido nas três medidas realizadas.

Para avaliar a qualidade de vida, aplicou-se o Questionário de Fibrose Cística (QFC-R), autopreenchível à criança ou adolescente com domínio da leitura e escrita. O responsável não deve

preencher pela criança conforme as regras de aplicação do instrumento. Este instrumento foi desenvolvido por Quittner et al e avalia a qualidade de vida em pacientes com FC desde a infância até a idade adulta (QUITTNER, 2005). Em 2006, Rozov et al traduziram e validaram o QFC-R para a língua portuguesa (ROSOV, 2006). O questionário para os pacientes apresenta duas versões: (a) para crianças com idade entre 6 e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos; e (b) para pais/responsáveis de crianças com idade entre 6 e 13 anos. O QFC-R considera os domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Destes, os domínios papel social, saúde e peso são preenchidos exclusivamente na versão para adolescentes e adultos. Cada domínio possui uma pontuação e a sua soma gera o escore total. As principais vantagens deste instrumento são a utilização das dimensões recomendadas pela Organização Mundial de Saúde para a avaliação da qualidade de vida e a facilidade de aplicação na prática clínica.

O comprometimento da função pulmonar dos pacientes foi avaliado pelo percentual do valor predito do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), da capacidade vital forçada (CVF) e da relação VEF_1/CVF alcançados em relação ao previsto, obtidos da prova de função pulmonar, realizada por profissionais do Setor de Prova de Função do IFF/Fiocruz com o espirômetro Jaeger, MasterScope® (VIASYS Healthcare, Hoechst, Alemanha). A técnica de realização do exame e os valores de referência seguiram as recomendações da ATS (PELLEGRINO, 2005). Foram consideradas válidas para o estudo, as provas de função respiratórias realizadas em um período de até 6 meses da avaliação da capacidade funcional e da qualidade de vida.

Análises estatísticas

As variáveis categóricas foram descritas pelas suas frequências absolutas e percentuais e as contínuas pela média e desvio padrão. O teste de Qui-quadrado foi utilizado para avaliar diferenças

significativas para as variáveis categóricas, o teste t-student para as variáveis numéricas com distribuição normal e o Mann-Whitney para as variáveis numéricas sem distribuição normal. A normalidade da distribuição das variáveis foi avaliada pelo teste de Kolmogorov-Smirnov.

Um modelo de regressão linear foi utilizado para avaliar os fatores associados com as variações percentuais dos domínios do QFC-R comuns a todas as faixas etárias, considerando a variação percentual destes domínios nos períodos de 2017 a 2019. As variações nos períodos de 2017 a 2018, 2018 a 2019 e 2017 a 2019 foram obtidas a partir da diferença observada entre dois períodos dividida pelo valor inicial e multiplicada por 100 (figura 1)

Figura 1. Fórmulas dos percentuais de variação entre os períodos analisados

$\% \text{ de variação } 2017/2018 = \frac{\text{Valor Dominio ano } 2018 - \text{Valor Dominio ano } 2017}{\text{Valor Dominio ano } 2017} \times 100$
$\% \text{ de variação } 2018/2019 = \frac{\text{Valor Dominio ano } 2019 - \text{Valor Dominio ano } 2018}{\text{Valor Dominio ano } 2018} \times 100$
$\% \text{ de variação } 2017/2019 = \frac{\text{Valor Dominio ano } 2019 - \text{Valor Dominio ano } 2017}{\text{Valor Dominio ano } 2017} \times 100$

No modelo foram consideradas como independentes variáveis nutricionais (E/I e IMC/I), as variáveis da prova de função respiratória (VFE1 e CVF), funcionais (distância percorrida no teste da caminhada e FPM) e a de colonização bacteriana (PA, MRSA e CBC). As variáveis numéricas foram consideradas também como variação percentual entre os períodos e as categóricas como ocorrência ou não ocorrência dentro do período avaliado (Quadro 1). Todas as análises foram realizadas no SPSS® versão 23 utilizando um nível de significância de 0,05.

Questões éticas

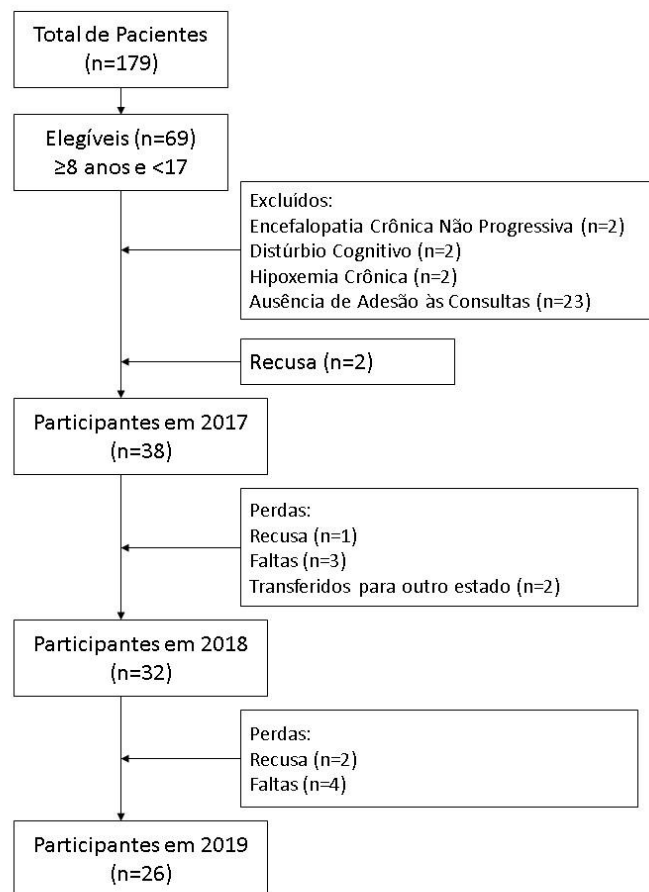
O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com seres humanos da Instituição, pelo nº CAAE 52272115.0.0000.5269 e parecer número 2.133.819. Todos os

participantes assinaram o termo de assentimento e os seus responsáveis o termo de consentimento livre e esclarecido.

RESULTADOS

De um total de 179 pacientes cadastrados no ambulatório de seguimento para pacientes com FC, 69 atendiam os critérios de elegibilidade. Destes, 38 pacientes aceitaram participar do estudo, sendo que 26 apresentaram 3 avaliações consecutivas. As 12 perdas ocorreram por desistência ou recusa do paciente em realizar as avaliações (Figura 2)

Figura 2: Fluxograma da amostra



A amostra da primeira avaliação, em 2017, foi composta por 38 crianças e adolescentes, sendo 55,30% do sexo feminino, com idade média de $13,16 \pm 2,94$ anos. Foi observado uma frequência de 63,10% de colonização por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e 65,79% de mutação F508del. No período de seguimento (2017 a 2019) não foram observadas diferenças significativas nestas características (tabela 1).

Em relação à avaliação nutricional, os pacientes apresentaram na primeira avaliação, uma média de percentil de E/I e IMC/I de $26,91 \pm 21,09$ e $35,63 \pm 24,81$, respectivamente. Os parâmetros nutricionais não apresentaram diferenças estatisticamente significativas ao longo do seguimento. Já em relação à prova de função respiratória, na primeira avaliação, foram observadas médias dos percentuais de VEF₁, CVF e VEF₁/CVF de $77,74 \pm 19,78\%$, $88,97 \pm 15,83\%$ e $82,52 \pm 11,29\%$, respectivamente. Foi observado que os valores médios dos percentuais do VEF₁ e da CVF sofreram redução estatisticamente significativa após o período de 2 anos, na terceira avaliação, alcançando os valores de $75,88 \pm 19,68\%$ e $86,27 \pm 14,36\%$ (tabela 1).

Na avaliação da capacidade funcional, o valor médio do percentual do predito da distância percorrida no TC6M também apresentou redução estatisticamente significativa no intervalo de dois anos, passando de $96,99 \pm 11,16\%$ para $94,71 \pm 7,15\%$ (p-valor de xxxx). A FPM, que apresentou um valor predito médio de $75,75 \pm 14,73\%$ não apresentou variação no período estudado (tabela 1).

Tabela 1: Descrição das características demográficas, clínicas, nutricionais e funcionais dos pacientes com fibrose cística entre 2017 a 2019

Características	2017 (n=38)	2018 (n=32)	2019 (n=26)
Demográficas			
Sexo (masculino)	44,70% (17)	43,80% (14)	38,50% (10)
Idade (anos)	13,16 ± 2,94	13,87 ± 2,86	14,54 ± 2,91
Clínicas			
Colonização Bacteriana			
Negativados	23,70% (9)	31,30% (10)	26,90% (7)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	63,10% (24)	46,90% (15)	46,20% (12)
Outras	13,20% (5)	21,80% (7)	26,90% (7)
Mutação Genética			
F508del/F508del	21,05% (8)	21,88% (7)	26,92% (7)
F508del/outra	44,74% (17)	40,62% (13)	38,46% (10)
Outra/outra	34,21% (13)	37,50% (12)	34,62% (9)
VEF ₁ (%)	77,74 ± 19,78	78,19 ± 18,73	75,88 ± 19,68^a
CVF (%)	88,97 ± 15,83	88,34 ± 15,03	86,27 ± 14,36^a
VEF ₁ /CVF (%)	82,52 ± 11,29	83,47 ± 10,19	83,54 ± 11,61
Nutricionais			
E/I	26,91 ± 21,09	26,06 ± 21,25	25,08 ± 24,50
IMC/I	35,63 ± 24,81	34,82 ± 25,09	39,39 ± 26,22
Funcionais			
DTC6M (%)	96,99 ± 11,16	96,87 ± 9,49	94,71 ± 7,15^a
FPM (%)	75,75 ± 14,73	77,29 ± 18,07	77,99 ± 16,78

E/I: estatura para a idade. IMC/I: índice de massa corporal para a idade. VEF₁: % do previsto do volume expiratório forçado do primeiro segundo. CVF: % do previsto da capacidade vital forçada. DTC6M: % do previsto da distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos. FPM: % do previsto da força de preensão manual. ^a. Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2017 e 2019 (p<0,05 teste t-student).

Nos três anos avaliados, os domínios do QFC-R relacionados ao papel social, alimentação e digestão permaneceram como sendo os mais pontuados pelos participantes. As menores

pontuações foram observadas para o domínio peso (nos três anos avaliados), social (nos anos de 2017 a 2018), corpo (no ano de 2017), saúde (em 2018), tratamento (em 2019) e respiratório (em 2019) (tabela 2).

Analisando a evolução dos valores relacionados aos domínios, observou-se que os domínios relacionados ao físico, à imagem corporal e à digestão apresentaram aumento estatisticamente significativo entre a primeira e segunda avaliações, ao contrário do domínio relacionado à saúde que obteve redução neste mesmo período. Entre a primeira e terceira avaliação, os domínios relacionados à imagem corporal e alimentação aumentaram suas pontuações, enquanto o da digestão reduziu seu escore (tabela 2).

