

Eliana Takahama Sakamoto

**Análise comparativa da postura em crianças e adolescentes com fibrose
cística e sua influência na força muscular respiratória, capacidade funcional,
função pulmonar e qualidade de vida**

São Paulo

2023

Eliana Takahama Sakamoto

Análise comparativa da postura em crianças e adolescentes com fibrose
cística e sua influência na força muscular respiratória, capacidade funcional,
função pulmonar e qualidade de vida

Versão Original

Dissertação apresentada à Faculdade de
Medicina da Universidade de São Paulo
para obtenção do título de Mestre em
Ciências

Programa de Pediatria

Orientador: Luiz Vicente Ribeiro Ferreira
da Silva Filho

São Paulo

2023

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Sakamoto, Eliana Takahama

Análise comparativa da postura em crianças e adolescentes com fibrose cística e sua influência na força muscular respiratória, capacidade funcional, função pulmonar e qualidade de vida / Eliana Takahama Sakamoto. -- São Paulo, 2023.

Dissertação (mestrado) -- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Programa de Pediatria.

Orientador: Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho.

Descritores: 1.Postura 2.Fibrose cística
3.Capacidade funcional 4.Força muscular respiratória
5.Criança

USP/FM/DBD-495/23

Responsável: Erinalva da Conceição Batista, CRB-8 6755

Agradecimentos

Ao meu orientador, Dr Luiz Vicente R. F. da Silva Filho, por todo o apoio, ensinamentos e paciência. Sempre com conselhos assertivos que me acalmavam nos momentos de angústia.

Aos meus filhos, Aya e Aaron por encher todos os meus dias de amor e alegria.

Ao meu marido Octávio que me apoia em todos os momentos e me incentiva todos os dias a ser uma pessoa mais forte e perseverante nos meus sonhos.

A fisioterapeuta Adriana Della Zuana pelo companheirismo, trabalho em conjunto e amizade. A nossa parceria é perfeita.

Ao professor Márcio Vinícius F. Donadio pela sua disponibilidade e revisão deste trabalho.

Ao Rogério José de Assis por toda disponibilidade e apoio todos esses anos.

A minha amiga Denise Rolim, pela amizade, inúmeras conversas e ajuda sempre que precisava.

A todas minhas amigas do Hospital Sírio Libanês que sempre me escutaram e me apoiaram em todos os momentos.

Aos meus sogros, Hiroshi e Olga e às minhas cunhadas Nastássia e Yuka, por cuidarem dos meus filhos para que eu pudesse realizar este trabalho.

A todos os pacientes e familiares que aceitaram participar deste estudo, minha admiração por vocês é eterna.

"O sucesso é a soma de pequenos esforços

repetidos diariamente"

Robert Collier

Sumário

Lista de siglas

Resumo

Abstract

1. Introdução	16
1.2. Justificativa	21
1.3. Hipótese	23
2. Objetivos	25
2.1. Objetivo Geral	26
2.2. Objetivos específicos	26
3. Métodos	27
3.1. Tipo de estudo	28
3.2. População estudada	28
3.2.1. Critérios de Inclusão	28
3.2.2. Critérios de Exclusão	28
3.3. Local de estudo	28
3.4. Procedimentos	29
3.4.1. Força muscular respiratória	29
3.4.2. Avaliação postural	30
3.4.3. Capacidade funcional	31
3.4.4. Qualidade de vida	32
3.4.5. Espirometria	33
3.5. Delineamento do estudo	33
3.5.1. Delineamento (Grupo FC)	33
3.5.2. Delineamento (Grupo controle)	34
3.6. Desfechos	34
3.6.1. Desfecho principal	34
3.6.2. Desfechos secundários	34
3.7. Aspectos éticos	35
3.8. Análise estatística	35
4. Resultados	37
5. Discussão	42
6. Conclusões	47
7. Anexos	49
7.1. Anexo A	50
7.2. Anexo B	54
7.3. Anexo C	58
7.4. Anexo D	62
7.5. Anexo E	65
7.6. Anexo F	69
7.7. Anexo G	73

7.8. Anexo H	79
8. Referências	85

79
85

Listas

Siglas

ATS - *American Thoracic Society*

CFTR - *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*

CVF - Capacidade vital forçada

CVF pred - Capacidade vital forçada predita

EIAS - Espinha ilíaca ântero superior

FC - Fibrose Cística

FEF₂₅₋₇₅ - Fluxo expiratório forçado em 25-75% da capacidade vital forçada

FEF₂₅₋₇₅ pred - Fluxo expiratório forçado em 25-75% da capacidade vital forçada predita

IMC - Índice de massa corpórea

OMS - Organização Mundial de Saúde

PEmax - Pressão expiratória máxima

PFE - Pico de Fluxo Expiratório

PImax - Pressão inspiratória máxima

QFC - Questionário de fibrose cística

QV - Qualidade de vida

TC6M - Teste de caminhada de 6 minutos

VEF1 - Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo

VEF1 pred - Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo predito

VEF1/CVF - Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo pela Capacidade Vital Forçada

VEF1/CVF pred - Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo pela

Capacidade Vital Forçada predita

VR/CPT - Volume Residual pela Capacidade Pulmonar Total

Resumo

Sakamoto ET. Análise comparativa da postura em crianças e adolescentes com fibrose cística e sua influência na força muscular respiratória, capacidade funcional, função pulmonar e qualidade de vida [dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2023.

Introdução: Crianças com fibrose cística (FC) são caracterizadas por hiperinsuflação pulmonar que pode afetar progressivamente a postura devido a alterações nas estruturas torácicas, escapulares e pélvicas. A elucidação sobre essas associações pode ajudar no desenvolvimento de programas de reabilitação. **Objetivos:** Avaliar e comparar a postura, força muscular respiratória, capacidade funcional e qualidade de vida (QV) de crianças e adolescentes com FC e controles saudáveis, e investigar a associação entre postura e os valores de espirometria, capacidade funcional, força muscular respiratória e QV em crianças e adolescentes com FC. **Métodos:** Um total de 43 crianças com FC e 46 crianças saudáveis (grupo controle) foram incluídas neste estudo transversal. A avaliação postural foi realizada por meio do Software de Avaliação Postural (SAPO), a força muscular respiratória foi estimada pela pressão inspiratória máxima (PI_{max}) e pela pressão expiratória máxima (PE_{max}) e as medidas antropométricas foram avaliadas em ambos os grupos. **Resultados:** Indivíduos com FC apresentaram alterações posturais, pior desempenho no teste de caminhada de 6 minutos (TC6M) e piores valores de função pulmonar, que foram estatisticamente significativos quando comparados ao grupo controle. Indivíduos com FC também apresentaram menor lordose lombar do que o grupo controle, e foi observada uma leve correlação entre a lordose lombar e a capacidade vital forçada predita (CVF pred) ($r=0,407$ e $p=0,07$). Por outro lado, apesar do aumento da lordose cervical nas crianças com FC, não houve diferença significativa em relação ao grupo controle. Dito isso, foi observada sua influência no desempenho do TC6M e na PE_{max} med/pred (medida/predita) em crianças e adolescentes com FC, indicando que quanto maior a lordose cervical, pior é o desempenho no TC6M ($r=0,35$, $p=0,021$) e menor PE_{max} med/pred ($r=0,312$, $p=0,042$). **Conclusão:** Crianças e adolescentes com FC apresentaram de fato alterações posturais, que podem estar associadas a desfechos de capacidade funcional e função pulmonar. Esses resultados enfatizam a importância do acompanhamento fisioterapêutico na manutenção e prevenção de alterações posturais em crianças e adolescentes com FC.

Descritores: Postura. Fibrose cística. Capacidade funcional. Força muscular respiratória. Criança.

Abstract

Sakamoto ET. Comparative analysis and the influence on Respiratory Muscle Strength, Functional Capacity, Pulmonary Function, and Quality of Life in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis [dissertation]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2023.

Background: Children with cystic fibrosis (CF) are characterized by lung hyperinflation that can progressively affect body posture due to alterations in thoracic, scapular, and pelvic structures. Combining these associations can aid in the development of rehabilitation programs. **Objectives:** To evaluate and compare the posture, respiratory muscle strength, functional capacity, and quality of life (QoL) of children with cystic fibrosis (CF) and healthy controls, and to investigate the association between posture and spirometry, functional capacity, respiratory muscle strength, and QoL in children with CF. **Methods:** A total of 43 children with CF and 46 healthy children (control group) were included in this cross-sectional study. Postural assessment was conducted using the Postural Assessment Software (SAPO), respiratory muscle strength was estimated using maximal inspiratory pressure (PI_{max}) and maximal expiratory pressure (PE_{max}), and anthropometric measurements were assessed in both groups. **Results:** CF group showed postural changes, worse performance in the six-minute walk test (6MWT), and impaired lung function, which were statistically significant when compared to the control group. Individuals with CF also exhibited lower lumbar lordosis than the control group, and a mild correlation was noted between lumbar lordosis and the percent of predicted forced vital capacity (FVC pred) ($r=0.407$ and $p=0.07$). On the other hand, despite increased cervical lordosis in children with CF, there was no significant difference compared to the control group. That being said, its influence on 6MWT performance and PE_{max} meas/pred (measured/predicted) in children and adolescents with CF was observed, indicating that greater cervical lordosis results in poorer 6MWT performance ($r=0.35$, $p=0.021$) and lower PE_{max} meas/pred ($r=0.312$, $p=0.042$). **Significance:** Children and adolescents with CF indeed exhibited postural alterations, which may be associated with functional capacity and lung function endpoints. These results emphasize the importance of physiotherapeutic monitoring in maintaining and preventing postural changes in children and adolescents with CF. **Keywords:** Posture. Cystic fibrosis. Functional capacity. Respiratory muscle strength. Child.

1. Introdução

A Fibrose cística (FC) é uma doença hereditária, mais frequente entre indivíduos caucasianos. Sua prevalência varia em diferentes origens étnicas e países. Apesar da melhora no diagnóstico e tratamento que têm aumentado a expectativa de vida que tem ficado em torno de 43 anos no Brasil e em 50 anos em países da Europa, ainda é considerada uma doença de impacto na expectativa de vida^{1,2}.

A FC é uma doença recessiva autossômica causada por um gene situado no braço longo do cromossomo 7, locus q31, com 27 exons, e tem a propriedade de codificar um RNAm de 6,5 quilobases que transcreve uma proteína transmembrana reguladora de transporte iônico, composta por 1.480 aminoácidos, conhecida como *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR)³. A função principal dessa proteína é atuar como um canal de cloreto na membrana apical das células epiteliais presentes nas vias aéreas, ductos pancreáticos, canais de suor, intestinos, vias biliares e canais deferentes. Além desta função, a CFTR também está relacionada a muitos outros processos como regulação de outros canais de íons, tráfego de membranas e regulação do pH⁴.

As mutações no gene CFTR interferem na expressão e/ou função da proteína CFTR, causando redução na excreção do cloreto e maior fluxo de sódio para preservar o equilíbrio eletroquímico e, secundariamente, de água para a célula por ação osmótica. Ocorre então, desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade do muco, favorecendo a obstrução dos ductos, acompanhada de reação inflamatória e aumento da susceptibilidade a infecções agudas e crônicas⁵.

