

# ADESÃO À FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA: REVISÃO DA LITERATURA.

*Adherence to respiratory physiotherapy for pediatric  
patients with cystic fibrosis: Literature review*

Laura Freitas Alves<sup>1</sup>, Raquel dos Santos Ramos<sup>2</sup>, Anelise de Saldanha Simon<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Fisioterapeuta, graduada pelo Centro Universitário Fadergs.

<sup>2</sup>Fisioterapeuta, graduada pelo Centro Universitário Fadergs

<sup>3</sup>Docente do curso de fisioterapia na Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS). Fisioterapeuta graduada pelo Centro Universitário Metodista IPA, mestre em ciências da reabilitação (pela UFCSPA).

## **Autor para correspondência:**

Laura Freitas Alves

Fone: (51)996895797

e-mail: laurafreitas71@yahoo.com.br

## **► RESUMO**

A Fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada pela disfunção de uma proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFRT), afetando múltiplos sistemas e deixando mais espessa as secreções de vias aéreas. A fisioterapia respiratória tem como papel principal promover a remoção das secreções acumuladas nos pulmões devido às disfunções que a fibrose cística acarreta, sendo um dos recursos terapêuticos indispensáveis para a manutenção, prevenção e promoção da saúde do paciente. A baixa adesão ao tratamento é uma das principais causas de piora do quadro clínico se tornando uma dificuldade para os fisioterapeutas. O objetivo desta pesquisa é analisar a importância, e os benefícios para o paciente pediátrico com fibrose cística em aderir à fisioterapia respiratória. Realizou-se uma revisão bibliográfica integrativa,

a qual identificou 817 publicações sobre o tema, foram excluídos artigos que o público estudado ou método não correspondia ao proposto na pesquisa; após o refinamento da busca, foram incluídos 21 artigos originais. A fisioterapia respiratória entra como um dos métodos tradicionais de tratamento, auxiliando na remoção das secreções com técnicas de higiene brônquica. Na população estudada, relaciona-se a baixa adesão à terapia devido à dependência dos responsáveis e a falta de conhecimento das futuras implicações da doença. Cabe ao profissional que atua nesta área explicar e esclarecer aos pais e pacientes que a fisioterapia respiratória é igualmente importante a terapia medicamentosa e que ambas atuam juntas no tratamento da fibrose cística. Conclui-se que a baixa adesão está diretamente relacionada a falta de informação sobre a doença e que pais e profissionais têm que promover diariamente a educação deste paciente em relação a sua patologia.

**Descritores: Adesão; Fibrose cística; Fisioterapia respiratória;**

## ► SUMMARY

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease characterized by the dysfunction of a protein called cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFRT), affecting multiple systems and thickening airway secretions. Respiratory physiotherapy has as main role to promote the removal of accumulated secretions in the lungs due to the dysfunctions that cystic fibrosis entails, being one of the therapeutic resources indispensable for the maintenance, prevention and promotion of the patient's health. Low adherence to treatment is one of the main causes of worsening of the clinical situation becoming a difficulty for physiotherapists. The aim of this research is to analyze the importance and benefits for the pediatric patient with cystic fibrosis in joining respiratory physiotherapy. An integrative bibliographical review was carried out, which identified 817 publications of the subject, articles were excluded that the public studied or method did not correspond to the one proposed

in the research; after the refinement of the search, 21 original articles were included. Respiratory physiotherapy enters as one of the traditional methods of treatment, aiding in the removal of secretions with bronchial hygiene techniques. In the studied population, the low adherence to the therapy is related to the dependency of those responsible and the lack of knowledge of the future implications of the disease. It is up to the professional who works in this area to explain and clarify to parents and patients that respiratory therapy is equally important for drug therapy and that both act together in the treatment of cystic fibrosis. It is concluded that low adherence is directly related to the lack of information about the disease and that parents and professionals have to promote daily the education of this patient in relation to their pathology.

**Keywords: adherence, cystic fibrosis, physiotherapy respiratory**

## ► 1 INTRODUÇÃO

Fibrose cística ou mucoviscosidade é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada pela disfunção de uma proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFRT). A sua manifestação compromete vários sistemas corporais, causando doença pulmonar progressiva, disfunções gastrointestinais, patologias hepáticas, desnutrição, infertilidade masculina, entre outros agravos de saúde<sup>1</sup>.

Estima-se que no Brasil a incidência da doença seja de um para cada sete mil nascidos vivos (1:7000), e a sobrevida destes pacientes ao redor do mundo é em torno de trinta anos<sup>2</sup>. O diagnóstico desta enfermidade pode ser realizado de forma precoce, por meio de testes neonatais, como o de análise de mutações genéticas da CFRT e do teste do suor salgado (elevado teor de sódio no suor)<sup>3</sup>.

O prognóstico da doença é grave; 75% das pessoas acometidas desta patologia tem sobrevida até o final da adolescência e 50% até a terceira década de vida. A comorbidade da fibrose cística é elevada, intercalando

períodos de remissão e exacerbação da doença. A cada período a exacerbação se torna mais grave, aumentando a comorbidade da doença<sup>4</sup>.

As manifestações clínicas da fibrose cística são multissistêmicas, causando maior comprometimento no trato respiratório. O tratamento desta doença é complexo, envolvendo terapia medicamentosa, suporte nutricional e fisioterapia, sendo que a adesão das crianças e adolescentes às terapias recomendadas está diretamente ligada ao grau de comprometimento e esclarecimento dos pais em educar os filhos sobre a gravidade desta doença<sup>5</sup>.