Tabela 2. Descrição das pontuações dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre 2017 a 2019

DOMÍNIOS	2017 (n=38)	2018 (n=32)	2019 (n=26)
Físico	75,55 ± 19,34	82,99 ± 15,58^a	79,27 ± 18,41
Papel social	86,57 ± 22,35[†]	92,22 ± 11,98[†]	86,54 ± 18,80[†]
Vitalidade	77,60 ± 13,17	80,00 ± 11,70	75,64 ± 19,38
Emocional	74,84 ± 18,61	79,79 ± 17,85	76,57 ± 22,22
Social	72,41 ± 18,61[↓]	71,97 ± 18,95[↓]	72,98 ± 21,58
Imagem corporal	67,25 ± 31,53[↓]	76,39 ± 25,98^a	75,21 ± 30,36^c
Alimentação	81,58 ± 23,57[†]	85,76 ± 21,54[†]	86,75 ± 19,12^{c†}
Tratamento	75,73 ± 19,31	77,78 ± 18,07	70,51 ± 22,87 [↓]
Saúde	77,78 ± 21,47	73,33 ± 18,07^{a↓}	73,50 ± 20,05
Peso	68,75 ± 28,46[↓]	60,00 ± 36,08[↓]	58,97 ± 36,40[↓]
Respiratório	73,46 ± 16,17	75,95 ± 14,07	69,66 ± 18,82[↓]
Digestão	86,55 ± 25,72[†]	93,75 ± 15,70^{a†}	85,90 ± 17,65^{b†}
Total	75,48 ± 11,69	79,44 ± 9,74	75,50 ± 11,80

^a. Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2017 e 2018.

^b. Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2018 e 2019.

^c. Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2017 e 2019.

[†]. Domínios com as maiores pontuações no ano avaliado.

[↓]. Domínios com as menores pontuações no ano avaliado

Os pacientes avaliados apresentaram uma variação positiva em relação as características nutricionais, clínicas e funcionais para o IMC/I, VEF₁/CVF e FPM, enquanto que a E/I, VEF₁, CVF e DTCM6 apresentaram variação negativa no período entre 2017 e 2019. Ao avaliar os domínios do QFC-R, as maiores variações positivas foram observadas para a imagem corporal, alimentação e respiratório, respectivamente. Os domínios que apresentaram maior variação negativa foram vitalidade, tratamento e digestão (tabela 3).

Tabela 3. Descrição dos percentuais de variação das características nutricionais, clínicas, funcionais e dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre 2017 a 2019

	2017/2018 (n=26)	2018/2019 (n=26)	2017/2019 (n=26)
Características			
Nutricionais			
E/I (%)	2,15±45,20	-4,73±38,26	-2,89±64,45
IMC/I (%)	-1,74±65,49	29,93±110,43	7,87±78,71
Características			
clínicas			
VEF ₁ (%)	-1,81±10,81	-3,90±10,92	-5,91±12,35
CVF (%)	-1,97±9,32	-2,76±7,61	-4,90±9,18
VEF ₁ /CVF (%)	0,60±5,97	0,12±6,27	0,70±8,55
Características			
funcionais			

DTC6M (%)	-0,54±9,76	-2,31±8,96	-3,15±10,33
FPM (%)	1,79±14,37	1,27±22,32	3,13±26,46
Domínios do QFC-R			
Físico (%)	14,72±30,26[↑]	-2,20±18,61	9,75±26,85
Papel social (%)	0,22±8,59	-5,39±21,37	2,56±10,09
Vitalidade (%)	-0,49±22,99[↓]	-4,61±20,84	-10,18±31,68[↓]
Emocional (%)	4,78±28,03	-0,82±25,22	3,65±33,32
Social (%)	6,27±33,66	2,81±35,32	14,89±44,75
Imagem corporal (%)	37,81±92,61[↑]	8,76±65,03[↑]	49,55±165,02[↑]
Alimentação (%)	18,62±66,12[↑]	26,55±138,37[↑]	18,23±36,44[↑]
Tratamento (%)	3,46±25,41	-6,91±30,79	-4,81±34,87[↓]
Saúde (%)	-18,33±18,97[↓]	6,65±41,12[↑]	-1,83±33,36
Peso (%)	-27,78±38,97[↓]	-18,75±59,39[↓]	11,11±55,45
Respiratório (%)	19,42±73,45	-7,14±29,39[↓]	14,60±95,08[↑]
Digestão (%)	7,61±19,32	-7,25±25,68[↓]	-2,04±26,43[↓]
Total (%)	7,15±16,16	-3,23±14,78	3,12±19,45

E/I: estatura para a idade. IMC/I: índice de massa corporal. VEF₁: % do previsto do volume expiratório forçado do primeiro segundo. CVF: % do previsto da capacidade vital forçada. DTC6M: % da distância prevista percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos. FPM: % do previsto da força de prensão manual. QFC-R questionário de qualidade de vida em fibrose cística

[↑] maiores variações positivas do período analisado.

[↓] maiores variações negativas do período analisado.

A regressão linear foi realizada utilizando como variável dependente somente os domínios do QFR comuns às crianças e aos adolescentes. O ajuste final do modelo de regressão identificou

que a DTC6M está relacionada com os domínios físico e tratamento apresentando, para ambos, uma relação diretamente proporcional, enquanto a FPM se relaciona com os domínios social e alimentação. Através do modelo ainda pode-se observar que a presença de colonização bacteriana, tanto por PA, MRSA ou CBC, influenciou negativamente o domínio respiratório, sendo este último responsável pela maior influência.

Tabela 4: Resultado do ajuste final do modelo de regressão linear para os fatores relacionados com os domínios da qualidade de vida.

Domínio	Variável	B	p	IC95
Físico	DTC6M	1,44	0,003	[0,53;2,35]
Emocional	-	-	-	-
Social	FPM	0,85	0,04	[0,04;1,67]
	PA	-39,52	0,04	[-76,47;-2,57]
Imagem corporal	PA	-145,62	0,04	[-281,29;-9,94]
Alimentação	E/I	0,35	0,003	[0,13;0,57]
	IMC/I	0,29	0,001	[0,13;0,44]
	CVF	-1,31	0,04	[-2,58;-0,04]
	FPM	-0,97	0,003	[-1,56;-0,38]
Tratamento	MRSA	46,21	0,03	[5,64;86,79]
	VEF ₁	1,67	0,02	[0,26;3,08]
	CVF	-3,36	0,002	[-5,31;-1,41]
Respiratório	DTC6M	1,54	0,006	[0,48;2,59]
	PA	-155,00	0,003	[-251,57;-58,43]
	MRSA	-185,73	0,02	[-339,89;-31,57]
Digestão	CBC	-210,06	0,006	[-351,34;-68,78]
	-	-	-	-
Total	PA	-16,66	0,04	[-32,62;-0,70]
	CBC	-38,24	0,01	[-66,74;-9,75]

DTC6M: % do previsto da distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos. PA: *Pseudomonas aeruginosa*. CVF: capacidade vital forçada. MRSA: *Stafilococcus aureus* resistente à metilina. CBC: Complexo *Burkholderia*

cepacea. E/I: estatura para a idade. VEF₁: volume expiratório forçado do primeiro segundo. FPM: % do previsto da força de preensão manual.

DISCUSSÃO

Neste estudo, as mudanças nas variáveis clínicas, nutricionais e funcionais apresentaram associação com a variação nos domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC ao longo de dois anos. Alguns estudos demonstram associação entre as características clínicas e a percepção da qualidade de vida nestes pacientes (SOLEM, 2016; ABBOTT, 2013; ABBOTT, 2015). Conhecer estes fatores influenciadores é importante, visto que a expectativa de vida dos indivíduos com FC vem aumentando de acordo com o surgimento de novas tecnologias de cuidado. Em contrapartida, com o aumento da sobrevida, surgem as comorbidades que também impactam na qualidade de vida destes pacientes (HABIB, 2015).

Muitos autores demonstram a influência das variáveis nutricionais na percepção da qualidade de vida dos pacientes com FC (QUITTNER, 2012; BRENGBALLE, 2008; HAVERMANS, 2009; SAWICKI, 2011). No presente estudo, o IMC/I e a E/I apresentaram associação com o domínio alimentação, ou seja, as características nutricionais influenciaram positivamente a percepção acerca da alimentação nos pacientes com FC estudados.

A distância percorrida no TC6M também se associou a domínios de qualidade de vida neste estudo, influenciando a percepção sobre os domínios físico e do tratamento. A capacidade de exercício, obtida através do TC6M, tem sido bastante estudada por refletir a capacidade do paciente em realizar suas atividades de vida diária (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002). Donadio e cols. (2017) evidenciaram em seu estudo que a capacidade funcional avaliada através do TC6M em crianças e adolescentes com FC, é um preditor de risco de hospitalização. Logo, a partir dos resultados deste estudo, pode-se inferir que a realização do tratamento adequado está associada inversamente ao risco de internação.

A presença de colonização bacteriana no escarro, neste estudo, foi um fator influenciador da percepção da qualidade de vida relacionada aos domínios respiratório, social, de imagem corporal e da alimentação, os influenciando negativamente. A colonização por PA se associou a 3 domínios investigados. A PA é um dos microorganismos comumente encontrados no sistema respiratório de pacientes com FC. A infecção ocasionada por essa bactéria assume caráter crônico e promove declínio acelerado da função pulmonar (MALHORA, 2019). Segundo Santana e cols. (2019), as crianças e adolescentes colonizadas por PA apresentaram menores distâncias percorridas no TC6M, demonstrando que a colonização por este patógeno exerce impacto na capacidade funcional dos indivíduos com FC. Visto que a capacidade funcional é um fator influenciador da qualidade de vida, os resultados de Santana e cols. (2019) corroboram os resultados do presente estudo.

O domínio respiratório foi o único domínio a ser influenciado pelas três classes de colonização bacteriana estudadas, ou seja, a colonização bacteriana no escarro influencia negativamente a percepção deste domínio. Das colonizações, a presença de CBC também apresenta maior impacto para o domínio. Folescu e cols. (2015) associaram a colonização por CBC ao declínio na prova de função respiratória em pacientes com FC,

Ao avaliar as mudanças nas características clínicas, nutricionais e funcionais e nos domínios da percepção da qualidade de vida ao longo dos dois anos do estudo, observa-se que mesmo com a redução do VEF₁, da CVF e da distância percorrida no TC6M, alguns domínios da qualidade de vida não variaram ou apresentaram variação positiva, ou seja, mesmo com a piora clínica e funcional e com o tratamento extenso realizado, os indivíduos com FC parecem estar psicologicamente bem ajustados à sua realidade, o que é corroborado na literatura (ABBOTT, 2015). Além disso, as variações negativas nas variáveis clínicas e funcionais só foram

estatisticamente significativas após 2 anos de seguimento, o que nos permite inferir a necessidade da realização destes exames, quando por rotina, de dois em dois anos.