Estudos sobre a doença pulmonar na FC sugerem que a desidratação das vias aéreas leva a uma falha na defesa pulmonar e no transporte do muco, criando um ambiente propício para a proliferação bacteriana. A retenção de secreções resulta em colonização bacteriana⁵, causando alterações no epitélio brônquico, acúmulo de muco periférico e desorganização das estruturas ciliares. Isso leva à formação de rolhas mucopurulentas nos brônquios e bronquíolos, acompanhados por inflamação aguda e crônica por células linfóides⁶.

Existe a hipótese que a inflamação nas vias aéreas começa precocemente e pode ocorrer mesmo na ausência de infecção⁷. Crianças com FC demonstram uma resposta inflamatória mais intensa em comparação com pessoas saudáveis,

sugerindo que essa inflamação excessiva pode estar relacionada a mudanças na resposta inflamatória que não dependem necessariamente de uma infecção. Portanto, a inflamação persistente das vias aéreas desempenha um papel crucial na progressão dos danos pulmonares⁸. Não apenas a resposta inflamatória não consegue eliminar os organismos que causam a inflamação, mas também prejudica a capacidade de defesa local, interferindo na habilidade de combater a infecção. Isso cria um ciclo prejudicial de inflamação e infecção, levando a danos progressivos nos tecidos dos pulmões ao longo do tempo⁹.

Devido às alterações estruturais no pulmão iniciarem tão precocemente nos indivíduos com FC, a doença pulmonar representa atualmente a principal causa de morbidade e mortalidade em indivíduos com FC⁵ e manifesta-se do ponto de vista de função respiratória como um distúrbio obstrutivo, caracterizado por limitações do fluxo aéreo expiratório e aprisionamento aéreo¹⁰. A prova de função pulmonar é amplamente utilizada na avaliação objetiva e monitoramento do comprometimento pulmonar. Uma das variáveis de grande importância neste exame é o Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo (VEF1), cuja medida longitudinal pode refletir a progressão e o prognóstico da doença¹⁰. As vias aéreas periféricas são as primeiras a apresentar alteração estrutural, demonstrada por diminuição dos fluxos expiratórios finais e aprisionamento aéreo, conforme evidenciados por diminuição do Fluxo expiratório forçado em 25-75% da capacidade vital forçada (FEF₂₅₋₇₅) e diminuição da relação do Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo pela Capacidade Vital Forçada (VEF1/CVF)^{11,12}. Na fase tardia, a fibrose pulmonar leva à redução dos volumes pulmonares, mas com importante obstrução das vias aéreas, gerando uma configuração da curva fluxo-volume muito característica da FC – pico inicial correspondendo ao Pico de Fluxo Expiratório (PFE) relativamente preservado seguido de uma concavidade acentuada e CVF reduzida¹³. O declínio da função pulmonar é uma das características da FC e o seu monitoramento para minimizar essa queda é fundamental para o manejo clínico da doença^{10,11}.

Adicionalmente, a lesão pulmonar gera uma das características precoces na FC que é a hiperinsuflação pulmonar que progressivamente modifica a postura corporal, devido à mudança na estrutura torácica, cintura escapular e pélvica¹⁴. Observa-se em indivíduos adultos com FC uma maior retificação diafragmática, aumento da cifose torácica e lordose lombar¹⁴. Somado a isso, o

aumento do trabalho respiratório tende a fazer as crianças e adolescentes adotarem uma postura flexionada que tem como objetivo comprimir o conteúdo abdominal contra a parede diafragmática, o que facilita a respiração. Conforme a doença progride, há um maior desequilíbrio das estruturas corporais, com piora do desalinhamento corporal e, conseqüentemente, há um desequilíbrio muscular global que influencia a capacidade funcional dos indivíduos com FC¹⁵.

Dessa forma, testes de esforço submáximo têm sido bastante empregados para avaliação da capacidade funcional de indivíduos com FC¹⁶. Entre os testes, o teste de caminhada de 6 minutos (TC6M) é um dos mais empregados, devido a sua simplicidade, baixo custo, confiabilidade e alta reprodutibilidade, além de ser muito utilizado em crianças, pela facilidade de ser compreendido, gerando maior cooperação e motivação. Ele tem sido utilizado para mensurar a resposta a tratamentos em indivíduos com doenças cardíacas e pulmonares, além de ser considerado um preditor de mortalidade e morbidade nesses grupos. Por meio do teste, é possível ter uma avaliação global de todos os sistemas envolvidos durante a caminhada: sistema respiratório, neuromuscular, cardiovascular e circulatório.^{10,17}

A piora da função pulmonar ao longo do tempo, é refletida também na resposta ventilatória ao exercício de crianças e adolescentes com FC e que difere do indivíduo saudável. À medida que a doença progride, um aumento no espaço morto exige mudanças na ventilação para manutenção adequada à ventilação alveolar durante o exercício¹⁸. Segundo a ATS (*American Thoracic Society*)¹⁹, a fraqueza muscular respiratória tem influência negativa sobre resultados dos parâmetros de função pulmonar, como redução do volume corrente e aumento do VR.

Ademais, os testes de avaliação de força muscular respiratória, que são avaliadas pelos valores de pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima (P_Imax e P_Emax respectivamente), têm variado muito entre os estudos, apresentando-se diminuída²⁰, mas em muitos casos aumentada²¹, porém são poucos os estudos que têm avaliado o efeito da postura na força muscular respiratória. Uma das explicações sobre o efeito da postura na força muscular respiratória é que além da hiperinsuflação pulmonar que leva a uma desvantagem mecânica respiratória, a postura alterada da cervical e lombar podem contribuir para

uma pior ação estabilizadora do tórax e conseqüentemente uma assincronia entre tórax e abdome²².

A sobrevida dos indivíduos com FC tem aumentado consideravelmente a cada ano devido à melhoria nos tratamentos e diagnóstico precoce, mas ainda é considerada uma patologia de impacto na expectativa de vida²³. Dessa forma, a necessidade de avaliação da qualidade de vida tem se tornado cada vez mais necessária. Atualmente, um dos questionários mais utilizados para avaliação de qualidade de vida em indivíduos com FC é o questionário de fibrose cística revisado (QFC)²⁴ que fornece informações importantes para avaliação da qualidade de vida, evolução e resposta a tratamento em indivíduos com FC²⁴.

1.2. Justificativa

Crianças e adolescentes com FC podem apresentar alterações posturais que levam ao desalinhamento corporal e desequilíbrio muscular global. Estas alterações podem influenciar na força muscular respiratória, capacidade funcional, capacidade pulmonar e qualidade de vida desta população. Porém o conhecimento dessas associações ainda é limitado, principalmente na população infantil.

A compreensão dessas associações pode ajudar na elaboração de programas de exercícios preventivos e intervenções terapêuticas direcionadas para esta população.

1.3. Hipótese

A hipótese do nosso estudo foi que as crianças e adolescentes com FC apresentam maiores alterações na postura quando comparadas com crianças e adolescentes saudáveis e essas alterações estão associadas a menores valores de força muscular respiratória, capacidade pulmonar, capacidade funcional, e escores reduzidos de qualidade de vida desta população.

2. Objetivos

2.1. Objetivo Geral

Avaliar postura, força muscular respiratória, capacidade funcional, função pulmonar e qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC.

2.2. Objetivos específicos

1. Comparar o resultado da avaliação postural encontrada em indivíduos com FC com controles saudáveis, incluindo avaliação da lordose cervical, cifose torácica, lordose lombar, alinhamento de cabeça, alinhamento de ombros, alinhamento de quadril e alinhamento de membros inferiores;

2. Comparar o resultado da capacidade pulmonar em indivíduos com FC com controles saudáveis;

3. Comparar o resultado da capacidade funcional pelo TC6M em indivíduos com FC com controles saudáveis;

4. Comparar o resultado da força muscular respiratória pelas medidas de P_{lmax} e P_Emax em indivíduos com FC com controles saudáveis;

5. Avaliar a qualidade de vida das crianças e adolescentes pelo questionário de qualidade de vida em FC (QFC anexos E, F, G e H)²⁴.

6. Comparar escore Z do índice de massa corpórea (IMC)²⁵ dos indivíduos com FC e dos controles saudáveis;

7. Verificar a associação dos resultados da avaliação postural aos dados de espirometria, capacidade funcional, força muscular respiratória e qualidade de vida;

3. Métodos

3.1. Tipo de estudo

Estudo transversal

3.2. População estudada

3.2.1. Critérios de Inclusão

Para o grupo com FC os critérios de inclusão foram ter diagnóstico estabelecido de FC de acordo com as normas internacionais²⁶, idade entre 6 e 16 anos e estar em acompanhamento regular no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Instituto da Criança e do Adolescente HCFMUSP.

Para o grupo controle foram incluídas crianças e adolescentes pareadas por idade e sexo aos indivíduos com FC incluídos no estudo (diferença de mais ou menos 1 ano).

No momento da inclusão, tanto para o grupo FC como para o grupo controle, os pais ou responsáveis pelas crianças receberam explicações e foram convidados a participar do estudo, assinando o termo de consentimento informado e o termo de assentimento foi assinado pelas crianças.

3.2.2. Critérios de Exclusão

Em ambos os grupos foram excluídos os indivíduos com incapacidade de realizar a avaliação: alteração osteomuscular que dificultasse o teste de caminhada de 6 minutos (TC6M), dificuldade na realização da espirometria e dificuldade na compreensão das instruções para realização dos demais testes.

No grupo controle foram excluídas crianças com histórico de doenças respiratórias e cardíacas.

3.3. Local de estudo

As crianças e adolescentes do grupo FC foram selecionados entre pacientes que estavam em acompanhamento no Instituto da Criança (ICr) e Adolescente do

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP) e para o grupo controle pareado pela idade e sexo, as crianças foram selecionadas entre amigos e em unidades de serviços de acolhimento institucional que aceitaram participar do estudo. Os participantes foram selecionados entre junho de 2019 a março de 2023.

As avaliações de postura, força muscular respiratória, aplicação do QFC e as medidas antropométricas foram feitas no Ambulatório de Fisioterapia; o TC6M foi executada no corredor demarcado com 30 metros localizado no 3º andar da Enfermaria de Especialidades Clínicas II e a espirometria no laboratório de função pulmonar do Serviço de Pneumologia, todos localizados no Instituto da Criança do HCFMUSP.

3.4. Procedimentos

No grupo FC, foram avaliados a postura, força muscular respiratória, capacidade funcional, função pulmonar, qualidade de vida e medidas antropométricas. No grupo controle, foram realizadas todas as avaliações, exceto o questionário de qualidade de vida. Toda a avaliação foi realizada em um único dia.

3.4.1. Força muscular respiratória

A medida da força dos músculos respiratórios foi estimada pela P_{lmax} e P_Emax. As manobras para a medida da P_{lmax} e P_Emax foram realizadas com o indivíduo na posição sentada, com a posição do tronco em ângulo de 90° com o quadril, e utilizando um clipe nasal em todas as manobras. Foi utilizado o manovacuômetro analógico aneróide (Ger-Ar®, São Paulo, Brasil). Para mensurar a P_{lmax} solicitou-se ao indivíduo realizar através do bucal do aparelho uma expiração livre, para que a partir do volume residual pulmonar, a criança promovesse uma inspiração contra a resistência. Para a P_Emax foi solicitado uma inspiração livre pelo bucal do aparelho, para que a partir da capacidade pulmonar total a criança realizasse uma expiração contra a resistência. Foram realizadas no mínimo 5 repetições e no máximo 9 repetições, com pelo menos 2 reprodutíveis (variação

menor que 10% entre as duas maiores manobras), o maior valor foi registrado em cmH₂O e os dados foram expressos em valores absolutos e em porcentagem do predito^{27,28}.