Com base no exposto acima, com objetivo de identificar a importância e os benefícios para o paciente pediátrico quanto à fisioterapia respiratória, esta pesquisa visa analisar o perfil do comprometimento e adesão ao tratamento fisioterapêutico de pacientes pediátricos, descrevendo as principais condutas fisioterapêuticas empregadas a esta patologia em indivíduos com idade escolar.

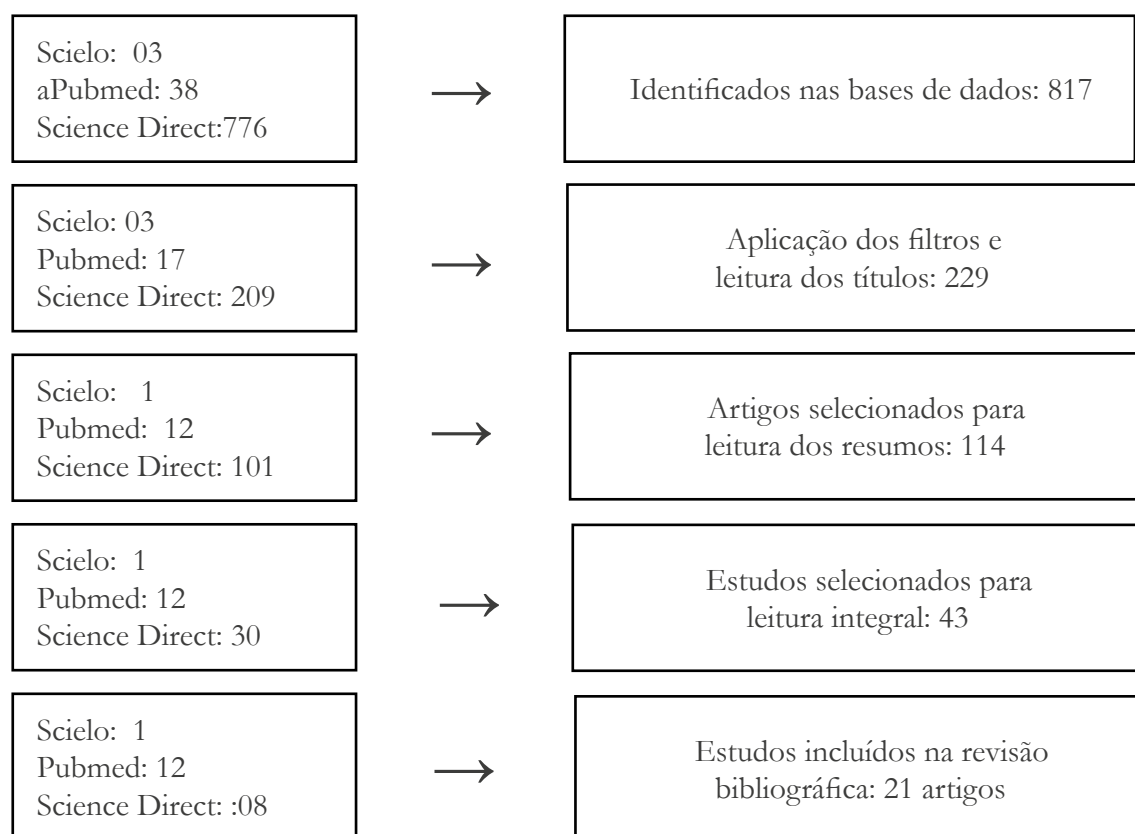
## ► 2 MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de pesquisa qualitativa realizada por meio de revisão bibliográfica integrativa. Foi realizada busca em base de dados científicos como SciELO, *Pubmed* e *Science Direct*, a partir de artigos de língua portuguesa e inglesa, datados do ano de 2009 a 2019. Utilizou-se como descritores de saúde (DECS): fibrose cística, fisioterapia respiratória e adesão ao tratamento. Priorizou-se artigos originais que usaram como delineamento de pesquisa ensaios clínicos transversais ou randomizados, revisões sistemáticas, estudos de coorte e diretrizes sobre o tema fibrose cística.

Para incluir artigos nesta revisão foram adotados os seguintes critérios: Artigos publicados em língua inglesa e/ou portuguesa (Brasil), referentes aos últimos 10 anos, estarem indexados nas bases de dados virtuais: SciELO, *Pubmed*, *Science Direct* e Google Acadêmico, e estarem em modo de leitura integral gratuita. Como critério de exclusão não foram selecionados artigos com população adulta na pesquisa.

## ▶ 3 RESULTADOS

A pesquisa em base de dados virtuais ocorreu no período de janeiro de 2009 a março de 2019 sendo encontrados 817 artigos adequados ao tema. Destes, 796 foram excluídos por não atenderem o critério de disponibilidade de leitura integral gratuita - *free full text*, e o método de pesquisa utilizado ou o público estudado não ser o alvo deste trabalho. Após a leitura integral dos títulos e resumos remanescentes, 21 foram selecionados para compor a análise crítica, descritas na Figura 1: Fluxograma de coleta de dados. No Quadro 1 encontra-se a composição dos artigos enquadrados na análise crítica.