Em relação à avaliação dos domínios da qualidade de vida nos 3 momentos, embora a alimentação e a digestão e o papel social tenham apresentado as maiores pontuações, o domínio peso foi o menos pontuado em todas as avaliações. Logo, embora os indivíduos apresentem boa percepção em relação à alimentação e à digestão, o peso surge como um problema, sugerindo que mesmo que as terapias reduzam os sintomas digestórios, o produto final representado pelo ganho de peso ponderal ainda é deficiente.

CONCLUSÃO

As alterações nas características clínicas, nutricionais e funcionais se associaram às mudanças nos domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC ao longo de dois anos. Portanto, com o aumento da sobrevida destes pacientes, se torna importante o conhecimento dos fatores influenciadores da qualidade de vida para que estes indivíduos envelheçam sem prejuízo social e emocional.

REFERÊNCIAS

Abbott J, Hurley MA, Morton AM, Conway SP. Longitudinal association between lung function and health-related quality of life in cystic fibrosis. *Thorax* 2013;68:149-154.

Abbott J, Morton AM, Hurley MA, Conway SP. Longitudinal impact of demographic and clinical variables on health-related quality of life in cystic fibrosis. *BMJ Open* 2015;5:e007418.

American Society of Hand Therapists. *Clinical assessment recommendations*. Chicago; 1992.

American Thoracic Society. *ATS Statement: guidelines for the six minute walk test*. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166(1):111-7.

- Bregnballe V, Thaslum M, Lund LD, Hansen CR, Preissler T, Schiøtz PO. Validation of the Danish version of the revised cystic fibrosis quality of life questionnaire in adolescents and adults (CFQ-R14+). *J Cyst Fibros* 2008;7:531-536.
- Donadio MVF, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PXH, Marostica PJC. Six-minute walk test results predict risk of hospitalization for youths with cystic fibrosis: A 5-year follow-up study. *J Ped* 2017; 182: 204-9.
- Eiser C, Jeinnen MEM. Measuring symptomatic benefit and quality of life in paediatric oncology. *British Journal of Cancer*. 1996;73:1313-1316.
- Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet* 2016; 388:2519-31.
- Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *J Pediatr*. 2008 Aug: p. S4-S14.
- Folescu TW, da Costa CH, Cohen RWF, da Conceição Neto OC, Albano RM, Marques EA. *Burkholderia cepacia* complex: clinical course in cystic fibrosis patients. *BMC Pulmonary Medicine* 2015;158(15).
- Habib AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Annals ATS* 2015; 12(3): 420-428.
- Havermans T, Colpaert K, Vanharen L, Dupont LJ. Health related quality of life in cystic fibrosis: to work or not to work? *J Cyst Fibros* 2009;9:91-96.
- Malhora S, Hayes DJR, Wozniak DJ. Mucoid *Pseudomonas aeruginosa* and regional inflammation in the cystic fibrosis lung. *J Cyst Fibrosis* 2019;19:1569-1993.
- Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J* 2005; 26:948-968.

Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf Cda S, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, Marostica PJ, Donadio MV. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol*. 2009 Dec;44(12):1174-9.

Quittner AL, Buu A, Messer MA, et al. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest* 2005; 128: 2347–54.

Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, Rasouliyan L, Pasta DJ, Yegin A, Konstan MW. Psychometric evaluation on the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national, US sample. *Qual Life Res* 2012;21:1279-1290.

Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)* 2006; 82: 151–156.

Santana NN, Alves FF, Gonçalves CP, Chaves CRMM, Dayube CP, Gomes Junior SCS. O impacto da colonização por *Pseudomonas aeruginosa* na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Visão acadêmica*. 2019; 20(3): 48-58.

Sartorio A, Lafortuna CL, Pogliaghi S, Trecate L. The impact of gender, body dimension and body composition on hand-grip strength in healthy children. *J Endocrinol Invest*, 2002, 25:431-435.

Sawicki GS, Sellers DE, Robinson WM. Associations between illness perceptions and health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *J Psychosom Res* 2011;70:161-167.

Solem CT, Vera-Llonch M, Liu S, Botteman M, Castiglione B. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2016;14:63.

CAPÍTULO 7 – CONCLUSÕES

Diante dos resultados apresentados neste estudo, conclui-se que as crianças e adolescentes constituintes da amostra apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios tanto relacionados às características funcionais, nutricionais e clínicas, quanto à qualidade de vida.

Ao avaliar as duas primeiras avaliações, dividindo a amostra entre crianças e adolescentes, observou-se que as pontuações de alguns domínios da percepção da qualidade de vida segundo o QFC-R apresentaram aumento nas crianças, enquanto nos adolescentes, apresentaram redução ao longo do período de observação. Além disto, verificou-se diferença na variação percentual das pontuações de alguns domínios, quando comparadas as crianças e os adolescentes. Assim, pode-se inferir a necessidade de avaliar a percepção da qualidade de vida das crianças separadamente da percepção dos adolescentes.

Porém, analisando todo o período do estudo, ao longo de dois anos, as alterações nas características clínicas, nutricionais e funcionais se associaram às mudanças nos domínios da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. Com o aumento da sobrevida destes pacientes, se torna importante o conhecimento dos fatores influenciadores da qualidade de vida para que estes indivíduos envelheçam sem prejuízo social e emocional.

De acordo com a avaliação ao longo dos dois anos, também pode-se observar que as mudanças tanto na capacidade funcional, quanto na qualidade de vida somente se manifestaram após dois anos da primeira análise. Assim, pode-se inferir que os testes e questionários podem ser realizados de dois em dois anos e não anualmente. A realização da avaliação pneumofuncional e da qualidade de vida consome mais tempo na visita ao centro de referência. Logo, diante deste resultado, a duração da consulta multiprofissional passa a ser otimizada.

A avaliação da percepção da qualidade de vida pode mostrar como o indivíduo se sente vivendo com uma doença crônica, que no caso da FC pode ser acompanhada de limitações funcionais progressivas. Em cada fase da vida, mudam os valores, os padrões, os objetivos e expectativas de vida e isto está relacionado com a forma de enfrentar a doença bem como na percepção do impacto da doença na vida do indivíduo. Assim, a avaliação da qualidade de vida deveria ser rotina no acompanhamento de indivíduos com doenças crônicas como a FC, para que possam ser implementadas medidas que possam diminuir o impacto da doença na vida destas pessoas, em todas as suas dimensões física, social e emocional assim como aumentar a adesão ao tratamento.

CAPÍTULO 8 – REFERÊNCIAS

1. Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol [Internet]. 2001;37(8):316–24. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0300289601751010>
2. Pinto IC da S, Silva CP da, Britto MCA de. Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. J Bras Pneumol [Internet]. 2009 Feb;35(2):137–43. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19287916>
3. Simmonds N. Cystic Fibrosis in the 21st Century. Int J Clin Rev [Internet]. 2011 Mar 31; Available from: [http://www.remedicajournals.com/ijcr/BrowseContent/March-2011/Article-Cystic Fibrosis in the 21st Century](http://www.remedicajournals.com/ijcr/BrowseContent/March-2011/Article-Cystic%20Fibrosis%20in%20the%2021st%20Century)
4. Firmida, Mônica De Cássia; Lopes AJ. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. Rev do Hosp Univ Pedro Ernesto, UERJ. 2011;10(4):12–22.
5. Cabello GMK, Moreira AF, Horovitz D, Correia P, Rosa AS, Jr. JL, et al. Cystic Fibrosis: Low Frequency of DF508 Mutation in 2 Population Samples from Rio de Janeiro, Brazil. Vol. 71, Human Biology. Wayne State University Press; 1999. p. 189–96.
6. Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS, Bosma OH, et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. Proc Am Thorac Soc [Internet]. 2009 Dec;6(8):619–33. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20008865>
7. GBEFC. Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2009. Disponível em http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2009.pdf. Acesso em 20/03/2020.
8. GBEFC. Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2017. Disponível em http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2017.pdf. Acesso em 20/03/2020.
9. Elborn S. The management of young adults with cystic fibrosis: ?genes, jeans and genies? Disabil Rehabil [Internet]. 1998 Jan 28;20(6–7):217–25. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09638289809166732>
10. Klimova B, Kuca K, Novotny M, Maresova P. Cystic Fibrosis Revisited – a Review Study. Med Chem (Los Angeles) [Internet]. 2017 Jan 30;13(2):102–9. Available from: <http://www.eurekaselect.com/openurl/content.php?genre=article&issn=1573-4064&volume=13&issue=2&spage=102>
11. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. Ann Am Thorac Soc [Internet]. 2015 Mar;12(3):420–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25642976>

12. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax* [Internet]. 2000 Nov;55(11):946–54. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11050265>
13. Goldbeck L, Schmitz TG. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36-item short form health survey, the quality of life profile for chronic diseases, and the questions on life satisfaction. *Qual Life Res* [Internet]. 2001;10(1):23–36. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11508473>
14. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest* [Internet]. 2005 Oct;128(4):2347–54. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16236893>
15. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2006 Apr 7;82(2):151–6. Available from: http://www.jped.com.br/conteudo/Ing_resumo.asp?varArtigo=1463&cod=&idSecao=4
16. Royce FH, Carl JC. Health-related quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr* [Internet]. 2011 Oct;23(5):535–40. Available from: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=00008480-201110000-00008>
17. Goss CH, Quittner AL. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* [Internet]. 2007 Aug 1;4(4):378–86. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17652505>
18. Pastré J, Prévotat A, Tardif C, Langlois C, Duhamel A, Wallaert B. Determinants of exercise capacity in cystic fibrosis patients with mild-to-moderate lung disease. *BMC Pulm Med* [Internet]. 2014 Apr 30;14:74. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24884656>
19. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2003 Dec;2(4):206–13. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15463875>
20. Gee L, Abbott J, Hart A, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2005 Mar;4(1):59–66. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15752683>
21. Pinto IC da S, Silva CP da, Britto MCA de. Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2009 Feb;35(2):137–43. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132009000200006&lng=pt&tlng=pt