3.4.2. Avaliação postural

A avaliação postural foi feita pelo Software de Avaliação Postural (SAPO) que é um programa de computador gratuito, acessado pela internet²⁹. Foi realizada a digitalização da imagem utilizando pontos pré-estabelecidos para medição dos ângulos corporais. Essas referências ósseas, que serviram de guias para os cálculos angulares, foram marcadas com bolas de isopor, de acordo com o protocolo SAPO. Foi mantido um fio de prumo preso ao teto, com duas bolinhas de isopor distanciadas 1 metro uma da outra, coladas sobre o fio para posterior calibração da imagem. O indivíduo foi posicionado de tal modo que ele e o fio de prumo ficassem num mesmo plano perpendicular ao eixo da câmera fotográfica digital, localizada a três metros de distância e apoiada em um tripé a uma altura de cerca da metade da estatura do sujeito. A criança foi então fotografada nas posturas de frente, perfil esquerdo e direito e de costas²⁹. Foram avaliados os seguintes parâmetros: lordose cervical, cifose torácica, lordose lombar, alinhamento de cabeça, alinhamento de ombros, alinhamento de pelve³⁰.

Para determinar o ângulo da lordose cervical, utilizou-se 3 pontos anatômicos: tragus da orelha, processo espinhoso de C7 e acrômio, sendo o acrômio o vértice do ângulo. Quanto maior esse ângulo, mais para frente a posição da cabeça e menor é a lordose cervical. Para determinação da cifose torácica foram utilizados 3 pontos anatômicos: processo espinhoso de L1, processo espinhoso T7 e acrômio, sendo L1 o ápice do ângulo. Quanto maior este ângulo, maior é a cifose torácica. Para determinar a lordose lombar, um ângulo foi formado a partir 3 pontos anatômicos: processo de L1, espinha íliaca ântero-superior e trocânter maior, sendo a espinha íliaca ântero-superior o vértice do ângulo. Aqui, quanto maior o ângulo, menor o grau de lordose lombar³¹. Para a avaliação do alinhamento da cabeça foi verificado o ângulo entre os dois tragus da orelha e o eixo da horizontal, para o alinhamento do ombro foi medido o ângulo formado entre os dois acrômios e o eixo da horizontal, para o alinhamento da pelve foi verificado o alinhamento das duas espinhas íliacas

ângulo superiores (EIAS) e o eixo da horizontal e para o alinhamento de membros inferiores foi calculado o ângulo entre os dois trocanteres maiores e o eixo da horizontal²⁹.

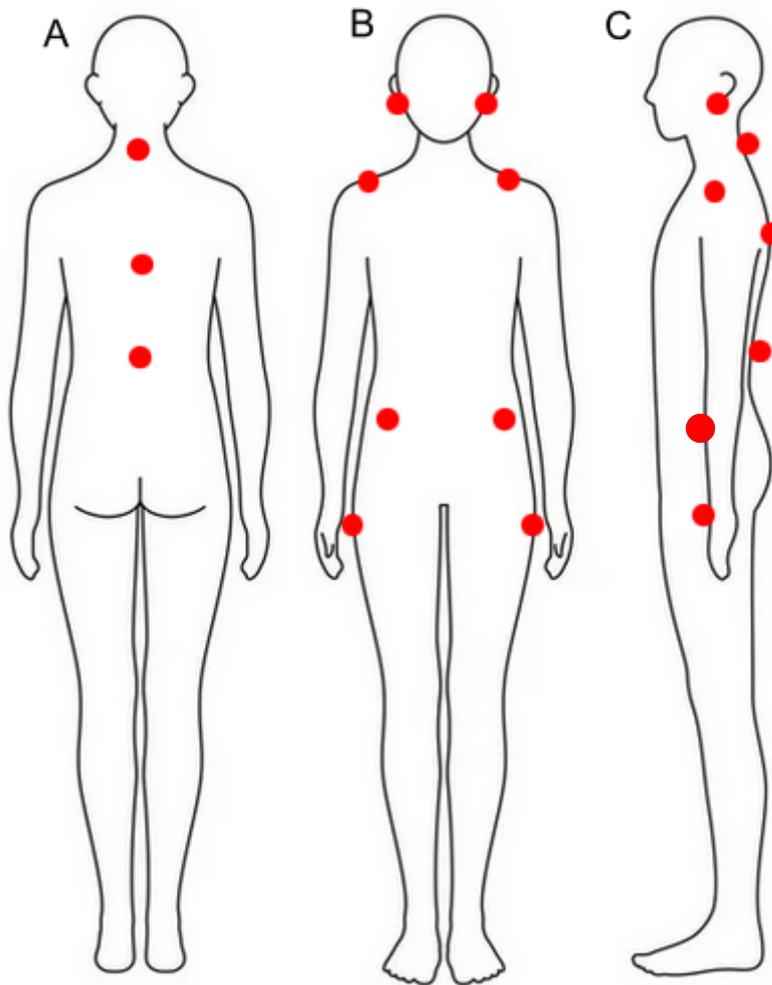


Figura 1 - Pontos anatômicos utilizados para avaliação postural. A: vista anterior; B: vista posterior; C: vista lateral esquerda.

3.4.3. Capacidade funcional

A avaliação da capacidade funcional foi feita pelo TC6M que é um teste submáximo de tolerância ao exercício e com o ritmo determinado pelo próprio indivíduo³². A partir do valor da distância percorrida no TC6M foram calculados outros índices para avaliação do desempenho funcional. Esses índices foram: Trabalho TC6M (distância percorrida x peso) que apresenta uma melhor estimativa do trabalho necessário para realizar o teste do que a distância sozinha; índice de

custo (frequência cardíaca repouso - frequência cardíaca final do teste)/velocidade média que fornece uma estimativa do gasto de energia com base em uma relação linear entre frequência cardíaca e consumo de oxigênio durante o exercício submáximo e velocidade média (distância percorrida/6) que é uma variável conveniente para medir a marcha geral e mobilidade funcional^{33,34}.

Os pais foram instruídos a trazer uma roupa confortável e tênis para o teste. A criança permaneceu sentada para determinação da frequência cardíaca, oximetria de pulso, pressão arterial e escala de Borg³⁵, que é uma escala de classificação da percepção subjetiva do esforço. Cada participante foi orientado a realizar o maior número possível de voltas em 6 minutos, caminhando rápido, mas evitando correr. A cada minuto a criança foi avisada do tempo restante e recebeu um estímulo verbal de encorajamento. Após 6 minutos o indivíduo foi instruído a parar, medindo-se a distância percorrida. Foram realizados dois testes no mesmo dia, com intervalo de 30 minutos ou até a recuperação dos parâmetros basais. A distância percorrida foi calculada em metros e selecionado o teste com maior distância. Os resultados foram expressos em valores absolutos e porcentagem do predito^{36,37}.

3.4.4. Qualidade de vida

A avaliação de qualidade de vida foi realizada pela aplicação do QFC²⁴ traduzido e validado para a língua portuguesa. O questionário permitiu a avaliação dos domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde e peso. Os escores de cada um dos domínios variaram de 0 a 100, sendo que quanto maior a pontuação, melhor a qualidade de vida e a qualidade de vida era considerada boa com pontuações acima de 50 pontos. Para as crianças de 6 a 12 anos o questionário foi aplicado pelo pesquisador e para as crianças com mais de 12 anos e para os pais, o questionário foi auto aplicável²⁴.

3.4.5. Espirometria

A espirometria (Koko, nSpire Health, Colorado, USA) foi realizada de acordo com as normas da *American Thoracic Society/European Respiratory Society*³⁸ no mesmo dia da avaliação exceto os indivíduos com FC que tivessem o teste de espirometria recente (máximo de 1 mês). No grupo controle foi realizado o teste de espirometria no momento da avaliação. Os valores registrados foram em porcentagem predita da capacidade vital forçada (CVF %pred), porcentagem predita do volume expiratório forçado predita no primeiro segundo (VEF1 %pred), índice de Tiffeneau (VEF1/CVF) e porcentagem predita do fluxo expiratório forçado em 25-75 % da CVF (FEF25%-75% %pred) foram registrados e expressos em porcentagens³⁹.

3.4.6. Antropometria

Foram coletadas o peso e altura das crianças. Os dados antropométricos coletados foram utilizados para o cálculo do Índice de Massa Corpórea (IMC = kg/m²) e escore Z de IMC de acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS)²⁵.

3.5. Delineamento do estudo

3.5.1. Delineamento (Grupo FC)

1. Rastreamento junto ao SAME dos portadores de FC acompanhados no ICr para elaboração do cadastro contendo: nome completo, idade atual, filiação e telefone.
2. Informação ao grupo da Pneumologia Pediátrica que assiste os pacientes de FC do Instituto da Criança sobre o presente estudo.
3. Recrutamento através de telefonema aos pais/responsáveis das crianças e adolescentes com FC para agendamento da avaliação.
4. Aplicação da avaliação que constou de:
 - a. Apresentação e explicação sobre a pesquisa e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e Termo de assentimento (Anexos A e B);

- b. Aplicação do QFC²⁴ (Anexos E, F, G e H) ;
- c. Avaliação da postura, PImax, PEmax, capacidade funcional e espirometria;
- d. Elaboração estatística dos dados obtidos.

3.5.2. Delineamento (Grupo controle)

1. Contato com amigos e com os Serviços de acolhimento Institucional para crianças e adolescentes (SAICA) e apresentação do projeto.
2. Reunião para a apresentação do projeto e acerto sobre os detalhes da avaliação.
3. Aplicação da avaliação que constou de:
 - a. Apresentação e explicação sobre a pesquisa e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e Termo de assentimento (Anexos C e D);
 - b. Avaliação da postura, PImax, PEmax, capacidade funcional e espirometria;
 - c. Elaboração estatística dos dados obtidos;
 - d. Elaboração de um relatório com os resultados e envio do relatório para o responsável.

3.6. Desfechos

5.6.1. Desfecho principal

- Ângulos de lordose cervical, cifose torácica, lordose lombar, alinhamento da cabeça, alinhamento de ombros, alinhamento de pelve e alinhamento de membros inferiores (graus)

3.5.2. Desfechos secundários

- Valores de PImax e PEmax (cmH₂O e percentual do predito)

- Valor de distância percorrida (metros)
- Valor de trabalho do TC6M (m.Kg)
- Valor de velocidade média do TC6M (m/min)
- Valor de índice de custo do TC6M (bpm/m/min)
- Valor do VEF1, CVF, FEF 25-75 e VEF1/CVF (percentual do predito)
- Escore de qualidade de vida (pontuação)

3.7. Aspectos éticos

Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (CAAE: 80766017.2.0000.0068). A participação foi voluntária, e todas as crianças e responsáveis assinaram termo de consentimento e assentimento para inclusão no projeto de pesquisa.