**Figura 1.** Fluxograma de coleta de dados



Autor, ano	Objetivo:	População/ Amostra	Delineamento	Resultados Principais
Pessoa et al, 2019 <sup>1</sup>	Analisar os aspectos genéticos e moleculares dos canais iônicos envolvidos na fibrose cística, bem como os critérios diagnósticos dessa doença, e também servir como uma fonte de informação científica condensada e atualizada para profissionais de saúde.	Não se aplica.	Revisão da Literatura	O desenvolvimento de novas técnicas diagnósticas e a implantação da triagem neonatal permitem um diagnóstico precoce da FC, facilitando uma intervenção multidisciplinar efetiva.
Ministério da saúde/Secretária de Atenção a Saúde, 2017 <sup>2</sup>	estabelecer os critérios para o uso dos medicamentos inalatórios – ALFADORNASE (mucolítico) e TOBRAMICINA (antibiótico utilizado na infecção crônica e na erradicação precoce da colonização por Pseudomonas aeruginosa.	Não se aplica.	Protocolo Clínico	A identificação da doença em seu estágio inicial e o encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado dão à Atenção Básica um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos, também contribuindo com os cuidados assistenciais relacionados às principais manifestações clínicas (pulmonares e pancreáticas), psicológicas e sociais dos doentes de fibrose cística.
Athanasio et al, 2017 <sup>8</sup>	Reunir as principais evidências científicas que norteiam o manejo de pacientes com fibrose cística, compiladas pelos principais profissionais de saúde envolvidos na atenção a essa doença no Brasil.	Diversos profissionais brasileiros atuantes na área da FC	Diretriz	Os pacientes com fibrose cística apresentam necessidades complexas para o manejo da sua doença, necessitando de atendimento especializado que envolva uma equipe multidisciplinar, além de uma adequada estrutura de saúde e acesso a recursos médicos avançados
Modi et al, 2010 <sup>4</sup>	Caracterizar e identificar preditores de trajetórias de adesão a Técnicas de Limpeza de Vias Aéreas (TCA) para indivíduos com Fibrose cística.	Os participantes do ensaio clínico incluíram indivíduos com FC com sete anos de idade ou mais em 20 centros de FC.	Análise secundária dos dados coletados para um estudo clínico randomizado prospectivo	O exame das trajetórias de adesão é promissor para identificar o nível de adesão necessário para obter os melhores resultados de saúde e qualidade de vida
Rizzo et al, 2015 <sup>5</sup>	Comparar as características de pacientes com fibrose cística tratados em dois centros de referência no sul do Brasil, a fim de observar tendências no tratamento e desfechos clínicos que possam produzir mudanças na conduta clínica.	Com 83 pacientes com diagnóstico de fibrose cística, com idade entre um mês e dezoito anos	Estudo Transversal	Poderíamos monitorar os pacientes com FC ao longo dos anos, observando como eles respondem ao tratamento, na tentativa de adaptar e melhorar os cuidados.

Feiten et al, 2016 <sup>7</sup>	Avaliar o grau de adesão autor relatada às recomendações fisioterapêuticas em pacientes pediátricos com FC e estabelecer associações dos diferentes níveis de adesão com a função pulmonar.	Crianças e adolescentes com diagnóstico de FC com idades entre 6 e 17 anos.	Estudo transversal	59% dos pacientes com FC na faixa etária estudada tiveram alta adesão à fisioterapia, enquanto aproximadamente 41% não conseguiam seguir regularmente as recomendações do tratamento, apresentando, os principais motivos para a não realização da fisioterapia foram os, compromissos e o cansaço.
Da Silva et al, 2017 <sup>8</sup>	O objetivo deste trabalho foi analisar o processo de reabilitação pulmonar de crianças afetadas pela fibrose cística no Estado do Pará	20 crianças entre 5–12 anos de idade, afetadas pela fibrose cística e matriculadas no programa de assistência ao fibrocístico do Hospital Universitário João de Barros Barreto (Belém – PA) e seus respectivos cuidadores	Pesquisa quantitativa descritiva	50 % das famílias destas crianças possuíam mais de 5 pessoas residentes em seus lares, com renda mensal de 1 a 2 salários mínimos em 95% dos casos; tal realidade tornando-se mais prejudicada pelo nível de escolaridade dos pais: 75% das mães e 55% dos pais têm apenas o ensino fundamental incompleto ou completo.
Bomfim et al, 2016 <sup>9</sup>	Determinar o grau de adesão autorreferida dos pacientes com FC e avaliar as notas de adesão atribuídas aos participantes pelos profissionais de saúde	Pacientes a partir de 14 anos, e responsáveis de pacientes de idade inferior a 14 anos.	Estudo Transversal	A população pediátrica do AMFC estudada apresentou condições socioeconômicas desfavoráveis e baixa frequência de manifestações clínicas graves.
Pryor et al, 2010 <sup>10</sup>	Identificar indicadores sobre quando um determinado regime deve ser recomendado	Setenta e cinco pessoas com fibrose cística a partir de 16 anos de idade	Estudo prospectivo, randomizado e controlado	A evidência indica que não existem diferenças estatisticamente significativas na eficácia Entre as técnicas de desobstrução das vias respiratórias (ACTs) de ciclo activo de respiração, drenagem autógena, pressão expiratória positiva (PEP) ou PEP oscilante, a curto prazo, mas existem diferenças no longo prazo (um ano).
Balli, et al, 2018 <sup>11</sup>	Descrever brevemente cada jogo que foi desenvolvido e apresentará a avaliação piloto que usamos.	Desenvolvimento de 6 jogos para aumentar a adesão à terapia PEP, 10 crianças com FC de 7-11 anos	Ensaio clínico	Este estudo fornece exemplos de jogos e suas armadilhas, bem como recomendações para criar jogos para a saúde em uma abordagem participativa que permite a todos melhorar e adaptar o trabalho realizado.
Tipping et al, 2010 <sup>12</sup>	Este estudo teve como objetivo identificar fatores os fatores que prejudicam o tratamento fisioterápico efetivo no ambiente domiciliar.	Fisioterapeutas pediátricos, pais maiores de idade e com filhos de 2 a 16 anos da clínica de FC, no Monash Medical Center.	Estudo qualitativo	A educação e o gerenciamento da fisioterapia foram as principais causas de sofrimento psicológico para os pais. Esta pesquisa sugere que o desenvolvimento de recursos educacionais é garantido, em conjunto com o apoio psicossocial formal dedicado e contínuo aos pais.