22. Ribeiro JD, Ribeiro MÂG de O, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2002 Dec;78. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572002000800008&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt
23. Bono-Neri F, Romano C, Isedeh A. Cystic Fibrosis: Advancing Along the Continuum. *J Pediatr Heal Care* [Internet]. 2018 Oct; Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0891524518303626>
24. De Boeck K. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* [Internet]. 2006 Jul 1;61(7):627–35. Available from: <http://thorax.bmj.com/cgi/doi/10.1136/thx.2005.043539>
25. Collawn JF, Matalon S. CFTR and lung homeostasis. *Am J Physiol Cell Mol Physiol* [Internet]. 2014 Dec 15;307(12):L917–23. Available from: <http://www.physiology.org/doi/10.1152/ajplung.00326.2014>
26. Haq IJ, Gray MA, Garnett JP, Ward C, Brodlie M. Airway surface liquid homeostasis in cystic fibrosis: pathophysiology and therapeutic targets. *Thorax* [Internet]. 2016 Mar;71(3):284–7. Available from: <http://thorax.bmj.com/lookup/doi/10.1136/thoraxjnl-2015-207588>
27. Gershman AJ, Mehta AC, Infeld M, Budev MM. Cystic fibrosis in adults: an overview for the internist. *Cleve Clin J Med* [Internet]. 2006 Dec;73(12):1065–74. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17190310>
28. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet* [Internet]. 2016 Nov;388(10059):2519–31. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0140673616005766>
29. Reid WD, Geddes EL, O'Brien K, Brooks D, Crowe J. Effects of inspiratory muscle training in cystic fibrosis: a systematic review. *Clin Rehabil* [Internet]. 2008 Oct;22(10–11):1003–13. Available from: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0269215508090619>
30. Wilschanski M, Novak I. The Cystic Fibrosis of Exocrine Pancreas. *Cold Spring Harb Perspect Med* [Internet]. 2013 May 1;3(5):a009746–a009746. Available from: <http://perspectivesinmedicine.cshlp.org/lookup/doi/10.1101/cshperspect.a009746>
31. Paranjape SM, Mogayzel PJ. Cystic Fibrosis. *Pediatr Rev* [Internet]. 2014 May 1;35(5):194–205. Available from: <http://pedsinreview.aappublications.org/cgi/doi/10.1542/pir.35-5-194>
32. Colombo C, Apostolo MG, Ferrari M, Seia M, Genoni S, Giunta A, et al. Analysis of risk factors for the development of liver disease associated with cystic fibrosis. *J Pediatr* [Internet]. 1994 Mar;124(3):393–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8120708>

33. Kelly T, Buxbaum J. Gastrointestinal Manifestations of Cystic Fibrosis. *Dig Dis Sci* [Internet]. 2015 Jul 4;60(7):1903–13. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s10620-015-3546-7>
34. Brewington J, Clancy JP. Diagnostic Testing in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. 2016 Mar;37(1):31–46. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0272523115001392>
35. Bowen S-J, Hull J. The basic science of cystic fibrosis. *Paediatr Child Health (Oxford)* [Internet]. 2015 Apr;25(4):159–64. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1751722214002807>
36. Brennan M-L, Schrijver I. Cystic Fibrosis. *J Mol Diagnostics* [Internet]. 2016 Jan;18(1):3–14. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1525157815002160>
37. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2014 May;13:S3–22. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199314000848>
38. Athanazio RA, Silva Filho LVR da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
39. Guimarães E V., Schettino GCM, Camargos PAM, Penna FJ. Prevalence of Hyponatremia at Diagnosis and Factors Associated with the Longitudinal Variation in Serum Sodium Levels in Infants with Cystic Fibrosis. *J Pediatr* [Internet]. 2012 Aug;161(2):285–9. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022347612001102>
40. Stern RC, Eisenberg JD, Wagener JS, Ahrens R, Rock M, DoPico G, et al. A comparison of the efficacy and tolerance of pancrelipase and placebo in the treatment of steatorrhea in cystic fibrosis patients with clinical exocrine pancreatic insufficiency. *Am J Gastroenterol* [Internet]. 2000 Aug;95(8):1932–8. Available from: <http://www.nature.com/doi/10.1111/j.1572-0241.2000.02244.x>
41. Francis DK, Smith J, Saljuqi T, Watling RM. Oral protein calorie supplementation for children with chronic disease. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2015 May 27; Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD001914.pub2>
42. Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax* [Internet]. 2002 Jul;57(7):596–601. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12096202>

43. Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol* [Internet]. 1988;41(6):583–91. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3260274>
44. McNaughton SA, Stormont DA, Shepherd RW, Francis PW, Dean B. Growth failure in cystic fibrosis. *J Paediatr Child Health* [Internet]. 1999 Feb;35(1):86–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10234643>
45. Hortencio TDR, Nogueira RJN, Marson FA de L, Hessel G, Ribeiro JD, Ribeiro AF. [Factors impacting the growth and nutritional status of cystic fibrosis patients younger than 10 years of age who did not undergo neonatal screening]. *Rev Paul Pediatr* [Internet]. 33(1):3–11. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25681074>
46. Creveling S, Light M, Gardner P, Greene L. Cystic fibrosis, nutrition, and the health care team. *J Am Diet Assoc* [Internet]. 1997 Oct;97(10 Suppl 2):S186-91. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9336587>
47. Chaves CRM de M, Britto JAA de, Oliveira CQ de, Gomes MM, Cunha ALP da. Association between nutritional status measurements and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2009 May;35(5):409–14. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19547848>
48. Gozdzik J, Cofta S, Piorunek T, Batura-Gabryel H, Kosicki J. Relationship between nutritional status and pulmonary function in adult cystic fibrosis patients. *J Physiol Pharmacol* [Internet]. 2008 Dec;59 Suppl 6:253–60. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19218649>
49. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organ* [Internet]. 2007 Sep;85(9):660–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18026621>
50. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr* [Internet]. 2016 Jun;35(3):557–77. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27068495>
51. Ziegler B, Rovedder PME, Lukrafka JL, Oliveira CL, Menna-Barreto SS, Dalcin P de TR. Submaximal exercise capacity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 33(3):263–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17906786>
52. OMS OMdS, (OPAS) OPdS. CIF Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde. Universidade de São Paulo. 2003.

53. Jette AM. Physical disablement concepts for physical therapy research and practice. *Phys Ther* [Internet]. 1994 May;74(5):380–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8171099>
54. Balke B. A simple field test for the assessment of physical fitness. *Rep 63-6. Rep Civ Aeromed Res Inst US* [Internet]. 1963 Apr;1–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14131272>
55. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2002 Jul 1;166(1):111–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12091180>
56. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018 Mar;17(2):153–78. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199318300298>
57. Quon BS, Aitken ML. Cystic Fibrosis: What to Expect now in the Early Adult Years. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2012 Dec;13(4):206–14. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1526054212000267>
58. Zanni RL, Sembrano EU, Du DT, Marra B, Bantang R. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *BMJ Qual Saf* [Internet]. 2014 Apr;23(Suppl 1):i50–5. Available from: <http://qualitysafety.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bmjqs-2013-002352>
59. Fleck MP de A, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, et al. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr* [Internet]. 1999 Mar;21(1):19–28. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-44461999000100006&lng=pt&tlng=pt
60. Fleck MP de A. *A avaliação de qualidade de vida: guia para profissionais da saúde*. Porto Alegre: Artmed; 2008.
61. van Horck M, Winkens B, Wesseling G, de Winter-de Groot K, de Vreede I, Jöbsis Q, et al. Factors associated with changes in health-related quality of life in children with cystic fibrosis during 1-year follow-up. *Eur J Pediatr* [Internet]. 2017 Aug 9;176(8):1047–54. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00431-017-2928-6>
62. Eschenhagen P, Schwarz C. Patienten mit zystischer Fibrose werden erwachsen. *Internist (Berl)* [Internet]. 2019 Jan 9;60(1):98–108. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00108-018-0536-9>
63. Flume PA, Suthoff ED, Kosinski M, Marigowda G, Quittner AL. Measuring recovery in health-related quality of life during and after pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018 Dec; Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199318309421>

64. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *J Pediatr* [Internet]. 2008 Aug;153(2):S4–14. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022347608003983>
65. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, Robberecht E, Stern M, Strandvik B, Wolfe S, Schneider SM, Wilschanski M. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr*. 2016 Jun;35(3):557-77.
66. BRASIL. Ministério da Saúde. Orientações para coleta e análise de dados antropométricos em serviços de saúde: norma técnica do sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional - SISVAN. Brasília: Ministério da Saúde, 2011. (Série G. Estatística e Informação em Saúde).
67. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organ*. 2007 Sep: p. 660-667.
68. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J*. 2005;26:948-68. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00035205>
69. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*.2004;114:555-79.
70. Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf C da S, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, et al. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. 2009 Dec;44(12):1174–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19911357>
71. American Society of Hand Therapists. Clinical assessment recommendations. Chicago; 1992
72. Schlüssel MM, Dos Anjos LA, Kac G. A dinamometria manual e seu uso na avaliação nutricional. *Rev Nutr*. 2008;21(2):223–35.
73. Sartorio A, Lafortuna CL, Pogliaghi S, Trecate L. The impact of gender, body dimension and body composition on hand-grip strength in healthy children. *J Endocrinol Invest* [Internet]. 2002 May;25(5):431–5. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12035939>



Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz



IFF

INSTITUTO NACIONAL
DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE | FERNANDES FIGUEIRA**APÊNDICE A – PROTOCOLO DA PESQUISA****PROTOCOLO DE PESQUISA**

DATA DO EXAME: _____

IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE	TIPO DE MUTAÇÃO
Prontuário: _____	_____
Data de Nascimento: ____/____/____	
Gênero: ()M ()F	
COLONIZAÇÃO BACTERIANA	

AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA E DO ESTADO NUTRICIONAL	
Peso: _____ Estatura: _____ E/I: _____ IMC: _____ IMC/I: _____	
CMB: _____ DCS: _____ DCT: _____ Slaughter: _____	
pCMB: _____ E/I Zscore: _____ IMC/I Zscore: _____	

TESTE DA CAMINHADA DOS 6 MINUTOS

TESTE DA CAMINHADA DOS 6 MINUTOS (1º teste)								
AVALIAÇÃO	DATA: _____ Peso (Kg): _____ Estatura (m) _____							
	Uso de oxigênio no repouso: () Não () Sim Nº litros: _____							
	Uso de oxigênio durante o teste: () Não () Sim Nº litros: _____							
	PFE (L/min) pré-teste: _____ PFE (L/min) pós-teste: _____							
	Tempo	FR (rpm)	PAS (mmHg)	PAD (mmHg)	SpO ₂ (%)	FC (bpm)	Borg Dispneia	Borg MMII
	Repouso							
	1º minuto							
	2º minuto							
	3º minuto							
	4º minuto							
5º minuto								
6º minuto								
Rec. (5min)								
Nº de voltas completas	(01) (02) (03) (04) (05) (06) (07) (08) (09) (10) (11) (12) (13) (14) (15) (16) (17) (18) (19) (20) (21) (22) (23) (24) (25) (26) (27) (28) (29) (30)							
Distancia adicional (m): _____				Distância total percorrida (m): _____				
Observações: _____								

DINAMOMETRIA

Primeira medida	
Segunda medida	
Terceira medida	
Média das medidas	

APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

CAPACIDADE FUNCIONAL, FORÇA MUSCULAR E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Pesquisador Responsável: Nelbe Nesi Santana

Orientador: Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves

Co-orientador: Christine Pereira Gonçalves

Contato: nelbenesi@iff.fiocruz.br

Tel: (21) 2554 1930 / (21) 998306666

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Nacional da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 - Flamengo, Rio de Janeiro – RJ

Nome/ sujeito: _____ Prontuário: _____

Seu filho (a) está convidado (a) a participar do projeto de pesquisa intitulado CAPACIDADE FUNCIONAL, FORÇA MUSCULAR E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA, pois ele (a) apresenta fibrose cística e tem idade entre 8 e 18 anos.