3.8. Análise estatística

O cálculo do tamanho da amostra neste estudo foi baseado em um projeto de intervenção de treinamento funcional que tem sido conduzido pela fisioterapeuta Adriana Della Zuana. Para tanto, utilizou-se a variação no ângulo de lordose cervical observada em outro estudo intervencional³¹ (2,6° com desvio padrão de 4,86°). Os cálculos foram realizados levando-se em conta um poder de 80% e confiança de 95%, obtendo-se um tamanho de amostra de 33 indivíduos em cada grupo. Os pesquisadores decidiram pela inclusão de 43 indivíduos em cada grupo para uma margem de segurança.

Foram descritas as características quantitativas avaliadas segundo grupos com uso de medidas resumo (média, desvio padrão, mediana, quartis) e comparadas entre os grupos com uso de análises de variâncias (ANOVA)⁴⁰ os resultados foram seguidos de comparações múltiplas de Bonferroni para identificar entre quais grupos ocorreram as diferenças e criados os contrastes para comparar

os grupos controle e as crianças com fibrose cística⁴¹. Somente a qualidade de vida, que foi avaliada apenas nas crianças com fibrose cística, foram comparadas entre os subgrupos com uso de testes t-Student. O sexo das crianças foram descritas segundo grupos com uso de frequências absolutas e relativas e verificada a associação com uso do teste qui-quadrado⁴⁰.

Foram calculadas as correlações de Pearson dos ângulos posturais com os desfechos avaliados nos indivíduos com fibrose cística e estimada a reta de regressão linear dos desfechos com o ângulo postural que apresentou correlação significativa para verificar a relação entre os desfechos e os ângulos posturais⁴¹.

As análises foram realizadas com uso do *software* IBM-SPSS *for Windows* versão 22.0 e tabulados com uso do *software* Microsoft-Excel 2019 e os testes foram realizados com nível de significância de 5%.

4. Resultados

Foram incluídos 43 crianças e adolescentes com FC e 46 controles saudáveis pareados. Como mostrado na Tabela 1, os indivíduos com FC apresentaram média de idade semelhantes e menores valores de escore Z-IMC quando comparados ao grupo controle, bem como maiores valores para os ângulos de lordose lombar, maior ângulo da EIAS e maior ângulo do trocanter maior ($p < 0,05$).

Tabela 1 - Descrição das características pessoais e ângulos posturais segundo grupos e resultado dos testes estatísticos.

Variáveis	Grupo		p
	Controle(N = 46)	FC (N = 43)	
Idade (anos)			0.834
média ± DP	10.1 ± 2.6	9.8 ± 2.5	
mediana (p25; p75)	10 (8; 12)	9 (8; 12)	
Sexo, n			0.731
Feminino	22 (47.8)	19 (44.2)	
Masculino	24 (52.2)	24 (55.8)	
Escore Z-IMC			0.001
média ± DP	0.38 ± 1.51	-0.56 ± 1.39	
mediana (p25; p75)	0.34 (-0.55; 1.12)	-0.69 (-1.58; 0.38)	
Lordose cervical (°)			0.181
média ± DP	74.9 ± 13.6	71.5 ± 11.6	
mediana (p25; p75)	73.3 (65.7; 83.2)	70.2 (62.7; 77.9)	
Cifose torácica (°)			0.252
média ± DP	30.9 ± 5	32.2 ± 4.9	
mediana (p25; p75)	31.1 (27.6; 34.7)	33.2 (28.5; 34.8)	
Lordose lombar (°)			0.008
média ± DP	91.1 ± 17.9	99.9 ± 9.1	
mediana (p25; p75)	91.8 (80.6; 101.1)	101.5 (95.5; 105.6)	
Tragus (°)			0.773
média ± DP	2.15 ± 2.41	2.09 ± 1.78	
mediana (p25; p75)	1.35 (0; 4.03)	1.8 (0.7; 3.6)	
Acrômio (°)			0.044
média ± DP	1.35 ± 1.27	1.96 ± 1.55	
mediana (p25; p75)	0.9 (0; 2.55)	1.5 (0.8; 2.9)	
EIAS (°)			0.001
média ± DP	0.73 ± 0.98	1.89 ± 1.96	
mediana (p25; p75)	0.35 (0; 1.3)	1.5 (0.4; 3.1)	
Trocanter maior (°)			0.005
média ± DP	0,89 ± 1,09	1.68 ± 1.4	
mediana (p25; p75)	0.55 (0; 1.43)	1.4 (0,5; 2.7)	

FC: fibrose cística; IMC:índice de massa corpórea; EIAS: espinha ilíaca ântero superior.

Os indivíduos com FC apresentaram valores reduzidos de todos os parâmetros da função pulmonar quando comparados aos resultados do grupo controle (Tabela 2). Os testes de capacidade funcional também foram significativamente maiores no grupo controle quando comparados aos indivíduos com FC (Tabela 2). A qualidade de vida das crianças com FC foi considerada boa, tanto na percepção das crianças quanto dos pais como demonstrado na Tabela 2.

Tabela 2 - Descrição dos parâmetros de espirometria, força muscular respiratória, TC6M e QFC segundo grupos e resultado dos testes comparativos.

Variáveis	Grupo		p
	Controle (N = 46)	FC (N = 43)	
CVF pred(%)			<0.001
média ± DP	106.9 ± 14.5	79 ± 22.5	
mediana (p25; p75)	104 (97.8; 114.3)	82 (63; 94)	
VEF1 pred(%)			<0.001
média ± DP	103.5 ± 13.6	69.6±24.1	
mediana (p25; p75)	102 (95; 110)	77 (46; 87)	
VEF1/CVF pred(%)			<0.001
média ± DP	103.4 ± 7.1	92.3±21	
mediana (p25; p75)	103.5 (99; 109)	94 (84.5; 101.5)	
FEF25-75 pred(%)			<0.001
média ± DP	102.2 ± 20.7	60.8 ± 37.1	
mediana (p25; p75)	99 (88.5; 116.3)	62 (26; 87)	
PImax med/pred (%)			0.588
média ± DP	90.3 ± 24.2	89.6 ± 33.5	
mediana (p25; p75)	89.1 (73.3; 107)	82.6 (63.9; 108.2)	
PEmax med/pred (%)			0.186
média ± DP	87.8 ± 21.6	80.7 ± 28.8	
mediana (p25; p75)	90.7 (72.1; 102.3)	76.8 (57; 103.1)	
Dist med/pred (%)			<0.001
média ± DP	95 ± 10.5	87 ± 14.6	
mediana (p25; p75)	96.5 (88.6; 102.9)	85.8 (79.8; 96.3)	
Veloc média(m/min)			<0.001
média ± DP	100.5 ± 12.3	90.2 ± 15.1	
mediana (p25; p75)	101.4 (89.7; 109.3)	89.7 (82.8; 99.2)	
Trabalho TC6M(m.kg)			<0.001
média ± DP	24135.3 ± 9884.3	17089.8 ± 7186.1	
mediana (p25; p75)	22091.5 (16623.5; 30079.3)		
Índice de custo (bpm/m/min)			0.067
média ± DP	0.4 ± 0.21	0.48 ± 0.18	
mediana (p25; p75)	0.38 (0.27; 0.53)	0.42 (0.39; 0.6)	
QFC criança			
média ± DP	*	74.2± 12.5	*
mediana (p25; p75)	*	74.6 (64,6; 85.1)	*
QFC pais			
média ± DP	*	74 ± 14.2	*
mediana (p25; p75)	*	80 (65.4; 84.8)	*

FC: fibrose cística; CVF pred: capacidade vital forçada predita; VEF1 pred: volume expiratório forçado no primeiro segundo predito; VEF1/CVF pred: volume expiratório forçado no primeiro segundo pela capacidade vital forçada predita; FEF 25-75 pred: fluxo expiratório forçado em 25-75% da capacidade vital forçada predita; pimax med/pred: relação entre a pressão inspiratória máxima medida pela predita; pemax med/pred: relação entre a pressão expiratória máxima medida pela predita; dist med/pred: relação entre a distância medida pela predita; veloc média: velocidade média; trabalho TC6M: trabalho realizado no teste de caminhada de 6 minutos.

As análises de correlação mostraram que o grau de lordose lombar teve uma correlação positiva significativa com CVF pred ($r=0,407$ e $p=0,07$), e o grau de lordose cervical teve uma correlação positiva significativa com a PEmax med/pred e o trabalho TC6M ($r=0,312$ e $r=0,351$ respectivamente, $p=0,042$ e $p=0,021$) como

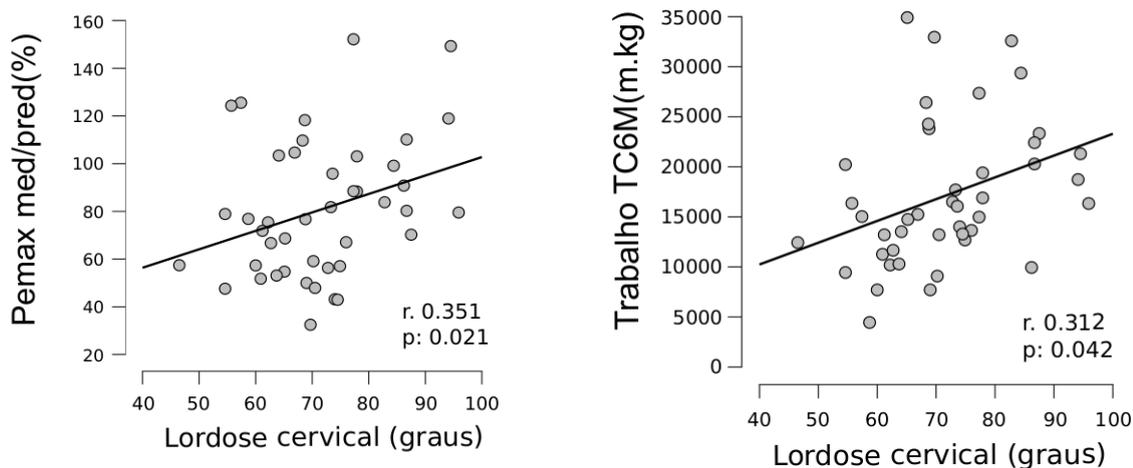
mostrado na Figura 2. A PEmax med/pred aumenta 0,77 a cada aumento de 1 grau na lordose cervical e o trabalho TC6M aumenta 217,6 a cada grau a mais no ângulo de lordose cervical (Figura 2). O tragus apresentou correlação positiva com a pontuação do QFC de crianças e adolescentes com FC ($r=0,320$, $p=0,036$), (Tabela 4).

Tabela 3 - Resultado das correlações dos ângulos posturais com os desfechos avaliados nas crianças com FC.