Bucks, et al, 2009 <sup>13</sup>	Explorar as relações entre percepções de doença, representações emocionais, crenças de tratamento e adesão relatada em adolescentes com fibrose cística (FC)	Participantes com idade entre 11 e 17 anos foram recrutados nos ambulatórios de pediatria de cinco hospitais do sul da Inglaterra	Delineamento transversal	Relatou-se que a não adesão à fisioterapia respiratória estava associada à maneira como os pacientes julgavam sua necessidade pessoal de tratamento em relação às suas preocupações sobre os potenciais efeitos adversos.
Warnock L, 2015 <sup>14</sup>	Determinar a eficácia e aceitabilidade da fisioterapia respiratória em comparação com nenhum tratamento ou tosse espontânea isoladamente para melhorar a depuração do muco na fibrose cística.	Não se aplica	Revisão Sistemática	Estudos transversais de curto prazo sugerem que os esquemas de limpeza Tem efeitos benéficos em pessoas com FC no que diz respeito à melhoria do Transporte de muco. No entanto, com base nesta revisão, não temos sido capazes de encontrar qualquer evidência científica robusta para apoiar a hipótese de que fisioterapia torácica tem a finalidade de limpar as vias aéreas.
Mon Ohn et al, 2018 <sup>15</sup>	Discutir sobre o que deve ser considerado na adesão ao tratamento na FC	Não se aplica.	Artigo de Revisão Sistemática	A adesão ao tratamento não garante a boa saúde, porém acelera a progressão da doença. A falta de adesão ao tratamento é multifatorial, solucionar este problema é necessário negociação entre equipes multiprofissionais e famílias.
Grosse-Onnebrink et al, 2017 <sup>16</sup>	Avaliar a influência de curto prazo da PC com oscilação de parede torácica de alta frequência altamente padronizada (HFCWO) no ICM em pacientes com FC.	20 pacientes com FC (7-34 anos) hospitalizados por exacerbação pulmonar infecciosa	Estudo controlado randomizado	Os resultados do estudo mostram que um único tratamento fisioterapêutico de tórax com HFCWO pode ter um efeito de curto prazo no ICM em pacientes com FC.
Mikesell et al, 2017 <sup>17</sup>	Comparar objetivamente a adesão à terapia de limpeza das vias aéreas com adesão relatada pelo paciente e pelos pais entre crianças, adolescentes e adultos jovens com FC.	Indivíduos com idades entre 6 e 24 anos tratados no Centro de Fibrose Cística da Universidade de Minnesota foram matriculados.	Ensaio clínico.	Concluímos, a partir deste estudo, que a adesão objetiva à depuração das vias aéreas com HFCWC foi menor que a adesão autorreferida; que a adesão foi menor entre adolescentes e jovens adultos do que entre crianças
Grossoehme et al, 2014 <sup>18</sup>	realizar uma análise de dados secundários para descrever as experiências dos pais com o desenvolvimento e utilização de rotinas de cuidados com a fibrose cística.	Um total de 83 pais de pacientes pediátricos com FC	Estudo qualitativo	O fornecimento de orientação antecipada para promover o uso de rotinas e estratégias de cuidado para gerenciar possíveis desafios pode facilitar o uso de rotinas e melhorar o gerenciamento da CF.
Sontag et al, 2010 <sup>19</sup>	Comparar o efeito das terapias de desobstrução das vias aéreas sobre 1) taxa de volume expiratório forçado 2) tempo de necessidade de antibióticos intravenosos (IV) para tratar exacerbações pulmonares, 3) uso de outras terapias pulmonares, 4) adesão à terapia, 5) satisfação do paciente e 6) qualidade de vida relacionada à saúde	180 pacientes estratificados igualmente entre os três grupos etários, 7-11; 12-17 e maiores de 18 anos.	Estudo randomizado	A escolha da terapia é dinâmica durante a vida dos pacientes, devido a mudanças no desenvolvimento e relacionadas à doença. Os adolescentes podem precisar de terapias que permitam uma maior independência. A flexibilidade na prescrição de ACTs pode encorajar a adesão de longo prazo.



Oates et al, 2015 <sup>20</sup>	Avaliar a relação entre o status socioeconômico com a aderência à TCA e desfechos respiratórios da FC.	Pacientes pediátricos com FC tratados na Universidade do Alabama em Birmingham	Estudo transversal.	Os médicos podem usar os resultados para identificar os pacientes com FC com maior risco de não adesão ao TCA com base no perfil sociodemográfico da família.
Chomik et al, 2014 <sup>21</sup>	Avaliar conhecimento de famílias e pacientes com FC.	462 famílias de pacientes de 0 à 18 anos com FC.	Estudo Transversal	Destacam o valor e a necessidade do desenvolvimento de programas educacionais para pacientes com FC.