A capacidade funcional, a força muscular e o estado nutricional alteram a progressão da fibrose cística devido à influência destes na função pulmonar e nas agudizações. Por isso, a detecção correta e precoce das causas possíveis de alterações na musculatura esquelética, reduzem as agudizações, a frequência e o tempo das internações, e o uso de medicamentos. Além disso, aperfeiçoa a capacidade de realizar as atividades de vida diária, otimiza a qualidade de vida e aumenta a sobrevida dos pacientes com Fibrose Cística. Assim, esse estudo tem como objetivo avaliar a capacidade funcional, a força muscular e o estado nutricional do seu (ua) filho (a).

Seu (ua) filho (a) comparecerá ao IFF no dia e horário agendados para a consulta e realizará os seguintes testes:

- Teste da caminhada dos seis minutos: serve para avaliar a capacidade que o participante tem para realizar exercício físico. É realizado em um corredor plano, de 30 metros, em que o participante deverá caminhar o mais rápido possível durante seis minutos.
- Teste de força muscular de membros superiores: serve para avaliar a força muscular dos membros superiores, onde o participante deve apertar um aparelho chamado dinamômetro por 3 segundos.
- Teste de força muscular respiratória: utilizando um aparelho chamado manovacuômetro, onde o participante irá soprar ou puxar o ar com a máxima força. Serão medidas as pressões que os músculos inspiratórios e expiratórios conseguem gerar.

Outros dados como tipo de mutação genética, prova de função pulmonar, dados nutricionais e escore de gravidade clínica serão coletados do prontuário. Você ainda responderá um questionário socioeconômico e um questionário sobre a qualidade da vida do seu filho. Além disso, seu filho será acompanhado anualmente pela pesquisa até o ano de 2021.

Alguns riscos como cansaço ou queda de saturação de oxigênio podem acontecer durante os testes. Nesse caso, ele será assistido pela equipe responsável e o atendimento adequado será garantido a ele (a).

As informações obtidas neste estudo poderão ser úteis para beneficiar outros pacientes com Fibrose Cística.

A participação de seu (sua) filho (a) ou do menor sob sua responsabilidade nesta pesquisa é voluntária e ele (a) poderá abandonar ou retirar-se do estudo a qualquer momento, sem que isto cause qualquer prejuízo no tratamento dele (a) ou no acompanhamento nesta instituição. O pesquisador deste estudo também poderá retirá-lo (a) do estudo a qualquer momento, se ele julgar que seja necessário para o bem estar do seu (sua) filho(a).

Não serão publicados dados ou informações que possibilitem sua identificação.

Você receberá uma via idêntica deste documento assinada pelo pesquisador do estudo.

Sua participação no estudo não implicará em custos adicionais, não terá qualquer despesa com a realização dos procedimentos previstos neste estudo. Também não haverá nenhuma forma de pagamento pela sua participação. É garantido o direito a indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa.

O Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Instituto Fernandes Figueira, se encontra à disposição para eventuais esclarecimentos éticos e outras providências que se façam necessárias (e-mail: cepiff@iff.fiocruz.br; Telefones: 2554-1730/fax: 2552-8491).

Sujeito de pesquisa:

Na qualidade de responsável legal, eu, _____, como _____ (grau de parentesco) autorizo voluntariamente a participação do meu filho/a nesta pesquisa.

Declaro que li e entendi todo o conteúdo deste documento.

Assinatura _____

Data _____

Telefone _____

Testemunha:

Nome _____

Documento _____

Endereço/telefone _____

Assinatura _____

Data _____

Investigador que obteve o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Nome _____

Assinatura _____

TERMOS DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Termo de Assentimento informado – crianças até 12 anos

Título da pesquisa: CAPACIDADE FUNCIONAL, FORÇA MUSCULAR E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Pesquisador Responsável: Nelbe Nesi Santana

Orientador: Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves

Co-orientador: Christine Pereira Gonçalves

Contato: nelbenesi@iff.fiocruz.br Tel: (21) 2554 1930 / (21) 998306666

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Nacional da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 - Flamengo, Rio de Janeiro – RJ

Assentimento informado para _____ **Prontuário:** _____

Você que tem fibrose cística sabe como é importante saber se você está bem, forte e com um bom peso. Por isso, estamos te convidando a participar dessa pesquisa sobre a capacidade que você tem de realizar suas atividades de rotina, a sua força dos músculos respiratórios e do braço e o seu estado nutricional. Essa pesquisa é muito importante porque pode ajudar a melhorar a sua assistência e de outras crianças / adolescentes.

Convidamos você, após autorização dos seus pais ou dos responsáveis legais, para participar desta pesquisa. Discutimos esta pesquisa com seus pais ou responsáveis e eles sabem que também estamos pedindo seu acordo. Seus pais ou responsáveis também irão assinar um termo como este.


Você quer?



Seus pais sabem que estamos te convidando e eles também vão assinar um papel concordando.

Se quiser conversar com outras pessoas antes de assinar, OK! Você não precisa assinar agora!



Você tem dúvidas?  Pode perguntar que eu respondo!

Na pesquisa, você deverá fazer os seguintes exames:

Você fará o teste da caminhada onde deve andar bem rápido por 6 minutos em um corredor.



Você fará um exame de força muscular respiratória para medir sua força dos músculos respiratórios, soprando e puxando o ar bem forte em um aparelho.



Você fará um exame para medir seu pico de fluxo expiratório soprando o ar todo de uma vez em um aparelho.



Você fará um exame de força muscular de braço, apertando bem forte um aparelho com sua mão.



Você preencherá um questionário sobre a sua vida e as atividades que você faz todos os dias.

Além disso, seu responsável irá preencher um questionário, vamos anotar dados do seu prontuário e você será acompanhado pela pesquisa até o ano de 2021.

Só quem trabalha na pesquisa saberá das suas informações. Não falaremos que você está na pesquisa com mais ninguém e seu nome não irá aparecer em nenhum lugar.

~~Maria~~ → 1
~~João~~ → 2

Só os investigadores saberão qual é o seu número e manteremos em segredo.



Os resultados dos seus exames estarão no seu prontuário.

TALE Versão 02 Rubrica pesquisador _____ Rubrica voluntário _____

NO FINAL DA PESQUISA, VAMOS CONTAR PARA VOCÊ E SEUS PAIS O QUE APRENDEMOS COM A PESQUISA E COMO ELA TE AJUDOU. DEPOIS, NÓS VAMOS DIZER PARA OUTROS FISIOTERAPEUTAS TUDO O QUE APRENDEMOS, ESCRREVENDO EM REVISTAS PARA MÉDICOS E EM REUNIÕES DE MÉDICOS.

Eu entendi que a pesquisa é sobre a avaliação da capacidade funcional, da força muscular e do estado nutricional em crianças e adolescentes com FC.

Eu entendi que farei vários exames e que alguns dados serão anotados do meu prontuário.

Assinatura da criança/adolescente: _____

Assinatura dos pais/responsáveis: _____

Ass. Pesquisador: _____

Dia/mês/ano: _____

Termo de Assentimento informado – crianças/adolescentes entre 12 e 19 anos

Título da pesquisa: CAPACIDADE FUNCIONAL, FORÇA MUSCULAR E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Pesquisador Responsável: Nelbe Nesi Santana

Orientador: Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves

Co-orientador: Christine Pereira Gonçalves

Contato: nelbenesi@iff.fiocruz.br Tel: (21) 2554 1930 / (21) 998306666

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Nacional da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 - Flamengo, Rio de Janeiro – RJ

Assentimento informado para _____ **Prontuário:**_____

Você que tem fibrose cística sabe como é importante saber se você está bem, forte e com um bom peso. Por isso, estamos te convidando a participar dessa pesquisa sobre a capacidade que você tem de realizar suas atividades de rotina, a sua força dos músculos e o seu estado nutricional. Essa pesquisa é muito importante porque pode servir ajudar a melhorar a sua assistência e de outras crianças / adolescentes.

Convidamos você, após autorização dos seus pais ou dos responsáveis legais, para participar desta pesquisa. Discutimos esta pesquisa com seus pais ou responsáveis e eles sabem que também estamos pedindo seu acordo. Seus pais ou responsáveis também irão assinar um termo como este.

Você pode discutir qualquer coisa deste termo com seus pais, amigos ou qualquer um com quem você se sentir a vontade de conversar. Pode haver algumas palavras que não entenda ou coisas que você queira que eu explique mais detalhadamente porque você ficou interessado ou preocupado. Por favor, peça a qualquer momento e eu explicarei.

Nessa pesquisa você realizará os seguintes exames:

- Teste da caminhada dos seis minutos: serve para avaliar a capacidade que o indivíduo tem para realizar exercício físico. É realizado em um corredor plano, de 30 metros, em que o participante deverá caminhar o mais rápido possível durante seis minutos.

- Teste de força muscular de membros superiores: serve para avaliar a força muscular dos membros superiores, onde o participante deve realizar uma prensão manual máxima por 3 segundos em um aparelho.

- Teste de força muscular respiratória: utilizando um aparelho em que o indivíduo irá soprar ou puxar o ar com a máxima força, serão medidas as pressões que os músculos inspiratórios e expiratórios conseguem gerar.

Outros dados como tipo de mutação genética, prova de função pulmonar, dados nutricionais e escore de gravidade clínica serão coletados do prontuário. O participante ainda responderá um questionário socioeconômico e outro questionário sobre sua qualidade de vida.

Além disso, você será acompanhado anualmente pela pesquisa até o ano de 2021.

Não falaremos para outras pessoas que você está nesta pesquisa e também não daremos nenhuma informação sobre você para qualquer um que não trabalha na pesquisa.

Só quem trabalha na pesquisa saberá das suas informações. Não falaremos que você está na pesquisa com mais ninguém e seu nome não irá aparecer em nenhum lugar.

Você pode se desligar do estudo caso não queira participar dele, a qualquer momento, sem que isto cause qualquer prejuízo no seu tratamento ou o acompanhamento nesta instituição. O investigador deste estudo também poderá retirá-lo do estudo a qualquer momento, se ele julgar que seja necessário para o seu bem estar.

Eu entendi que a pesquisa é sobre a avaliação da capacidade funcional, da força muscular e do estado nutricional em crianças e adolescentes com FC.

Eu entendi que farei vários exames e que alguns dados serão anotados do meu prontuário.