Correlação		Lordose cervical	Cifose torácica	Lordose lombar	Tragus (°)	Acrômio(°)	EIAS (°)	Trocânter maior(°)
CVF pred(%)	r	0.174	0.057	0.407	0.152	-0.022	0.051	0.141
	p	0.265	0.718	0.007	0.330	0.888	0.744	0.367
FEV1 pred(%)	r	0.096	0.037	0.263	0.181	-0.091	0.077	0.177
	p	0.542	0.815	0.089	0.245	0.561	0.624	0.256
FVC/FEV1 pred(%)	r	-0.105	-0.049	-0.158	0.214	-0.168	-0.004	0.100
	p	0.502	0.753	0.310	0.169	0.280	0.982	0.525
FEF25-75 pred(%)	r	0.017	-0.039	0.192	-0.008	-0.031	0.093	0.114
	p	0.916	0.802	0.217	0.958	0.842	0.554	0.465
QFC criança/adolesc	r	0.006	-0.025	0.191	0.320	-0.113	-0.191	0.062
	p	0.970	0.873	0.219	0.036	0.472	0.220	0.691
QFC pais	r	0.188	-0.114	0.022	0.085	-0.095	-0.180	0.101
	p	0.251	0.491	0.896	0.606	0.566	0.274	0.542
PImax med/pred (%)	r	0.136	0.027	0.199	-0.063	0.114	0.091	0.156
	p	0.383	0.866	0.200	0.690	0.469	0.562	0.317
PEmax med/pred (%)	r	0.312	-0.100	0.032	-0.095	0.172	-0.056	0.068
	p	0.042	0.524	0.837	0.546	0.269	0.719	0.666
Dist med/pred (%)	r	0.130	0.081	-0.063	0.131	-0.074	0.100	0.207
	p	0.405	0.604	0.687	0.403	0.638	0.524	0.182
Veloc média(m/min)	r	0.262	0.064	-0.005	0.131	-0.049	0.036	0.164
	p	0.089	0.686	0.973	0.404	0.757	0.817	0.294
Trabalho TC6M(m.kg)	r	0.351	0.032	0.120	0.126	0.043	-0.092	0.066
	p	0.021	0.836	0.443	0.421	0.786	0.559	0.676
Índice de custo(bpm/m/min)	r	-0.183	-0.233	0.097	0.132	0.059	-0.066	-0.008
	p	0.241	0.133	0.537	0.399	0.705	0.673	0.958

FC: fibrose cística; CVF pred: CVF pred: capacidade vital forçada predita; FEV1 pred: volume expiratório forçado no primeiro segundo predito; VEF1/CVF pred: volume expiratório forçado no primeiro segundo pela capacidade vital forçada predita; FEF 25-25 pred: fluxo expiratório forçado em 25-75% da capacidade vital forçada predita; QFC: questionário de qualidade de fibrose cística; pimax med/pred: relação entre a pressão inspiratória máxima medida pela predita; pemax med/pred: relação entre a pressão expiratória máxima medida pela predita; dist med/pred: relação entre a distância medida pela predita; veloc média: velocidade média; trabalho TC6M: trabalho realizado no teste de caminhada de 6 minutos.

Figura 2. Diagrama de dispersão da PEmax med/predita e TC6M pela lordose cervical e resultado do ajuste da reta de regressão.



5. Discussão

Este estudo mostrou que crianças e adolescentes com FC apresentaram alterações posturais, pior desempenho no TC6M e pior função pulmonar quando comparados com controles saudáveis pareados. Os indivíduos com FC apresentaram menor lordose lombar que o grupo controle, porém uma correlação leve foi observada entre lordose lombar e CVF pred. Embora a lordose cervical tenha sido maior em crianças com FC, não houve diferença estatisticamente significativa quando comparado ao grupo controle. Apesar disso, observamos uma leve correlação entre o grau de lordose cervical e o desempenho no TC6M e também com PEmax med/pred em crianças e adolescentes com FC. Esses achados indicam que os indivíduos com FC têm impactos significativos da doença pulmonar precoce na infância, ao mesmo tempo que apresentaram achados leves de desvios posturais e obtiveram bons resultados de pontuação de QFC.

Em contraste aos extensos dados publicados sobre postura em adultos, incluindo os valores de normalidade^{42,43,44}, estudos de postura em crianças são relativamente escassos e os parâmetros de normalidade de postura são difíceis de estabelecer, devido ao desenvolvimento físico contínuo, as crianças podem ser mais suscetíveis a alterações em sua mobilidade e flexibilidade, predispondo-as a desvios posturais momentâneos⁴⁵. Além disso, alguns estudos de postura em crianças incluíram apenas medidas qualitativas^{46,47} que apesar de ser um método de avaliação simples e fácil de ser realizado já que não exige preparo do ambiente, apresenta falhas principalmente na questão da reprodutibilidade⁴⁸. A escolha de um método bem estabelecido para análise postural neste estudo (software SAPO) foi fundamental para a obtenção de medidas quantitativas reprodutíveis e confiáveis de ângulos posturais, possibilitando uma análise postural mais precisa e detalhada e além disso, um grupo controle pareado com a idade e sexo possibilitou a comparação dos resultados. Um estudo anterior³¹ que incluiu crianças e adolescentes com FC de um estado brasileiro diferente adotou o mesmo software para análise postural, resultando em achados de desalinhamento postural ainda maiores quando comparados ao nosso estudo.

No presente estudo, indivíduos com FC apresentaram menor lordose lombar comparados a controles saudáveis. Apesar desse achado, foi encontrado uma correlação positiva entre os ângulos da lordose lombar e os valores de CVF pred nas crianças e adolescentes com FC. Uma possível explicação se deve à alta

prevalência de alterações posturais também encontradas em indivíduos saudáveis^{49,50}. O aumento da lordose lombar pode ser uma consequência de uma tentativa de corrigir o equilíbrio ântero posterior quando a fraqueza dos músculos abdominais resulta em protrusão abdominal⁵¹. Entre crianças saudáveis, um estilo de vida mais sedentário, caracterizado por longos períodos na escola e sentado em frente ao computador, aumenta a probabilidade de sobrepeso e obesidade, menor percentual de massa muscular, resultando em diminuição da força muscular e menor estabilidade postural⁵². Um estudo prévio avaliou a prevalência de hiperlordose lombar em crianças e adolescentes saudáveis entre 10 a 16 anos e os fatores associados ao seu aumento e os autores observaram uma prevalência de 78% de hiperlordose lombar e uma associação positiva com o sexo feminino, uma menor força e flexibilidade de musculatura abdominal, demonstrando que a hiperlordose lombar é um alteração comum entre crianças e adolescentes saudáveis⁵³.

Entre indivíduos com FC, as alterações posturais possuem etiologia multifatorial, como problemas com a mineralização óssea⁵⁴ que podem predispor a maior facilidade de fraturas e achatamentos vertebrais e progressão da doença pulmonar que aumentam a demanda respiratória e levam a desequilíbrios musculares¹⁴. Especificamente a hiperlordose lombar pode ser resultado da hiperinsuflação pulmonar levando ao achatamento do diafragma, o que gera encurtamento de outros músculos do tronco que estão conectados a ele, como o iliopsoas, o transversos do abdômen e o quadrado lombar, o que pode resultar em anteversão pélvica e aumento da lordose lombar^{14,15}. Um diafragma mais achatado apresenta dificuldade para uma contração adequada, o que impacta na função pulmonar, sendo uma possível explicação para nosso achado de menor CVF pred entre aqueles com maior lordose lombar^{55,56}. Em um estudo sobre a influência da postura na função pulmonar em crianças asmáticas, os autores observaram que a hiperinsuflação pulmonar, fenômeno também observado nas crianças e adolescentes com FC, levou a um encurtamento da musculatura de tronco que resultou em maior lordose lombar e apresentou correlação com menor PEmax e menor CPT⁵⁶.

Embora muitos avanços no tratamento tenham surgido para os indivíduos com FC nos últimos anos^{57,58}, este estudo foi conduzido antes que esses medicamentos estivessem disponíveis no país, e nenhum dos casos incluídos

estava em uso de moduladores do CFTR. No entanto, o rastreamento neonatal trouxe avanços significativos no diagnóstico precoce da FC e uma mudança profunda nas características da população com FC nos últimos anos no Brasil, como por exemplo o perfil nutricional^{1,59,60}. Apesar disso, crianças e adolescentes com FC apresentaram resultados significativamente piores na função pulmonar, na força muscular respiratória e no teste de capacidade funcional quando comparados a crianças saudáveis, indicando que há muito a ser feito para melhorar a saúde respiratória desses indivíduos. Um estudo feito com adultos com FC, demonstrou que as alterações posturais estavam associadas a menor função pulmonar e capacidade funcional, o que indica a necessidade de uma abordagem precoce desde a infância¹⁵

Embora os resultados deste estudo não tenham revelado uma diferença significativa nos ângulos de lordose cervical entre indivíduos com FC e controles saudáveis, foi encontrada uma correlação entre os ângulos de lordose cervical e a PEmax med/pred. Uma possível explicação para essa correlação é que durante a respiração, a manutenção estável da coluna cervical e torácica é necessária para que os músculos movam as costelas. No entanto, indivíduos com aumento da lordose cervical podem apresentar alterações na força dos músculos flexores e extensores profundos do pescoço, que, embora não estejam diretamente envolvidos na respiração, desempenham um papel importante na postura e estabilidade do tronco^{61,62}.

Nossos resultados demonstraram não apenas a correlação entre a PEmax med/pred e a lordose cervical, mas também revelaram a relação entre a lordose cervical e o trabalho do TC6M. O TC6M tem se mostrado importante na avaliação prognóstica de indivíduos com FC, pois tem se relacionado a parâmetros de gravidade da doença, como o VEF1 e o escore Z - IMC¹⁰. Já as alterações musculares na lordose cervical, mencionadas anteriormente, podem levar a modificações na coluna torácica, impactando a função do diafragma e dos músculos respiratórios, resultando em um desequilíbrio muscular que pode afetar o desempenho nos testes de capacidade funcional como demonstrado em um estudo anterior¹⁵. Dessa forma, monitorar a relação entre a lordose cervical e o desempenho no TC6M ao longo do tempo pode fornecer informações valiosas sobre a progressão e condição de indivíduos com FC¹⁵.

Este estudo possui várias limitações. Os resultados provêm de um único Centro de FC no Brasil e podem não ser aplicáveis a outras regiões do país, onde o acesso a cuidados especializados pode não ser consistente. Não analisamos as crianças e adolescentes prospectivamente ao longo do tempo e durante a progressão da doença, o que poderia revelar mecanismos e interfaces entre as mudanças posturais e marcadores funcionais. A inclusão de adultos jovens e indivíduos com doença pulmonar avançada poderia também contribuir para esclarecer essas correlações.

No entanto, nossos dados indicaram que crianças e adolescentes com FC de fato apresentaram alterações posturais, que podem estar associadas a desfechos de capacidade funcional e capacidade pulmonar. Estes resultados enfatizam a importância do acompanhamento fisioterapêutico na manutenção e prevenção de alterações posturais em crianças e adolescentes com FC. Além disso, o uso de marcadores posturais como potenciais indicadores de deterioração pulmonar poderiam auxiliar os clínicos no acompanhamento de crianças com FC. Embora a diminuição da capacidade de exercício físico observada entre crianças e adolescentes com FC tenha sido descrita por muitos anos em outros estudos⁶³, espera-se que essa diminuição seja progressivamente menos frequente nos próximos anos, com a expansão do acesso a moduladores do CFTR para indivíduos com FC⁶⁴.