**Quadro 1.** Composição da análise crítica dos artigos incluídos.

## ► 4 DISCUSSÃO

A fibrose cística compromete vários sistemas corporais, provocando danos pulmonares, sendo estes os maiores prejuízos, pois a deficiência da CFRT aumenta a viscosidade do muco pulmonar, favorecendo o aparecimento de infecções bacterianas. A sobrevivência dos pacientes com fibrose cística está diretamente ligada à qualidade de vida<sup>6</sup>.

Melhorar a adesão de pacientes adolescentes e pediátricos ao tratamento fisioterapêutico, principalmente ao que se relaciona às condutas respiratórias, é uma das lacunas identificadas nas pesquisas desta revisão<sup>7,8,9</sup>. Embora a fisioterapia respiratória melhore a qualidade de vida destes pacientes, o prognóstico da doença mantém-se ruim<sup>10</sup>.

Estratégias para melhorar a adesão dos pacientes pediátricos para a fisioterapia respiratória, como jogos virtuais, vem sendo utilizadas<sup>11</sup>, contudo, a educação dos pais é fundamental para a adesão do tratamento, cabendo ao fisioterapeuta orientar a importância deste tratamento, a fim de que tanto familiares quanto paciente tenham consciência da gravidade de sua doença<sup>12</sup>.

Além da falta de esclarecimento sobre a doença, outro fator relevante para a não adesão de adolescentes à fisioterapia respiratória, é a dificuldade de estabelecer uma rotina de terapia dentro das atividades sociais e escolares<sup>13</sup>.

De acordo com Warnock (2015), a fisioterapia respiratória vem sendo um dos pilares no tratamento da fibrose cística, proporcionando melhora no transporte do muco pulmonar, e há evidências, que também melhore a capacidade pulmonar destes pacientes, no entanto, não há resultados comprovados para longo prazo<sup>14</sup>. A falta de resultados perceptíveis pelos pacientes e pelos seus pais, principalmente nos casos mais graves, dificultam a adesão a fisioterapia respiratória, fazendo com que os pacientes minimizem a importância da fisioterapia respiratória no seu tratamento<sup>15</sup>. As evidências apontam que, em curto prazo, a fisioterapia respiratória tem resultados confiáveis para limpeza e depuração das vias aéreas, pois viabiliza o movimento do muco, pressupondo que com isso melhore a falta de homogeneidade de ventilação pulmonar<sup>16</sup>.

Grosse-Onnebrink (2017), mensurou a adesão de pacientes com fibrose cística à técnica de fisioterapia respiratória por compressão torácica oscilante de alta frequência de um hospital, constatou que crianças e adolescentes aderiram melhor ao tratamento em comparação aos adultos, e as que receberam assistência paternal durante a terapia tiveram maior adesão<sup>17</sup>.

Em pesquisa realizada por Grossoehme (2014), observou-se a dificuldade dos pais estabelecerem e seguirem rotinas para a fisioterapia respiratória diária na FC, muitos se desviam das rotinas recomendadas, sentem-se sobrecarregados ou acham difícil estabelecer a rotina de cuidados devido aos imprevistos da doença, contribuindo assim, para a falta de adesão ao tratamento fisioterapêutico na FC<sup>18</sup>.

O descontentamento com o tratamento proposto pode levar a sua descontinuidade, por outro lado, a flexibilidade nas terapias pode viabilizar a adesão ao tratamento<sup>19</sup>. Fatores sociodemográficos como a baixa escolaridade dos pais e a baixa renda familiar contribuem para a reduzida adesão a fisioterapia respiratória na FC de crianças e adolescentes. Por outro lado, nas famílias de pais com renda familiar mais alta e ensino superior, as chances de não desistência ao tratamento aumentam de seis a

oito vezes<sup>20</sup>. Os pais precisam estar esclarecidos quanto à doença de seus filhos para que possam ajudá-los em seu tratamento, e é preciso que exista um programa continuado específico para famílias com portadores de FC<sup>21</sup>.

O processo educacional é uma das principais causas de estresse para pais de crianças com FC e os pais são frequentemente identificados como tendo uma lacuna substancial no conhecimento da doença. Segundo Tipping et al (2010), o apoio psicossocial formal é particularmente importante durante a fase inicial após o diagnóstico<sup>12</sup>. Para maximizar a eficácia do processo de educação, é necessária uma educação em fisioterapia dedicada e contínua para os pais. A fisioterapia domiciliar deve ser incentivada e ensinada para os pais<sup>8</sup>, um pacote educacional específico para fisioterapia, composto por uma variedade de meios educacionais, pode ser benéfico para os pais e para as crianças<sup>12, 21</sup>.

Transmitir informações adequadas, de acordo com o grau de entendimento das famílias e pacientes, que sejam compreendidas de maneira fácil e que possam ser seguidas de acordo com suas realidades, pode aumentar o grau de comprometimento ao tratamento da FC<sup>15</sup>. Fisioterapeutas podem encorajar o autocuidado em crianças maiores e adolescentes, visando sessões de fisioterapia diária e muitas vezes intensiva<sup>8</sup>, repetitiva, demorada e muitas vezes complicada<sup>15</sup>. Realizar programas educacionais específicos para fibrose cística, é fundamental para melhorar a adesão de pais e pacientes pediátricos ao tratamento desta doença<sup>21</sup>. O sofrimento psicológico enfrentado pelas famílias de adolescentes e crianças é outra barreira ao tratamento fisioterapêutico, necessitando de enfrentamento e apoio educacional para os pais<sup>12,15,17</sup>.