Assinatura da criança/adolescente: _____

Assinatura dos pais/responsáveis: _____

Ass. Pesquisador: _____

Dia/mês/ano: _____

ANEXO A – QUESTIONÁRIOS DE FIBROSE CÍSTICA

Programa Qualidade de Vida em Fibrose Cística**Questionários para crianças de 6 a 11 anos de idade***Estabilidade Clínica para Pacientes com Fibrose Cística***NOS ÚLTIMOS 30 DIAS**

- 1) A tosse está: Inalterada Melhorou **Piorou** Está sem tosse
- 2) Teve febre acima de 38° C Sim Não Durante esta última semana? **Sim** Não Está sem febre há quantos dias? _____
- 3) Como está o catarro (escarro)? Inalterado Diminuiu **Aumentou** Mudou de cor? Sim Não
- O catarro está: Claro Amarelo **Esverdeado** **Com sangue**
- 4) Esteve internado ou foi ao P. Socorro? **Sim** Não Por piora Clínica? **Sim** Não Há quantos dias? _____ OU
- Fez internação programada? **Sim** Não Há quantos dias? _____
- 5) Teve falta de ar maior que o habitual? **Sim** Não
- 6) Usa O₂? Sim Não Diariamente Só a noite Só nas crises de falta de ar
- Necessitou de O₂ ou aumentou o n° de litros/min? **Sim** Não
- 7) Necessitou usar medicação **a mais** nos últimos 30 dias? **Sim** Não Antibióticos Broncodilatador Outros: _____
- 8) Faltou a escola ou ao trabalho por piora clínica? **Sim** Não

PARA USO DO ENTREVISTADOR – CRITÉRIOS PARA ADIAR A ENTREVISTA

- 1 (Piora) + 2 (durante última semana) + 3 (aumento, esverdeado ou com sangue) + 5 (sim) e/ou 6 (necessidade maior de uso de O2) e/ou 8 (sim)
- Internação por piora clínica nos últimos 30 dias
- Internação programada nos últimos 15 dias

Questionário de Qualidade de Vida – Crianças de 6 a 11 anos

Este questionário é formado para uso do entrevistador. Por favor, use esse formato para crianças mais jovens. Para crianças mais velhas, que parecem ser capazes de ler e responder aos questionários sozinhas, como as de 12 a 18 anos, use este questionário na forma de auto-avaliação.

Para cada seção do questionário, há instruções para o entrevistador. Estas opções que você deve ler para a criança estão assinaladas entre aspas. As instruções que você deve seguir estão sublinhadas e colocadas em itálico.

Entrevistador: Por favor faça as seguintes perguntas:

A) Qual é a data do nascimento da criança?		___/___/___	
B) Você é?	<input type="checkbox"/> Menino	<input type="checkbox"/> Menina	
C) Durante as últimas duas semanas, você esteve de férias ou faltou à escola por razões NÃO relacionadas a sua saúde?	<input type="checkbox"/> Sim	<input type="checkbox"/> Não	
D) Qual das seguintes descreve de melhor maneira a origem da criança?	<input type="checkbox"/> Branca	<input type="checkbox"/> Oriental	<input type="checkbox"/> Não sabe responder
	<input type="checkbox"/> Mulata	<input type="checkbox"/> Indígena	<input type="checkbox"/> Prefere não responde
	<input type="checkbox"/> Negra	<input type="checkbox"/> Outra (Qual?)	
E) Em que série você está agora?	<input type="checkbox"/> Infantil (jardim de infância)	<input type="checkbox"/> 1ª série	<input type="checkbox"/> 4ª série
		<input type="checkbox"/> 2ª série	<input type="checkbox"/> 5ª série
		<input type="checkbox"/> 3ª série	<input type="checkbox"/> 6ª série
			<input type="checkbox"/> 7ª série
			<input type="checkbox"/> Não está na escola

Entrevistador: Por favor leia para a criança:

“Estas questões são feitas para as crianças que, como você, têm Fibrose Cística. Suas respostas vão nos ajudar a entender como esta doença é e como seu tratamento lhe ajuda. Responder a estas questões vai ajudar a você e a outros como você, no futuro. Para cada questão que eu pergunto, escolha uma resposta no cartão que eu vou mostrar para você.”

- Apresente o cartão laranja para a criança.

Olhe para este cartão e leia comigo o que ele diz: **é verdade, quase sempre é verdade, às vezes é verdade ou não é verdade.** “Aqui está um exemplo: Se eu perguntar se **é verdade, se quase sempre é verdade, se às vezes é verdade ou se**

não é verdade que os elefantes voam, qual das 4 respostas do cartão você escolheria?

- Apresente o cartão azul para a criança.

“Agora olhe para este cartão e leia comigo o que diz: **sempre / frequentemente / às vezes / nunca**”.

“Aqui está um outro exemplo: Se eu perguntasse a você se você vai para a aula **sempre / frequentemente / às vezes / nunca**, qual das respostas do cartão você escolheria?”.

- Apresente o cartão laranja para a criança.

“Agora eu vou fazer algumas perguntas sobre sua vida de todos os dias”.

“Fale-me se você acha que eu vou ler para você **é verdade, quase sempre é verdade, às vezes é verdade ou não é verdade**”.

Por favor, assinale o quadrado da resposta da criança.

“Durante as últimas duas semanas:”	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
1) Você conseguiu andar tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2) Você conseguiu subir as escadas tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3) Você foi capaz de correr, pular e brincar quanto tempo queira	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4) Você conseguiu correr rápido e no mesmo tempo como os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5) Você conseguiu participar de esportes que você gosta	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6) Você teve dificuldade de carregar ou levantar coisas pesadas como livros, mochilas ou maleta da escola	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Entrevistador: Mostre o cartão azul à criança.

Por favor assinalar o quadrado indicando a resposta da criança.

“E durante as últimas duas semanas, diga-me com que frequência:”	Sempre	Frequentemen te	Às vezes	Nunca
7) Você se sentiu cansado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8) Você se sentiu bravo (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9) Você se sentiu irritado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10) Você se sentiu preocupado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11) Você ficou (se sentiu) triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12) Você teve dificuldade em adormecer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13) Você teve sonhos ruins ou pesadelos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14) Você se sentiu bem consigo mesmo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15) Você teve problemas para comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16) Você teve que parar de brincar ou jogar por causa de seus tratamentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17) Você foi forçado a comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Entrevistador: Mostre o cartão laranja à criança.

“Agora você me diga se acha que o que estou lendo para você é verdade, quase sempre verdade, às vezes é verdade ou não é verdade”.

Por favor assinale o quadrado indicado a resposta da criança.

“Durante as últimas duas semanas:”	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
18) Você conseguiu fazer todos os tratamentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19) Você gostou de comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20) Você brincou muito com os amigos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21) Você ficou em casa mais que queria	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22) Você se sentiu bem dormindo fora de casa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23) Você se sentiu excluído	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24) Você convidou com frequência os amigos para sua casa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25) Você foi provocado por outras crianças	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26) Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27) Você pensou que era muito pequeno (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28) Você pensou que você era muito magro (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29) Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30) Fazer seus tratamentos deixou você chateado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Entrevistador: Apresente o cartão azul para a criança novamente.
Assinale o quadrado indicando a sua criança.

“Diga-me quantas vezes nas últimas duas semanas:”	Sempre	Frequentemente	Às vezes	Nunca
31) Você tossiu durante o dia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32) Você acordou à noite por causa da tosse	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33) Você tossiu com catarro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34) Você teve falta de ar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35) Seu estômago doeu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

Programa Qualidade de Vida em Fibrose Cística

Questionários para crianças de 12 a 13 anos de idade

Estabilidade Clínica para Pacientes com Fibrose Cística

NOS ÚLTIMOS 30 DIAS

- 1) A tosse está: Inalterada Melhorou **Piorou** Está sem tosse
- 2) Teve febre acima de 38° C Sim Não Durante esta última semana? **Sim** Não Está sem febre há quantos dias? _____
- 3) Como está o catarro (escarro)? Inalterado Diminuiu **Aumentou** Mudou de cor? Sim Não
- O catarro está: Claro Amarelo **Esverdeado** **Com sangue**
- 4) Esteve internado ou foi ao P. Socorro? **Sim** Não Por piora Clínica? **Sim** Não Há quantos dias? _____ OU Fez internação programada? **Sim** Não Há quantos dias? _____
- 5) Teve falta de ar maior que o habitual? **Sim** Não
- 6) Usa O2? Sim Não Diariamente Só a noite Só nas crises de falta de ar
- Necessitou de O2 ou aumentou o n° de litros/min? **Sim** Não
- 7) Necessitou usar medicação **a mais** nos últimos 30 dias? **Sim** Não Antibióticos Broncodilatador Outros: _____
- 8) Faltou a escola ou ao trabalho por piora clínica? **Sim** Não

PARA USO DO ENTREVISTADOR – CRITÉRIOS PARA ADIAR A ENTREVISTA

- **1** (Piora) + **2** (durante última semana) + **3** (aumento, esverdeado ou com sangue) + **5** (sim) e/ou **6** (necessidade maior de uso de O2) e/ou **8** (sim)

- Internação por piora clínica nos últimos 30 dias
- Internação programada nos últimos 15 dias

Questionário de Qualidade de Vida – Crianças de 12 a 13 anos

Este questionário é destinado aos adolescentes que, como você, têm FIBROSE CÍSTICA. Suas respostas nos ajudarão a entender esta doença e como os tratamentos podem ajudar você. Assim, respondendo estas questões, você ajudará a você mesmo e a outros com fibrose cística no futuro. Por favor, responda todas as questões. **Não há respostas erradas ou certas.** Se você não está seguro quanto à resposta, escolha a que parece mais próxima da sua situação.

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual é a data do seu nascimento?	___/___/___		
B) Você é?	<input type="checkbox"/> Masculino	<input type="checkbox"/> Feminino	
C) Durante as últimas duas semanas , você estava de férias ou faltou à escola por razões NÃO relacionadas a sua saúde?	<input type="checkbox"/> Sim		<input type="checkbox"/> Não
D) Qual das seguintes descreve de melhor maneira a sua origem?	<input type="checkbox"/> Branca	<input type="checkbox"/> Oriental	<input type="checkbox"/> Não sabe responder
	<input type="checkbox"/> Mulata	<input type="checkbox"/> Indígena	<input type="checkbox"/> Prefere não responde
	<input type="checkbox"/> Negra	<input type="checkbox"/> Outra (Qual?) _____	
E) Em que série você está agora?	<input type="checkbox"/> 5ª série	<input type="checkbox"/> 7ª série	<input type="checkbox"/> 9ª série
	<input type="checkbox"/> 6ª série	<input type="checkbox"/> 8ª série	<input type="checkbox"/> Não está na escola