6. *Conclusões*

1. Crianças e adolescentes com FC apresentaram menor lordose lombar, maior desalinhamento de pelve e maior desalinhamento de membros inferiores quando comparados às crianças e adolescentes saudáveis.
2. Crianças e adolescentes com FC apresentaram pior desempenho no TC6M e pior função pulmonar quando comparados às crianças e adolescentes saudáveis.
3. Crianças e adolescentes com FC não apresentaram diferença na força muscular respiratória quando comparados às crianças e adolescentes saudáveis.
4. Crianças e adolescentes com FC apresentaram qualidade de vida considerada boa, tanto na percepção das crianças quanto dos pais.
5. Crianças e adolescentes com FC apresentaram menores valores de escore Z-IMC quando comparados às crianças e adolescentes saudáveis.
6. Crianças e adolescentes com FC apresentaram correlação (fraca intensidade) entre o ângulo da lordose cervical e valores de PEmax med/pred e trabalho TC6M, correlação (fraca intensidade) entre o ângulo da lordose lombar e os valores de CVF pred e correlação (fraca intensidade) entre o ângulo do tragus e a pontuação do QFC.

7. Anexos

7.1. Anexo A - Termo de consentimento livre e esclarecido (FC)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - HCFMUSP

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (FC)

DADOS DA PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **“Efeito de um programa de atividade física na postura, na força muscular respiratória e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

2. PESQUISADOR PRINCIPAL: **Dr. Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho**

CARGO/FUNÇÃO: **MÉDICO ASSISTENTE HC**

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº **69.437**

UNIDADE DO HCFMUSP: **INSTITUTO DA CRIANÇA**

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO **X** RISCO MÍNIMO RISCO MÉDIO
 RISCO BAIXO RISCO MAIOR

(Probabilidade que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: **2 anos**

Convidamos o (a) Sr (a) para participar desta pesquisa explicada a seguir.

1 - Desenho do Estudo

Como você já deve saber crianças e adolescentes com fibrose cística apresentam acúmulo de secreção espessa e constante em seus pulmões. Esta secreção obstrui o caminho de entrada e saída do ar. Como consequência disso, os pulmões podem ficar com ar acumulado (aprisionado), o que pode causar uma modificação no formato do tórax da criança e interferir com sua postura corporal. Além dos problemas decorrentes da doença, a falta de atividade física regular pode levar à fraqueza dos músculos em geral e dos músculos respiratórios.

O presente estudo pretende avaliar se a realização de exercícios físicos uma vez por semana por um período de 3 meses, com a ajuda de um fisioterapeuta, pode resultar em melhora da postura, força dos músculos em geral e dos músculos respiratórios dos pacientes.

2 - Descrições dos Procedimentos do Estudo

O estudo consiste em avaliações funcionais antes e depois de um programa de atividade física (treinamento) que acontecerá uma vez por semana, durante 3 meses, de forma online, sob supervisão de uma fisioterapeuta.

As avaliações funcionais incluem: I. teste de função pulmonar (espirometria), rotineiramente feito antes das consultas (o teste de assoprar dentro de um aparelho para medir a capacidade pulmonar); II. avaliação da força muscular respiratória através de sopro num aparelho chamado manovacuômetro; III. teste de caminhada para avaliar a força dos músculos em geral e verificar quanto o paciente consegue caminhar em um tempo de 6 minutos; IV. avaliação da postura corporal através de fotografias e análise das imagens do corpo em um programa de computador, usando marcações com etiqueta auto-adesiva no corpo do paciente; V. questionários com perguntas sobre o dia a dia da criança para pais/responsáveis e para os pacientes.

Programa de atividade física (1 vez/semana, por 3 meses – 12 sessões):

Os exercícios têm como finalidade o fortalecimento da musculatura dos membros superiores (braços e ombros), membros inferiores (pernas e quadril) e tronco (músculos das costas, abdominais e peitorais). Serão utilizados aparelhos, faixas elásticas, pesos e bolas durante os exercícios.

Os exercícios serão modificados a cada mês para que seja dado estímulo diferente para os músculos e para que fiquem mais lúdicos.

3 - Descrições dos Riscos e Desconfortos relacionados ao Estudo

Não há riscos para o paciente, mas desconfortos relacionados ao treinamento são esperados, incluindo dores musculares e sensação de fadiga. Estes desconfortos habitualmente melhoram com o passar do tempo.

4 - Benefícios para o Participante

Não há benefício ou prejuízo pela participação no estudo. Se o(a) paciente tiver qualquer problema decorrente do tratamento ou da evolução da própria doença durante o estudo, continuará sendo atendido nas dependências do Instituto da Criança HCFMUSP.

5 - Garantia de Acesso

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O médico responsável por esta pesquisa é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho, médico assistente da Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança, que pode ser localizado nos telefones 2661-8537 / 2661-8538 / 2661-8566 ou 5093-3189.

6 - Direito de Confidencialidade

As informações obtidas durante o estudo serão divulgadas em publicações científicas, mantendo o anonimato dos sujeitos do estudo (não será divulgada qualquer identificação).

7- Despesas e Compensações

Não haverá nenhuma despesa para o sujeito em qualquer fase do estudo, incluindo consultas e exames. Também não há compensação financeira relacionada a sua participação no estudo.

8- Compromisso do Pesquisador de atualizar o os dados e o material coletado somente para este estudo

Os dados obtidos serão utilizados somente no estudo em questão.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de dúvidas. O principal investigador é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho que pode ser encontrado na Avenida Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 647 telefone (11) 2661-8713. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: (11) 2661-7585, (11) 2661-1548, (11) 2661-1549; e-mail: cappesq.adm@hc.fm.usp.br

O sujeito de pesquisa tem total liberdade de deixar de participar do estudo no momento que desejar, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento no Instituto da Criança.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim a respeito do estudo **“Efeito de um programa de atividade física na postura, na força muscular respiratória e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

Eu discuti as informações acima com o pesquisador responsável Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim os objetivos, os procedimentos, os potenciais desconfortos e riscos e as garantias. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço. Assino este termo de consentimento e recebo uma via rubricada pelo pesquisador.

Assinatura do participante/ representante legal

Data ____/____/____

Assinatura do responsável pelo estudo

Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho

Data ____/____/____

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO PARTICIPANTE DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE :.....

DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:...../...../...

ENDEREÇO Nº APTO:

BAIRRO: CIDADE

CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)

2. RESPONSÁVEL LEGAL

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc).....

DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:/...../...

ENDEREÇO: Nº APTO:

BAIRRO:CIDADE:

CEP: TELEFONE: DDD (.....).....

7.2. Anexo B - Termo de assentimento (FC)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - HCFMUSP

TERMO DE ASSENTIMENTO (FC)

DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **“Efeito de um programa de atividade física na postura, na força muscular respiratória e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

2. PESQUISADOR: **Dr. Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho**

CARGO/FUNÇÃO: **MÉDICO ASSISTENTE HC**

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº **69.437**

UNIDADE DO HCFMUSP: **INSTITUTO DA CRIANÇA**

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO RISCO MÍNIMO RISCO MÉDIO
 RISCO BAIXO RISCO MAIOR

(Probabilidade que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: **2 anos**

Convidamos o (a) Sr (a) para participar desta pesquisa explicada a seguir.

1 - Desenho do Estudo

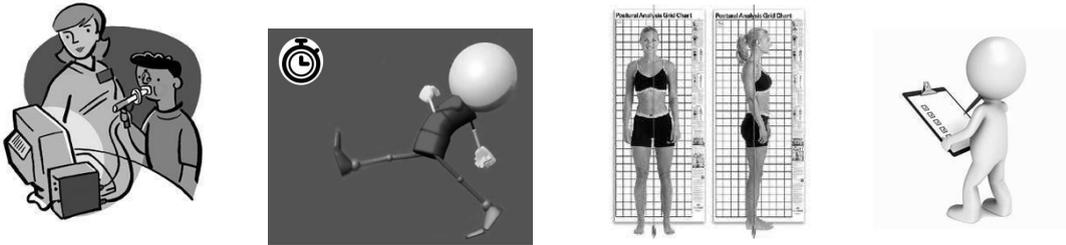
Pessoas com fibrose cística apresentam acúmulo de secreção espessa e constante nos pulmões. Esta secreção obstrui o caminho de entrada e saída do ar. Como consequência disso, os pulmões podem ficar com ar acumulado (aprisionado), o que pode causar uma modificação no formato do tórax da criança e interferir com sua postura corporal. Além dos problemas decorrentes da doença, a falta de atividade física regular pode levar à fraqueza dos músculos em geral e dos músculos respiratórios.

O presente estudo pretende avaliar se a realização de exercícios físicos uma vez por semana por um período de 3 meses, com a ajuda de um fisioterapeuta, pode melhorar sua postura, sua força dos músculos em geral e dos músculos respiratórios.

2 - Descrições dos Procedimentos do Estudo

O estudo consiste em avaliações funcionais antes e depois de um programa de atividade física (treinamento) que acontecerá uma vez por semana, durante 3 meses, de forma online, sob supervisão de uma fisioterapeuta.

O estudo vai incluir 2 avaliações (inicial e após 3 meses):



Programa de atividade física (1 vez/semana, por 3 meses – 12 sessões):

Você fará alguns exercícios como este da figura. Todos os exercícios serão adaptados para você, e podem ser interrompidos se você tiver qualquer dificuldade.



3 - Descrições dos Riscos e Desconfortos relacionados ao Estudo

Não há risco, mas você poderá sentir um pouco de dor muscular ou cansaço por causa do treinamento. Isso tende a melhorar com o passar do tempo.

4 - Benefícios para o Participante

Não há nenhum prêmio ou presente pela participação neste estudo, mas o treinamento deve fazer você se sentir melhor ao longo do tempo.

5 - Garantia de Acesso

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O médico responsável por esta pesquisa é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho – médico assistente da Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança, que pode ser localizado nos telefones 2661-8537 / 2661-8538 / 2661-8566 ou 5093-3189.

6 - Direito de Confidencialidade

As informações obtidas durante o estudo serão divulgadas em publicações científicas, mantendo o anonimato dos sujeitos do estudo (não será divulgada qualquer identificação).

7- Despesas e Compensações

Não haverá nenhuma despesa para o sujeito em qualquer fase do estudo, incluindo consultas e exames. Também não há pagamento por sua participação no estudo.

8 – Compromisso do Pesquisador de atualizar o os dados e o material coletado somente para este estudo

Os dados obtidos serão utilizados somente no estudo em questão.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de dúvidas. O principal investigador é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho que pode ser encontrado na Avenida Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 647 telefone (11) 2661-8713. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovidio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: (11) 2661-7585, (11) 2661-1548, (11) 2661-1549; e-mail: cappesq.adm@hc.fm.usp.br

O sujeito de pesquisa tem total liberdade de deixar de participar do estudo no momento que desejar, sem qualquer prejuízo à continuidade de ser tratamento no Instituto da Criança.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim a respeito do estudo **“Efeito de um programa de atividade física na postura, na força muscular respiratória e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

Eu discuti as informações acima com o pesquisador responsável Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim os objetivos, os procedimentos, os potenciais desconfortos e riscos e as garantias. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço. Assino este termo de consentimento e recebo uma via rubricada pelo pesquisador.

Assinatura do participante/ representante legal

Data ____/____/____

Assinatura do responsável pelo estudo

Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho

Data ____/____/____

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO PARTICIPANTE DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE :

DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:...../...../...

ENDEREÇO Nº APTO:

BAIRRO: CIDADE

CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)

2. RESPONSÁVEL LEGAL

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc).....

DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:/...../...

ENDEREÇO: Nº APTO:

BAIRRO:CIDADE:

CEP: TELEFONE: DDD (.....).....