Como estratégia de ensino as famílias, pode-se citar a construção de rotinas diárias para condutas fisioterapêuticas, ensinando os pais a maneira de comunicar-se com os seus filhos sobre o tratamento<sup>15</sup>, e sobre “porque, quando e como fazer”, as condutas fisioterapêuticas, ressaltando a importância da tarefa para ajudar a criança a se comprometer com o tratamento, e a repetição do procedimento permite uma melhor

continuidade e desenvolvendo prática, fazendo com que a criança gerencie melhor seus cuidados, fique mais protegida e conseqüentemente adquira melhor qualidade de vida<sup>8</sup>. Entretanto, o excesso de informação da equipe de FC pode gerar estresse e sobrecarga para famílias, recursos audiovisuais variados atualizados podem contribuir para transmitir informação de maneira contínua eficaz<sup>12</sup>. Quando se preenche as lacunas de conhecimento, otimiza-se a adesão ao tratamento da doença<sup>21</sup>.

## ► 4.1 TIPOS DE FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA APLICADAS NA FC PEDIÁTRICA

Uma das principais características da FC é a recorrente infecção e inflamação pulmonar devido ao excesso de produção de muco espesso, resultante da redução de secreção de cloreto, podendo contribuir para danificar vias aéreas e para perda de função respiratória. A fisioterapia respiratória é indicada logo que o diagnóstico da doença é realizado, pois visa a remoção do muco acumulado no parênquima pulmonar<sup>14,19</sup>.

As técnicas de fisioterapia respiratória podem ser convencionais ou hodiernas, as rotinas envolvem múltiplas intervenções e um alto nível de atividades diárias de tratamento: desobstrução das vias aéreas, fisioterapia e exercícios<sup>15</sup>. A desobstrução das vias aéreas pode ser o processo mais cansativo, demorado e pode ocasionar sintomas indesejáveis como a tosse<sup>13</sup>.

As técnicas de desobstrução de vias aéreas por pressão positiva (PEP) destaca-se por melhorar a exacerbação pulmonar, consiste em expirar através de um tubo que limita o fluxo de ar, o dispositivo força a expirações mais longas, o que ajuda a manter as vias aéreas abertas e a remover o muco preso nas vias aéreas, trata-se de uma atividade mais demorada no tratamento, e esta técnica traz índices de baixa adesão entre crianças e adolescentes<sup>11</sup>.

A vibração torácica é uma forma passiva de higiene brônquica, visa a remoção do muco, pode ser seguida de expirações forçadas e tosse e requer um posicionamento adequado<sup>19</sup>, podendo ser utilizado a drenagem postural, que também é uma maneira passiva de realizar limpeza das vias aéreas<sup>4,12</sup>.

Flutter, é um dispositivo que realiza a limpeza das vias aéreas de maneira ativa, requer certa habilidade e compressão da criança, pois promove oscilação das vias aéreas por via oral, no momento, realizando uma pressão positiva oscilante nas vias aéreas<sup>4,12,14,19</sup>.

HFCWO, o colete inflável de oscilação de alta frequência da parede torácica é ajustado em uma frequência capaz de emitir pulsos potentes o suficiente para causar uma vibração e compressão no tórax do paciente objetivando a depuração mucociliar, remoção do muco, melhorar a ventilação, realiza uma força semelhante a tosse e altera a consistência das secreções<sup>4,12,16,19</sup>.

Seis jogos digitais simulando a PEP e ciclos respiratórios foram testados por 10 crianças de 7 a 11 anos em um ensaio clínico na Universidade de Concordia, Canadá. A terapia respiratória é aliada ao jogo virtual, e utilizada para cumprir as tarefas dos jogos, as crianças que participaram da pesquisa relataram que desta maneira foi mais divertido fazer as terapias<sup>11</sup>.

## ► 4.2 A ADESÃO DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA NAS CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FC

Um estudo realizado com adolescentes em cinco hospitais diferentes na Inglaterra, onde era aplicado um questionário de auto relato em relação ao tratamento da FC constatou que quanto maior a idade, menos a criança ou adolescente adere ao tratamento<sup>13</sup>, e algumas crianças quando questionadas por que não aderem à fisioterapia respiratória, respondem que é chato, ou não tem tempo<sup>11</sup>.

Em um ensaio clínico randomizado sobre TCA, em 20 centros de referência de FC nos estados Unidos mostrou que 37% dos pacientes obtiveram alta aderência ao tratamento, e 49% obteve média ao tratamento de terapia de limpeza de vias aéreas prescrito, ressaltou que a aderência está intimamente ligada a maior função pulmonar e renda familiar<sup>4</sup>.



Desenvolver um vínculo forte entre criança e fisioterapeuta pode contribuir para melhor adesão ao tratamento fisioterapêutico<sup>12</sup>, visto que a maioria dos pacientes com FC tendem a minimizar a importância da fisioterapia respiratória<sup>15</sup>.