Durante as últimas duas semanas:	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
1) Você foi capaz de andar tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2) Você foi capaz de subir as escadas tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3) Você foi capaz de correr, pular e brincar quando teve vontade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4) Você foi capaz de correr rápido e no mesmo tempo que os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5) Você foi capaz de participar de esportes que você gosta	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6) Você teve dificuldade de carregar ou levantar coisas pesadas como livros, mochilas ou maleta da escola	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Durante as últimas duas semanas, indique com que frequência:	Sempre	Frequentemente	Às vezes	Nunca
7) Você se sentiu cansado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8) Você se sentiu bravo (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9) Você se sentiu irritado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10) Você se sentiu preocupado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11) Você ficou (se sentiu) triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12) Você teve dificuldade em adormecer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13) Você teve sonhos ruins ou pesadelos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14) Você se sentiu bem consigo mesmo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15) Você teve problemas para comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16) Você teve que parar de brincar ou jogar por causa de seus tratamentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17) Você foi obrigado a comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante as últimas duas semanas:	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
18) Você foi capaz de fazer todos os seus tratamentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19) Você gostou de comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20) Você ficou muito com os amigos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21) Você ficou em casa mais que queria	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22) Você se sentiu bem dormindo fora de casa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23) Você se sentiu excluído	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24) Você convidou com frequência os amigos para sua casa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25) Você foi ridicularizado por outras crianças	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26) Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27) Você pensou que era muito pequeno (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28) Você pensou que você era muito magro (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29) Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30) Fazer seus tratamentos deixou você chateado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Diga-nos quantas vezes nas últimas duas semanas:	Sempre	Frequentemente	Às vezes	Nunca
31) Você tossiu durante o dia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32) Você acordou à noite por causa da tosse	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33) Você tossiu com catarro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34) Você teve falta de ar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35) Seu estômago doeu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

Programa Qualidade de Vida em Fibrose Cística
Questionários para adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos)
Estabilidade Clínica para Pacientes com Fibrose Cística

NOS ÚLTIMOS 30 DIAS

- 1) A tosse está: Inalterada Melhorou **Piorou** Está sem tosse
- 2) Teve febre acima de 38° C Sim Não Durante esta última semana? **Sim** Não Está sem febre há quantos dias? _____
- 3) Como está o catarro (escarro)? Inalterado Diminuiu **Aumentou** Mudou de cor? Sim Não
- O catarro está: Claro Amarelo **Esverdeado** **Com sangue**
- 4) Esteve internado ou foi ao P. Socorro? **Sim** Não Por piora Clínica? **Sim** Não Há quantos dias? _____ OU
- Fez internação programada? **Sim** Não Há quantos dias? _____
- 5) Teve falta de ar maior que o habitual? **Sim** Não
- 6) Usa O2? Sim Não Diariamente Só a noite Só nas crises de falta de ar
- Necessitou de O2 ou aumentou o n° de litros/min? **Sim** Não
- 7) Necessitou usar medicação **a mais** nos últimos 30 dias? **Sim** Não Antibióticos Broncodilatador Outros: _____
- 8) Faltou a escola ou ao trabalho por piora clínica? **Sim** Não

PARA USO DO ENTREVISTADOR – CRITÉRIOS PARA ADIAR A ENTREVISTA

- **1** (Piora) + **2** (durante última semana) + **3** (aumento, esverdeado ou com sangue) + **5** (sim) e/ou **6** (necessidade maior de uso de O2) e/ou **8** (sim)

- Internação por piora clínica nos últimos 30 dias
- Internação programada nos últimos 15 dias

Questionário de Fibrose Cística – Adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos)
A compreensão do impacto que sua doença e os seus tratamentos têm na sua vida diária pode ajudar a equipe profissional a acompanhar sua saúde e ajustar os seus tratamentos. Por isso, este questionário foi especialmente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigada por completar este questionário.

Instruções: As questões a seguir se referem ao estado atual da sua saúde e como você a percebe. Essa informação vai permitir que a equipe de saúde entenda melhor como você se sente na sua vida diária.

Por favor, responda todas as questões. Não há respostas certas ou erradas! Se você está em dúvida quanto à resposta, escolha a que estiver mais próxima da sua situação.

SEÇÃO I. DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Data de nascimento:	___/___/___
B) Sexo:	<input type="checkbox"/> Masculino <input type="checkbox"/> Feminino
C) Durante as últimas duas semanas sua criança esteve de férias ou faltou à escola por razões NÃO relacionadas à saúde?	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
D) Estado Civil:	<input type="checkbox"/> Solteiro (a)/nunca casou <input type="checkbox"/> Casado (a) <input type="checkbox"/> Separado (a) <input type="checkbox"/> Viúvo (a) <input type="checkbox"/> Divorciado (a) <input type="checkbox"/> 2° casamento <input type="checkbox"/> Juntado (a)
E) Qual a origem dos seus familiares?	<input type="checkbox"/> Branca <input type="checkbox"/> Mulata <input type="checkbox"/> Negra <input type="checkbox"/> Oriental <input type="checkbox"/> Indígena <input type="checkbox"/> Prefere não responder <input type="checkbox"/> Não sabe o que responder <input type="checkbox"/> Outra (Qual?) _____
F) Qual foi o grau máximo de escolaridade que você completou?	

- Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto
- Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo
- Escola Vocacional (Profissionalizante)
- Curso Médio (Colegial ou Científico) Incompleto
- Curso Médio (Colegial ou Científico) Completo
- Faculdade / Curso Superior
- Não freqüentou a escola

G) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar?

- Vai à escola
- Faz cursos em casa
- Procura trabalho
- Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)
- Faz serviços em casa – período integral
- Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde
- Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Durante as últimas duas semanas em que nível você teve dificuldade para:	Muita dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Sem dificuldade
1) Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2) Andar tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3) Carregar ou levantar coisas pesadas como livros, pacotes ou mochilas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4 Subir um lance de escadas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5) Subir tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:	Sempre	Frequentemente	Às vezes	Nunca
6) Você se sentiu bem	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7) Você se sentiu preocupado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8) Você se sentiu inútil	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9) Você se sentiu cansado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10) Você se sentiu cheio (a) de energia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11) Você se sentiu exausto (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12) Você se sentiu triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor, circule a letra que indica a sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre o seu estado de saúde **nas últimas duas semanas**:

13) Qual é a sua dificuldade para andar?

- Você consegue andar por longo período, sem se cansar
- Você consegue andar por longo período, mas se cansa
- Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
- Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo

14) Como você se sente em relação à comida:

- Só de pensar na comida, você se sente mal
- Você nunca gosta de comer
- Você às vezes é capaz de gostar da comida
- Você sempre gosta de comer

15) Até que ponto os tratamentos que você faz tornam a sua vida diária difícil?

- Nem um pouco
- Um pouco
- Moderadamente
- Muito atenciosamente,

16) Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

- Muito tempo
- Algum tempo

- c. Pouco tempo
- d. Não muito tempo

17) O quanto é difícil para você realizar seus tratamentos, inclusive medicações, diariamente?

- a. Não é difícil
- b. Um pouco difícil
- c. Moderadamente difícil
- d. Muito difícil

18) O que você pensa da sua saúde no momento?

- a. Excelente
- b. Boa
- c. Mais ou menos (regular)
- d. Ruim

Pensando sobre a sua saúde, durante as últimas duas semanas, indique na sua opinião em que grau as sentenças abaixo são falsas ou verdadeiras:	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
19) Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20) Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21) Eu tenho que me esforçar para comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22) Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23) Eu me sinto bem falando sobre minha doença com os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24) Eu acho que estou muito magro (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

25) Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26) Eu me sinto mal com minha aparência física	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27) As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28) Eu fico bastante com os meus amigos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29) Eu acho que a minha tosse incomoda os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30) Eu me sinto confortável ao sair de noite	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31) Eu me sinto só com frequência	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32) Eu me sinto saudável	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33) É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo: freqüentar faculdade, casar, progredir no emprego)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34) Eu levo uma vida normal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

- 35) Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante as últimas duas semanas?
- Você não teve problemas
 - Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil
 - Você ficou para trás
 - Você não conseguiu realizar as atividades, de nenhum modo
- 36) Quantas vezes você faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu fazer suas atividades diárias por causa da sua doença ou dos seus tratamentos nas última duas semanas?
- O tempo todo
 - Nunca
 - Freqüentemente

d. Às vezes

37) O quanto a Fibrose Cística atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?

a. O tempo todo

b. Nunca

c. Frequentemente

d. Às vezes

38) Quanto a Fibrose Cística interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?

a. O tempo todo

b. Nunca

c. Frequentemente

d. Às vezes

SEÇÃO IV. DIFICULDADES E SINTOMAS

Indique como você têm se sentido durante as últimas duas semanas	Muito	Algum (a)	Um pouco	Nada
39) Você teve dificuldades para ganhar peso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40) Você estava encatarrado (a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41) Você tossiu durante o dia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42) Você teve que expectorar catarro?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> *

* Vá para a questão 44

43) O seu catarro (muco) é predominantemente:

Claro

Claro para amarelado

Amarelo - esverdeado

Com traços de sangue

Não sabe

Com que frequência, nas últimas duas semanas:	Sempre	Frequentement e	Às vezes	Nunca
44) Você tem tido chiado	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45) Você tem tido falta de ar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
46) Você tem acordado à noite porque estava tossindo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
47) Você tem tido problema de gases	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48) Você tem tido diarreia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49) Você tem tido dor abdominal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50) Você tem tido problemas alimentares	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

Programa Qualidade de Vida em Fibrose Cística
Questionários para Pais / Cuidadores (crianças de 6 a 13 anos)
Estabilidade Clínica para Pacientes com Fibrose Cística

NOS ÚLTIMOS 30 DIAS

- 1) A tosse está: Inalterada Melhorou **Piorou** Está sem tosse
- 2) Teve febre acima de 38° C Sim Não Durante esta última semana? **Sim** Não Está sem febre há quantos dias? _____
- 3) Como está o catarro (escarro)? Inalterado Diminuiu **Aumentou** Mudou de cor? Sim Não
- O catarro está: Claro Amarelo **Esverdeado** **Com sangue**
- 4) Esteve internado ou foi ao P. Socorro? **Sim** Não Por piora Clínica? **Sim** Não Há quantos dias? _____ OU
- Fez internação programada? **Sim** Não Há quantos dias? _____
- 5) Teve falta de ar maior que o habitual? **Sim** Não
- 6) Usa O2? Sim Não Diariamente Só a noite Só nas crises de falta de ar
- Necessitou de O2 ou aumentou o n° de litros/min? **Sim** Não
- 7) Necessitou usar medicação **a mais** nos últimos 30 dias? **Sim** Não Antibióticos Broncodilatador Outros: _____
- 8) Faltou a escola ou ao trabalho por piora clínica? **Sim** Não

PARA USO DO ENTREVISTADOR – CRITÉRIOS PARA ADIAR A ENTREVISTA

- **1** (Piora) + **2** (durante última semana) + **3** (aumento, esverdeado ou com sangue) + **5** (sim) e/ou **6** (necessidade maior de uso de O2) e/ou **8** (sim)

- Internação por piora clínica nos últimos 30 dias
- Internação programada nos últimos 15 dias

Questionário de Fibrose Cística – Pais / Cuidadores (crianças de 6 a 13 anos)

A compreensão do impacto da doença e dos tratamentos sobre a vida diária da sua criança pode ajudar a equipe de saúde a acompanhar melhor sua criança e ajustar seu tratamento. Por essa razão, nós desenvolvemos este questionário de qualidade de vida especialmente para pais de crianças com fibrose cística. Agradecemos por sua boa vontade de completar este questionário.