7.3. Anexo C - Termo de consentimento livre e esclarecido (grupo controle)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - HCFMUSP

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (GRUPO CONTROLE)

DADOS DA PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: “Efeito de um programa de atividade física na postura, na força muscular respiratória e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”

2. PESQUISADOR PRINCIPAL: **Dr. Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho**

CARGO/FUNÇÃO: **MÉDICO ASSISTENTE HC**

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº **69.437**

UNIDADE DO HCFMUSP: **INSTITUTO DA CRIANÇA**

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO RISCO MÍNIMO RISCO MÉDIO
 RISCO BAIXO RISCO MAIOR

(Probabilidade que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: **2 anos**

Convidamos o (a) Sr (a) para participar desta pesquisa explicada a seguir.

1 - Desenho do Estudo

Crianças e adolescentes com fibrose cística apresentam acúmulo de secreção espessa e constante em seus pulmões. Esta secreção obstrui o caminho de entrada e saída do ar. Como consequência disso, os pulmões podem ficar com ar acumulado (aprisionado), o que pode causar uma modificação no formato do tórax da criança e interferir com sua postura corporal. Além dos problemas decorrentes da doença, a falta de atividade física regular pode levar à fraqueza dos músculos em geral e dos músculos respiratórios.

O presente estudo tem como objetivo comparar a postura, a função do pulmão e dos músculos no geral de crianças saudáveis e crianças com fibrose cística. Os resultados deste estudo irão ajudar a melhorar o tratamento de crianças com fibrose cística.

2 - Descrições dos Procedimentos do Estudo

O estudo consiste em avaliações funcionais sob supervisão de um fisioterapeuta que vão incluir: I. avaliação da capacidade pulmonar; II. avaliação da força muscular respiratória através de sopro num aparelho chamado manovacuômetro; III. teste de caminhada para avaliar a força dos músculos em geral e verificar quanto o paciente consegue caminhar em um tempo de 6 minutos; IV. avaliação da postura corporal através de fotografias e análise das imagens do corpo em um programa de computador, usando marcações com etiqueta auto-adesiva no corpo. Todas as avaliações serão realizadas em um único dia.

3 - Descrições dos Riscos e Desconfortos relacionados ao Estudo

Não há riscos para o paciente.

4 - Benefícios para o Participante

Não há benefício ou prejuízo pela participação no estudo.

5 - Garantia de Acesso

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O médico responsável por esta pesquisa é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho, médico assistente da Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança, que pode ser localizado nos telefones 2661-8537 / 2661-8538 / 2661-8566 ou 5093-3189.

6 - Direito de Confidencialidade

As informações obtidas durante o estudo serão divulgadas em publicações científicas, mantendo o anonimato dos sujeitos do estudo (não será divulgada qualquer identificação).

7- Despesas e Compensações

Não haverá nenhuma despesa para o sujeito em qualquer fase do estudo, incluindo consultas e exames. Também não há compensação financeira relacionada a sua participação no estudo.

8- Compromisso do Pesquisador de atualizar o os dados e o material coletado somente para este estudo

Os dados obtidos serão utilizados somente no estudo em questão.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de dúvidas. O principal investigador é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho que pode ser encontrado na Avenida Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 647 telefone (11) 2661-8713. Se você

tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: (11) 2661-7585, (11) 2661-1548, (11) 2661-1549; e-mail: cappesq.adm@hc.fm.usp.br

O sujeito de pesquisa tem total liberdade de deixar de participar do estudo no momento que desejar, sem qualquer prejuízo à continuidade de ser tratado no Instituto da Criança.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim a respeito do estudo **“Efeito de um programa de atividade física na postura, na força muscular respiratória e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

Eu discuti as informações acima com o pesquisador responsável Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim os objetivos, os procedimentos, os potenciais desconfortos e riscos e as garantias. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço. Assino este termo de consentimento e recebo uma via rubricada pelo pesquisador.

Assinatura do participante/ representante legal

Data ____/____/____

Assinatura do responsável pelo estudo

Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho

Data ____/____/____

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO PARTICIPANTE DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE :.....

DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO:...../...../...

ENDEREÇO Nº APTO:

BAIRRO: CIDADE,.....

CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)

2. RESPONSÁVEL LEGAL

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc).....

DOC DE IDENTIDADE Nº : SEXO: M F DATA NASCIMENTO: / / ...

ENDEREÇO: Nº APTO:

BAIRRO: CIDADE:

CEP: TELEFONE: DDD (.....).....

7.4. Anexo D - Termo de assentimento (grupo controle)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO – HCFMUSP

TERMO DE ASSENTIMENTO (grupo controle)

DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **“Efeito de um programa de atividade física na postura, força muscular respiratória e capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

2. PESQUISADOR: **Dr. Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho**

CARGO/FUNÇÃO: **MÉDICO ASSISTENTE HCINSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 69.437**

UNIDADE DO HCFMUSP: **INSTITUTO DA CRIANÇA**

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO	<input checked="" type="checkbox"/>	RISCO MÍNIMO	<input type="checkbox"/>	RISCO MÉDIO	<input type="checkbox"/>
RISCO BAIXO	<input type="checkbox"/>	RISCO MAIOR	<input type="checkbox"/>		

(Probabilidade que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: **2 anos**

1 - Desenho do Estudo

Pessoas com fibrose cística apresentam acúmulo de secreção espessa e constante nos pulmões. Esta secreção obstrui o caminho de entrada e saída do ar. Como consequência disso, os pulmões podem ficar com ar acumulado (aprisionado), o que pode causar uma modificação no formato do tórax da criança e interferir com sua postura corporal. Além dos problemas decorrentes da doença, a falta de atividade física regular pode levar à fraqueza dos músculos em geral e dos músculos respiratórios.

O presente estudo tem como objetivo comparar a postura, a função do pulmão e dos músculos no geral de crianças saudáveis e crianças com fibrose cística.

2 - Descrições dos Procedimentos do Estudo

O estudo consiste em avaliações funcionais que vão incluir:

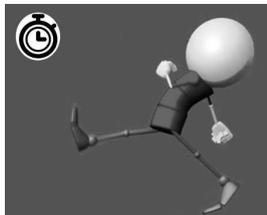
- 1- Assoprar em dois aparelhos para verificar a função do pulmão
- 2- Andar por um tempo determinado
- 3- Tirar fotos para uma avaliação da postura

4- Assinar os termos de consentimentos

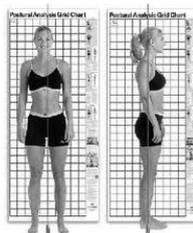
1.



2.



3.



4.



3- Benefícios para o Participante

Não há nenhum prêmio ou presente pela participação neste estudo.

4 - Garantia de Acesso

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O médico responsável por esta pesquisa é o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho – médico assistente da Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança, que pode ser localizado nos telefones 2661-8537 / 2661-8538 / 2661-8566 ou 5093-3189.

6 - Direito de Confidencialidade

As informações obtidas durante o estudo serão divulgadas em publicações científicas, mantendo o anonimato dos sujeitos do estudo (não será divulgada qualquer identificação).

7- Despesas e Compensações

Não haverá nenhuma despesa para o sujeito em qualquer fase do estudo, incluindo consultas e exames. Também não há pagamento por sua participação no estudo.

8 – Compromisso do Pesquisador de atualizar o os dados e o material coletado somente para este estudo

Os dados obtidos serão utilizados somente no estudo em questão.

O sujeito de pesquisa tem total liberdade de deixar de participar do estudo no momento que desejar, sem qualquer prejuízo.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo **“Efeito de um programa de atividade física na postura, força muscular respiratória e capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística.”**

Eu discuti com o Dr. Luiz Vicente Ribeiro F. da Silva Filho sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a

qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: 3069-6442 ramais 16, 17, 18 ou 20, FAX: 2660-6442 ramal 26 – E-mail: cappesq@hcnet.usp.br.

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo

Assinatura do paciente/representante legal

Data ____/____/____o.

Luiz V. R. F. da Silva Filho

Data ____/____/____

7.5. Anexo E - Questionário de qualidade de vida - Crianças 6-11 anos

Questionário de qualidade de vida - Crianças de 6 a 11 anos

Este questionário é formatado para o 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 13 anos, use este questionário na forma de auto-avaliação.

Para cada seção do questionário, há instruções para o entrevistador. Estas instruções 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 a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Você é?

Menino Menina

C) Durante as **últimas duas semanas**, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

1 Branca **2** Negra **3** Mulata **4** Oriental **5** Indígena **6** Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder **8** Não sabe responder

Em que série você está agora?

1 Infantil (jardim da infância) **2** 1ª série **3** 2ª série **4** 3ª série **5** 4ª série

6 5ª série **7** 6ª série **8** 7ª série **9** não está na escola

Entrevistador: Por favor leia o seguinte para a criança:

"Estas questões são feitas para as crianças que, como você, têm a 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: **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**

"Aqui está um exemplo: Se eu perguntasse a você se **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca 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 se você vai para a lua **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 o que eu vou ler para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**"

Por favor assinale o quadrado da resposta da criança.

"Durante **as últimas duas semanas:**"

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1. Você conseguiu andar tão depressa quanto os outros				
2. Você conseguiu subir as escadas tão depressa quanto os outros				
3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				
4. Você conseguiu correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5. Você conseguiu participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar coisas pesadas como livros, mochilas e maleta da escola				

Entrevistador: *Mostre o cartão azul à criança.*

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"E durante **as últimas duas semanas**, diga-me com que frequência:"

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
7. Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você ficou triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				
15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi forçado(a) a comer				

Entrevistador: Apresente o cartão laranja à criança.

"Agora diga se você acha que o que estou lendo para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**"

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Durante **as últimas duas semanas:**"

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
18. Você conseguiu fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você brincou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na				

casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa				
25. Você foi "gozado(a)" por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				
27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Entrevistador: Apresente o cartão azul para a criança novamente.

Assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Diga-me quantas vezes nas **últimas duas semanas:**"

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou à noite por causa da tosse				
33. Você tossiu catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

7.6. Anexo F - Questionário de qualidade de vida - Crianças de 12 a 13 anos

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 a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Você é?

Masculino Feminino

C) Durante as **últimas duas semanas**, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

1 Branca **2** Negra **3** Mulata **4** Oriental **5** Indígena **6** Outra (qual?) _____ **7** Prefere não responder **8** Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

1 5ª série **2** 6ª série **3** 7ª série **4** 8ª série **5** 1o colegial **6** não está na escola

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

Durante as **últimas duas semanas**:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1. Você foi capaz de andar tão depressa quanto os outros				
2. Você foi capaz de subir escadas tão depressa quanto os outros				
3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				

4. Você foi capaz de correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5. Você foi capaz de participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochila e maleta da escola				

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

Durante as **últimas duas semanas**, indique com que frequência:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
7. Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você se sentiu triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				
15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi obrigado(a) a comer				

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Durante as **últimas duas semanas**:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
18. Você foi capaz de fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você ficou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais tempo do que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa				
25. Você foi "gozado(a)" por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				
27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que você era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Diga-nos quantas vezes **nas últimas duas semanas:**

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
--	--------	----------------	----------	-------

31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou à noite por causa da tosse				
33. Você tossiu com catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

7.7. Anexo G - Questionário de qualidade de vida - Adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos).

Questionário de fibrose cística - Adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos)

A compreensão do impacto que a 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 especificamente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigado por completar o 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 erradas ou certas. Se você está em dúvida quanto à resposta, escolha a que estiver mais próxima da sua situação.