O Centro de Fibrose Cística da Universidade de Minnesota conduziu uma pesquisa para relatar o comprometimento e a adesão a fisioterapia respiratória utilizando o HFCWO, incluindo crianças e adolescentes na pesquisa, e constatou que as crianças aderiram 89% ao tratamento, enquanto adolescentes e adultos a adesão geral foi de 69%, provavelmente pela influência do cuidador<sup>17</sup>.

No Brasil pode-se analisar alguns estudos onde o grau de adesão ao tratamento fisioterapêutico foi mensurado<sup>5,6,7,8,9</sup>. Rizzo (2015), comparou o perfil de pacientes em dois centros de referência do tratamento de FC no Rio Grande do Sul, onde um dos centros (HCSA) possuía menor escore socioeconômico que o outro (HSL-PUCRS); no HSL- PUCRS segundo a pesquisa realizada, os pais dividiam mais os cuidados que no HCSA, onde a responsabilidade pela fisioterapia das crianças ficava mais a encargo das mães<sup>5</sup>.

Outro estudo realizado na cidade Porto Alegre, com pacientes pediátricos de 6 a 17, no centro de referência HCPA, ressaltou que 59 por cento dos pacientes inclusos no estudo obtiveram alta adesão a fisioterapia respiratória, segundo seu próprio relato, onde as técnicas mais utilizadas pelos pacientes foram tosse, *huffing* e máscara de Pressão Positiva ao Final da Expiração (EPAP)<sup>7</sup>.

Em Juiz de Fora, MG, um estudo envolvendo entrevista com pais de crianças e adolescentes com FC relatou a grande dificuldade que as famílias tinham em relação a adesão ao tratamento, salientando a distância entre as residências e as clínicas de fisioterapia, a complexidade e o tempo gasto<sup>6</sup>.

No Estado do Pará, realizou-se um estudo com 20 com FC que participavam do programa fibrocístico do hospital Universitário João de Barros Barreto, constatou-se que 50% não realizavam atividade física

e 3 crianças não realizavam nenhum tipo de fisioterapia respiratória. A reabilitação pulmonar destas crianças estava abaixo do esperado, devido a fatores socioeconômicos de suas famílias<sup>8</sup>.

Em Salvador, Bahia, realizou-se a análise da adesão auto referida ao tratamento para FC dos pacientes do Ambulatório Multidisciplinar de Fibrose Cística do Complexo - HUPES, foram incluídos 53 pacientes a partir de 14 anos de idade e constatou-se que 37,7% realizavam fisioterapia respiratória assistida, a maioria uma vez por semana e 43,4% realizavam fisioterapia respiratória domiciliar, na sua maioria duas a três vezes por semana, ficando aquém do esperado. A falta de acesso as medicações foi a principal queixa deste grupo<sup>9</sup>.

## ► 5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fisioterapia respiratória traz grandes benefícios para pacientes de fibrose cística, melhorando as capacidades respiratórias, aumentando a força dos músculos expiratórios e inspiratórios e realizando a higiene brônquica. Entretanto, ainda existe grande dificuldade para a adesão a esta parte tão importante do tratamento. Estudos apontaram que para garantir a melhor adesão é necessária uma força conjunta entre familiares e a equipe multidisciplinar para que aumente a adesão a fisioterapia respiratória. Quanto mais esclarecido sobre sua condição de saúde, mais o paciente adere ao tratamento. Cabe aos fisioterapeutas realizarem programas continuados para educação destes pais e pacientes em relação a sua doença, bem como criar estratégias de terapias mais atrativas para o adolescente e a criança com fibrose cística.

## ► 6 REFERÊNCIAS

1 Pessoa IL, Guerra FQS, Menezes CP, Gonçalves GF. Fibrose cística: aspectos genéticos, clínicos e diagnósticos. *Brazilian Journal of Surgery*

and Clinical Research – BJSCR. [Internet]. 2015 Junho 30[ acesso em 10 jan 2019];30-36. Disponível em: [https://www.mastereditora.com.br/periodico/20150803\\_1149252.pdf#page=30](https://www.mastereditora.com.br/periodico/20150803_1149252.pdf#page=30)

2 Figueredo, FDA; Fireman, MADA. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas fibrose cística- manifestações pulmonares. Portaria conjunta N° 8. [Internet]2017 Agosto 15 [acesso em 10 jan 2019]Disponível em: [http://www.in.gov.br/materia/-/asset\\_publisher/Kujrw0TZC2Mb/content/id/19275406](http://www.in.gov.br/materia/-/asset_publisher/Kujrw0TZC2Mb/content/id/19275406)

3 Athanazio RA, Luiz VRFSF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy, EFA et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. Jornal brasileiro de pneumologia. Brasília. Vol. 43, no. 3.[Internet] 2017 junho 20 [acesso em 13 jan 2019]. Disponível em: <https://www.lume.ufrgs.br/handle/10183/185269>

4 Modi AC, Cassedy AE, Quittner AL, Accurso F, Sontag MDM, Joni Koenig M et al .Trajectories of Adherence to Airway Clearance Therapy for Patients with Cystic Fibrosis. Journal of Pediatric Psychology , volume 35, edição 9. [Internet] 2010 março 18 [acesso em 13 jan 2019]. Disponível em: <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsq015>

5 Rizzo LC, Fischer GB, Marostica PJC, Mocelin HT. Perfil da fibrose cística em dois centros de referência no sul do Brasil. Rev. Assoc. Med. Bras. São Paulo, v. 61, n. 2, p. 150-155.[Internet] 2015 abril 15 [Acesso em 20 janeiro de 2019 ] Disponível em : [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-42302015000200150&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302015000200150&lng=en&nrm=iso)