INSTRUÇÕES: O seguinte questionário é a respeito do estado atual da saúde do (a) seu (sua) filho (a), como ela ou ele o percebe. Esta informação vai nos permitir entender melhor como ela ou ele se sente no dia a dia. Por favor, responda todas as questões. Não há resposta certa ou errada! Se não tiver certeza da resposta, escolha a que for mais próxima da condição do (a) seu (sua) filho (a).

SEÇÃO I. DEMOGRAFIA

A) Qual é a data do nascimento da **sua** criança? _____/_____/____

B) Qual é o seu parentesco com a criança? Mãe Avó Madrasta Outro (qual?)
 Pai Avô Padrasto _____

C) Qual das seguintes descreve de melhor maneira a origem da sua criança?

Branca Oriental Não sabe o que responder
 Mulata Indígena Outra (Qual?)
 Negra Prefere não responder _____

D) Durante as **últimas duas semanas** sua criança esteve de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas à saúde? Sim
 Não

E) Qual a data do seu nascimento? _____/_____/____

F) Qual é o maior grau de escolaridade que o senhor (a) completou?

- Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto
- Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo
- Escola Vocacional (Profissionalizante)
- Curso Médio (Colegial ou Científico) Incompleto
- Curso Médio (Colegial ou Científico) Completo
- Faculdade / Curso Superior
- Não frequentou a escola

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, indique como a sua criança se sentiu nas últimas duas semanas. Assinale o quadrado, indicando a resposta.

Assinale qual a dificuldade que a sua criança tem para:	Muita dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Sem dificuldade
1) Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2) Andar tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3) Subir escadas tão depressa quanto os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4) Carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochilas ou maletas da escola	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5) Subir vários lances de escada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante as últimas duas semanas indique com que frequência a sua criança:	Sempre	Frequentemente	Às vezes	Nunca
6) Pareceu estar feliz	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7) Pareceu estar preocupado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8) Pareceu estar cansado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9) Pareceu estar bravo (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10) Pareceu estar bem	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11) Pareceu estar irritado (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12) Pareceu cheio (a) de energia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

13) Faltou ou chegou atrasado (a)
na escola ou em outras atividades
por causa da doença ou dos
tratamentos

Por favor, circule a letra que indica a sua resposta. Escolha, por favor, apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre a saúde de sua criança nas últimas duas semanas, indique:

14) Até que ponto a sua criança participou de esportes e de outras atividades tais como aulas de ginástica?

- e. Não participou de atividades físicas
- f. Participou dos esportes, mas menos que o habitual
- g. Participou, como de costume, mas com alguma dificuldade
- h. Teve participação nos esportes sem nenhuma dificuldade

15) Qual a dificuldade dela para andar?

- e. Consegue andar por longo período sem se cansar
- f. Consegue andar por longo período, mas se cansa
- g. Não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
- h. Evita andar sempre que é possível, porque é muito cansativo

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.

Pensando a respeito da saúde da sua criança, nas últimas duas semanas	É verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Não é verdade
16) Minha criança tem dificuldade em se recuperar após esforço físico	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17) As horas das refeições são difíceis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18) Os tratamentos da minha criança atrapalham suas atividades	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19) Minha criança se sente pequena quando comparada com outras crianças da mesma idade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20) Minha criança se sente fisicamente diferente de outras crianças de mesma idade	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21) Minha criança pensa que é muito magra	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22) Minha criança se sente saudável	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23) Minha criança tende ser retraído (a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24) Minha criança leva vida normal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25) Minha criança diverte-se menos que o habitual	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26) Minha criança tem dificuldade de conviver com os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27) Minha criança tem dificuldade em se concentrar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28) Minha criança consegue realizar tarefas escolares	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29) Minha criança não está indo bem na escola como costumava ir	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30) Minha criança gasta um monte de tempo nos seus tratamentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor, circule a letra que indica a sua resposta. Escolha, por favor, apenas uma resposta para cada questão.

31) Até que ponto é difícil para sua criança fazer os tratamentos (inclusive a medicação) todos os dias?

- e. Não é difícil
- f. Um pouco difícil
- g. Moderadamente difícil
- h. É muito difícil

32) O que você acha da saúde da sua criança no momento?

- e. Excelente
- f. Boa
- g. Mais ou menos (regular)
- h. Ruim

SEÇÃO III. DIFICULDADES E SINTOMAS

A próxima série de questões foi designada para determinar a frequência com que sua criança apresenta alguns problemas respiratórios, como tosse e a dificuldade para respirar (falta de ar).

	Muito	Algum	Um pouco	Nada
33) Minha criança teve dificuldades em ganhar peso	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34) Minha criança estava encatarrada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35) Minha criança tossiu durante o dia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36) Minha criança teve expectoração com catarro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37) O catarro da minha criança tem sido predominantemente:				

<input type="checkbox"/> Claro	<input type="checkbox"/> Com traços de sangue
<input type="checkbox"/> Claro para amarelado	<input type="checkbox"/> Não sabe
<input type="checkbox"/> Amarelo - esverdeado	

Durante as últimas duas semanas:	Sempre	Frequentemente	Às vezes	Nunca
38) Meu (minha) filho (a) teve chiado	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39) Meu (minha) filho (a) teve falta de ar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40) Meu (minha) filho (a) acordou à noite porque estava tossindo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41) Meu (minha) filho (a) teve gases	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42) Meu (minha) filho (a) teve diarreia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
43) Meu (minha) filho (a) teve dor abdominal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
44) Meu (minha) filho (a) teve problemas com alimentação	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ANEXO B: APROVAÇÃO NO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA.

INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS

**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP****DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: CAPACIDADE FUNCIONAL, FORÇA MUSCULAR E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Pesquisador: Nelbe Nesi Santana

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 52272115.0.0000.5269

Instituição Proponente: Instituto Fernandes Figueira - IFF/ FIOCRUZ - RJ/ MS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.431.706

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um estudo que pretende investigar a associação entre capacidade funcional, força muscular e estado nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística, buscando-se avaliar quais são os fatores que mais influenciam a musculatura esquelética e, de acordo com a pesquisadora, partir dos resultados do trabalho espera-se criar mecanismos de intervenção precoce nestes fatores e contribuir para melhora da qualidade de vida dos pacientes e seus familiares.

Objetivo da Pesquisa:


Objetivo Primário:

Avaliar a capacidade funcional, a força muscular e o estado nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística.

Objetivo Secundário:

Descrever o perfil clínico, sociodemográfico e econômico das crianças e adolescentes com FC; Avaliar a capacidade funcional das crianças e adolescentes com FC; Avaliar o estado nutricional das crianças e adolescentes com FC; Quantificar a força muscular de membros superiores (MMSS) nas crianças e adolescentes com FC; Analisar a

Endereço: RUI BARBOSA, 716
Bairro: FLAMENGO **CEP:** 22.250-020
UF: RJ **Município:** RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2554-1730 **Fax:** (21)2552-8491 **E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

**INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS**


Continuação do Parecer: 1.431.706

força muscular respiratória nas crianças e adolescentes com FC; Verificar se há associação entre a capacidade funcional, a força muscular, tanto respiratória quanto de MMSS e o estado nutricional dessas crianças e adolescentes.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

De acordo com a pesquisadora:

Os pacientes podem se cansar ou apresentar queda da saturação de oxigênio durante os testes. Nesse caso, será assistido pela equipe multidisciplinar do IFF/Fiocruz. Será garantido o atendimento necessário de acordo com as manifestações que o participante da pesquisa apresentar. Além disso, o paciente será monitorado durante todo o teste para que haja uma detecção precoce do risco, interrompendo o teste assim que a possibilidade do risco seja identificada.

Benefícios:

O conhecimento das variáveis que serão estudadas contribuem para a detecção correta e precoce das causas possíveis de alterações na musculatura esquelética, o que reduz as exacerbações pulmonares, a frequência e tempo das internações, e o uso de medicamentos, desonerando os cofres públicos. Sendo assim, o estudo pode fornecer subsídios para futuras discussões e pesquisas na direção da atualização das

públicas de assistência que possam colocar o Brasil ao lado dos países que já proporcionam um padrão de cuidado capaz de, com mais qualidade, prolongar a expectativa de vida de seus pacientes.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa de interesse para a Instituição principalmente por ser o IFF/Fiocruz, Centro de Referência em fibrose cística bem como por objetivar criar mecanismos de intervenção precoce e contribuir para melhora da qualidade de vida dos pacientes com fibrose cística bem como de seus familiares.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Adequados

Recomendações:

- O TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO SOMENTE PODERÁ SER UTILIZADO APÓS SER CARIMBADO, DATADO E ASSINADO PELO CEPIFF.
- OBSERVAR AS RECOMENDAÇÕES DA RESOLUÇÃO 466/12.

Endereço: RUI BARBOSA, 716
Bairro: FLAMENGO **CEP:** 22.250-020
UF: RJ **Município:** RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2554-1730 **Fax:** (21)2552-8491 **E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

**INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS**



Continuação do Parecer: 1.431.706

- COMUNICAR AO CEPIFF O INÍCIO E ENCERRAMENTO DO PROJETO EM NOTIFICAÇÃO.
- É OBRIGATÓRIO APRESENTAR OS RELATÓRIOS SEMESTRAIS E FINAIS ATRAVÉS DA NOTIFICAÇÃO NA PLATAFORMA BRASIL.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Projeto aprovado

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_642175.pdf	06/02/2016 14:48:35		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALeapartirde12versao2.docx	06/02/2016 14:47:34	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALeate12versao2.docx	06/02/2016 14:46:54	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEverSao2.docx	06/02/2016 14:46:08	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALeapartirde12.docx	18/12/2015 20:47:07	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALeate12.docx	18/12/2015 20:45:51	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEx.docx	18/12/2015 20:44:03	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_Mestrado_Final.docx	18/12/2015 20:42:13	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Folha de Rosto	FolhadeRostoAssinada.pdf	16/12/2015 15:04:41	Nelbe Nesi Santana	Aceito

Endereço: RUI BARBOSA, 716
 Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS



Continuação do Parecer: 1.431.706

Outros	Cartadeautorizacaopneumo.JPG	16/12/2015 15:02:24	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	RegistrodoProjeto.JPG	16/12/2015 15:00:53	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	cartadeAutorizacaodaProvadeFuncao.jp g	10/12/2015 21:52:12	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	cartadeAutorizacaodaNutricao.jpg	10/12/2015 21:51:22	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	cartadeAutorizacaodaFisioterapia.jpg	10/12/2015 21:50:04	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	CCEB2015.docx	08/12/2015 23:17:36	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	Ficha_de_protocolo_da_pesquisa.docx	08/12/2015 23:13:59	Nelbe Nesi Santana	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RIO DE JANEIRO, 01 de Março de 2016

Assinado por:
maria elisabeth lopes moreira
(Coordenador)

Endereço: RUI BARBOSA, 716
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br