6 Santos SMR, Duarte TR, Barroso MD, Jesus MCP. Vivências dos Familiares Frente à Criança com Fibrose Cística. Journal of Health Sciences, v. 19, n. 2, p. 89-94.[Internet] 2017 março 27 [acesso em 20 março 2019]. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.17921/2447-8938.2017v19n2p89-94>

7 Feiten TS, Flores JS, Farias BL, Camargo EG, Rovedder PME, Dalcin PTR et al. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 42, n. 1, p. 29-34, 2016.[Internet] 2015 agosto 04.[acesso em 20 janeiro 2019]. nível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S180637132016000100029&script=sci\\_arttext&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S180637132016000100029&script=sci_arttext&tlng=pt)

8 Silva MA, Pfeifer LI. Reabilitação pulmonar de crianças com fibrose cística do estado do Pará. *Fisioterapia em Movimento*, v. 20, n. 4. [Internet] 2017 setembro 03. [acesso em 22 jan 2019]. Disponível em: <https://periodicos.pucpr.br/index.php/fisio/article/view/18953>

9 Bomfim BS. Avaliação da adesão ao tratamento da Fibrose Cística entre crianças e adolescentes de um centro de assistência multidisciplinar. Monografia de Conclusão do Componente da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia. [Internet] 2017 fevereiro 08. [acesso em 22 jan 2019], Disponível em: <http://repositorio.ufba.br/ri/handle/ri/21379>

10 Pryor JA, Tannembaum SF, Burgges SJ, Gyi CK, Hodson ME. Beyond postural drainage and percussion: Airway Clearance in people with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, v. 9, n. 3, p. 187-192. [Internet] 2010 maio 05. [acesso em 15 janeiro 2019]. Disponível em : <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.01.004>

11 Balli F. Developing Digital Games to Address Airway Clearance Therapy in Children With Cystic Fibrosis: Participatory Design Process. *JMIR serious games*, v. 6, n. 4. [Internet] 2018 novembro 21. [acesso em 22 jan 2019]. Disponível em: <https://games.jmir.org/2018/4/e18/>

12 Tipping CJ, Scholes RL, Cox NS. A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, v. 9, n. 3, p. 205-211. [Internet] 2010 Maio. [acesso em 12 fevereiro 2019]. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.02.003>.

13 Bucks RS, Hawkins K, Skinner TC, Horn S, Seddon P, Horne R. Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. *Journal of pediatric psychology*, v. 34, n. 8, p. 893-902. [Internet] 2009 fevereiro 05. [acesso em 12 fevereiro 2019]. Disponível em : <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsn135>

14 Warnock L, Gates A, Schans CP. Fisioterapia respiratória comparada a nenhuma fisioterapia respiratória para fibrose cística. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. [Internet] 2015 dezembro 15. [acesso em 12 fev 2019]. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001401.pub3>

15 Ohn M, Fitzgareald DA. Question 12: What do you consider when discussing treatment adherence in patients with Cystic Fibrosis?. *Paediatric*



respiratory reviews, v.25, p.33-36.[Internet] 2017 abril 27.[acesso em 12 fevereiro 2019]. Disponível em: <https://europepmc.org/abstract/med/28625493>

16. Onnebrink JG, Mellies U, Ollievier M, Werner C, Stheling FA. fisioterapia respiratória pode afetar o índice de depuração pulmonar em pacientes com fibrose cística. *Pneumologia pediátrica*, v. 52, n. 5, p. 625-631. [Internet] 2017 março 13 [Acesso em 12 fev 2019]. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ppul.23670> Instituto de Ciências Clínicas e Translacionais da Universidade de Minnesota, Minneapolis, Minnesota.

16 Philippe R Gaillard PR, Kempainen RR, Laguna TA, Menk JS, Wey AR. Medição objetiva da adesão à terapia de afastamento das vias aéreas por pacientes com alta frequência de compressão da parede torácica na fibrose cística" *Respiratory care* vol. 62,7 (2017): 920-927.

18 . Grossoehme DH , 1 Filigno SS , Bishop M . Parent routines for managing cystic fibrosis in children. *Journal of clinical psychology in medical settings* vol. [Internet] 2014 maio 18.[acesso em 06 março 2019]. Disponível em: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs10880-014-9396-1.pdf>

19 Sontag MK, Quitter AL, Modi AC, Koenig JM, Gilies D, Oermman CM. Lessons learned from a randomized trial of airway secretion clearance techniques in cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*, v. 45, n. 3, p. 291-300. [Internet] 2010 fevereiro 09. [acesso em 06 março 2019]. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ppul.21179>

20 Oates GR, Stepanikova I, Gamble S, Gutierrez HH, Harriz WT. Adherence to Airway Clearance Therapy in Pediatric Cystic Fibrosis: Socioeconomic Factors and Respiratory Outcomes. *Pediatr Pulmonol*. 50:1244–1252.[Internet] 2015 outubro 05. [acesso em 06 março 2019]. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ppul.23317>

21 Chomik S , Beata Klineciewicz B , Wojciech Cichy W. Disease specific knowledge about cystic fibrosis, patient education and counselling in Poland. *Annals of agricultural and environmental medicine*, v. 21, n. 2.[Internet] 2013 março 26.[acesso em 06 março 2019]. Disponível em: doi: 10.5604/1232-1966.1108617