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Qual o seu sexo?

Masculino Feminino

C) Durante as **últimas duas semanas** você esteve de férias, faltou à escola ou ao trabalho por razões **NÃO** relacionadas à sua saúde?

Sim Não

D) Qual o seu estado civil atual?

1 Solteiro(a) / nunca casou **2** Casado(a) **3** Viúvo(a) **4** Divorciado(a)

5 Separado(a) **6** 2º casamento **7** Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

1 Branca **2** Negra **3** Mulata **4** Oriental **5** Indígena **6** Outra (qual?) _____ **7** Prefere não responder **8** Não sabe responder

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

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas em que nível você teve dificuldade para:

	Muita Dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Nenhuma dificuldade
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes				
2. Andar tão depressa quanto os outros				
3. Carregar ou levantar coisas pesadas como livros, pacotes ou mochilas				
4. Subir um lance de escadas				
5. Subir tão depressa quanto os outros				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
6. Você se sentiu bem				
7. Você se sentiu preocupado(a)				
8. Você se sentiu inútil				
9. Você se sentiu cansado(a)				
10. Você se sentiu cheio(a) de energia				

11. Você se sentiu exausto(a)				
12. Você se sentiu triste				

Por favor, circule o número 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?

1. Você consegue andar por longo período, sem se cansar.
2. Você consegue andar por longo período, mas se cansa.
3. Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo.

14. Como você se sente em relação à comida?

1. Só de pensar em comida, você se sente mal.
2. Você nunca gosta de comer
3. Você às vezes gosta de comer
4. Você sempre gosta de comer

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

1. Nem um pouco
2. Um pouco
3. Moderadamente
4. Muito

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

1. Muito tempo
2. Algum tempo
3. Pouco tempo
4. Não muito tempo

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

1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. Muito difícil

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

1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

or favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

Pensando sobre a sua saúde, durante as **últimas duas semanas**, indique na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são verdadeiras ou não:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar				
21. Eu tenho que me esforçar para comer				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria				
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros				
24. Eu acho que estou muito magro(a)				
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade				
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física				
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)				
28. Eu fico bastante com os meus amigos				
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite				
31. Eu me sinto sozinho(a) com freqüência				
32. Eu me sinto saudável				
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo freqüentar				

faculdade, casar, progredir no emprego)				
34. Eu levo uma vida normal				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

Por favor, escolha o número ou selecione o quadrado indicando sua resposta.

35. Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares, trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante as **últimas duas semanas**:

1. Você não teve problemas
2. Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil
3. Você ficou para trás
4. 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 **últimas duas semanas**?
sempre freqüentemente às vezes nunca

37. O quanto a Fibrose Cística atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?
sempre freqüentemente às vezes nunca

38. O quanto a Fibrose Cística interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?
sempre freqüentemente às vezes nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

*Indique como você tem se sentido durante as **últimas duas semanas**.*

	Muito(a)	Algum(a)	Um pouco	Nada
39. Você teve dificuldade para ganhar peso?				
40. Você estava encatarrado(a)?				

41. Você tem tossido durante o dia?				
42. Você teve que expectorar catarro?				*

Vá para a questão 44

43. O seu catarro (muco) tem sido predominantemente:
 claro claro para amarelado amarelo – esverdeado verde com traços de sangue
 não sei

Com que frequência, *nas últimas duas semanas*:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
44. Você tem tido chiado?				
45. Você tem tido falta de ar?				
46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?				
47. Você tem tido problema de gases?				
48. Você tem tido diarréia?				
49. Você tem tido dor abdominal?				
50. Você tem tido problemas alimentares?				

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

7.8. Anexo H - Questionário de qualidade de vida - Pais/cuidadores 6-13 anos

Questionário de fibrose cística para os 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 (da) 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 (da) seu (sua) filho(a).

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, preencha as informações abaixo ou anote o quadrado indicando sua resposta:

A) Qual a data de nascimento da **sua criança?**

Dia Mês Ano

B) Qual é o seu parentesco com a criança?

1 Mãe 2 Pai 3 Avó 4 Avô 5 Madrasta 6 Padrasto 7 Outro (qual?) _____

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

1 Branca 2 Negra 3 Mulata 4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

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

Sim Não

E) Qual a data do **seu** nascimento?

Dia Mês Ano

F) Qual o seu estado civil atual?

1 Solteiro(a) / nunca casou 2 Casado(a) 3 Viúvo(a) 4 Divorciado(a)

5 Separado(a) 6 2º casamento 7 Juntado(a)

G) Qual é maior grau de escolaridade que 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

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

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

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

Assinale qual a dificuldade que a sua criança tem para:

	Muita Dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Nenhuma dificuldade
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes				
2. Andar tão depressa quanto os outros				
3. Subir escadas tão depressa quanto os outros				
4. Carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochilas ou maleta da escola				
5. Subir vários lances de escada				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as últimas duas semanas indique com que frequência a sua criança:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
6. Pareceu estar feliz				
7. Pareceu estar preocupado(a)				
8. Pareceu estar cansado(a)				
9. Pareceu estar bravo(a)				
10. Pareceu estar bem				
11. Pareceu estar irritado(a)				
12. Pareceu cheio(a) de energia				
13. Faltou ou chegou atrasada na escola ou em outras atividades por causa da sua doença ou dos tratamentos?				

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

Pensando sobre a saúde da 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?

1. Não participou de atividades físicas
2. Participou dos esportes, mas menos que o habitual
3. Participou, como de costume, mas com alguma dificuldade
4. Teve participação nos esportes, sem nenhuma dificuldade

15. Qual é a dificuldade da sua criança para andar?

1. Consegue andar por longo período, sem se cansar
2. Consegue andar por longo período, mas se cansa
3. Não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Evita de andar sempre que é possível, porque é muito cansativo

Por favor, assinale o quadrado que indica sua resposta.

Pensando a respeito da sua saúde da sua criança, nas últimas duas semanas, indique a sua resposta para cada sentença:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade

16. Minha criança tem dificuldade em se recuperar após esforço físico				
17. As horas das refeições são difíceis				
18. Os tratamentos da minha criança atrapalham suas atividades				
19. Minha criança se sente pequena quando comparada com outras crianças da mesma idade				
20. Minha criança se sente fisicamente diferente de outras crianças da mesma idade				
21. Minha criança pensa que é muito magra				
22. Minha criança se sente saudável				
23. Minha criança tende ser retraído(a)				
24. Minha criança leva vida normal				
25. Minha criança diverte-se menos que o habitual				
26. Minha criança tem dificuldade de conviver com os outros				
27. Minha criança tem dificuldade em se concentrar				
28. Minha criança é capaz de realizar tarefas escolares				
29. Minha criança não está indo bem na escola como costumava ir				
30. Minha criança gasta um monte de tempo nos seus tratamentos diariamente				

Por favor, circule o número indicando sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

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

1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. É muito difícil

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

1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

SEÇÃO III. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

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

Por favor, indique como a sua criança tem se sentindo nas últimas duas semanas.

	Muito(a)	Algum(a)	Um pouco	Nada
33. Minha criança teve dificuldade em ganhar peso				
34. Minha criança estava encatarrada				
35. Minha criança tossiu durante o dia				
36. Minha criança teve expectoração com catarro				*

* Vá para questão 38

37. O catarro da minha criança tem sido predominantemente:

claro claro para amarelado amarelo - esverdeado
verde com traços de sangue não sei

Durante as últimas duas semanas:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
38. Minha criança teve chiado				

39. Minha criança teve falta de ar				
40. Minha criança acordou à noite porque estava tossindo				
41. Minha criança teve gases				
42. Minha criança teve diarreia				
43. Minha criança teve dor abdominal				
44. Minha criança teve problemas com alimentação				

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

8. Referências

1. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 2020; 8(1):65-124. DOI: [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(19\)30337-6](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30337-6).
2. Santo AH, Silva-Filho LVRF. Tendências de mortalidade relacionada à fibrose cística no Brasil no período de 1999 a 2017: um estudo de causas múltiplas de morte. *J Bras Pneumol.* 2021; 47(2). DOI: <https://dx.doi.org/10.36416/1806-3756/e20200166>.
3. Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. *Nat Rev Dis Primers.* 2015;1:15010. DOI: <https://doi.org/10.1038/nrdp.2015.10>
4. Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, Drumm ML, Melmer G, Dean M, Rozmahel R, Cole JL, Kennedy D, Hidaka N, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science.* 1989;245(4922):1059-65. DOI: 10.1126/science.2772657.
5. De Rose V. Mechanisms and markers of airway inflammation in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2002;19(2): 333–40. DOI: 10.1183/09031936.02.00229202.
6. Schultz A, Stick S. Early pulmonary inflammation and lung damage in children with cystic fibrosis. *Respirol Carlton Vic.* 2015; 20(4): 569–78. DOI: 10.1111/resp.12521.
7. Ribeiro JD, Ribeiro MAG de O, Ribeiro AF. Controversies in cystic fibrosis--from pediatrician to specialist. *J Pediatr.* 2002;78(2): 171-86. DOI: 10.2223/jped.896.
8. Rosenfeld M, Gibson RL, McNamara S, Emerson J, Burns JL, Castile R, Hiatt P, McCoy K, Wilson CB, Inglis A, Smith A, Martin TR, Ramsey BW. Early pulmonary infection, inflammation, and clinical outcomes in infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2001;32(5):356-66. DOI: 10.1002/ppul.1144.
9. Stoltz DA, Meyerholz DK, Welsh MJ. Origins of cystic fibrosis lung disease. *N Engl J Med.* 2015;372(4):351-62. DOI: 10.1056/NEJMc1502191.
10. Stollar F. Correlação clínica, funcional e radiológica em pacientes com fibrose cística. São Paulo. Tese[Doutorado em ciências]: Universidade de São Paulo; 2011.
11. Ramsey KA, Ranganathan S. Interpretation of lung function in infants and young children with cystic fibrosis. *Respirol Carlton Vic.* 2014; 19(6): 792–9. DOI: 10.1111/resp.12329.
12. Corey M, Edwards L, Levison H, Knowles M. Longitudinal analysis of pulmonary function decline in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr.* 1997; 131(6): 809–14. DOI: 10.1016/s0022-3476(97)70025-8
13. Andrade EDF, Fonseca DLO, Abreu e Silva FA, Menna-Barreto SS. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. *J Pneumol.* 2001; 27(3): 130–6.

- Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003; 96(43). <https://doi.org/10.1590/S0102-35862001000300002>
14. Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003; 96(43).
 15. Penafortes JTS, Guimaraes FS, Moco VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol.* 2013; 19(1): 1–6. DOI:10.1016/j.rppneu.2012.07.001.
 16. Lima CA, Andrade ADA, Campos SL, Brandão DC, Mourato IP, Britto MCAB. Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review. *Respir Med Res* 2018; 137: 83–88. DOI 10.1016/j.rmed.2018.02.016.
 17. Enright PL. The six-minute walk test. *Respir Care.* 2003;48(8):783–5.
 18. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med.* 2012; 6(3): 341–351. DOI: 10.1586/ers.12.19
 19. Stanojevic S, Kaminsky DA, Miller M, Thompson B, Aliverti A. ERS/ATS technical standard on interpretive strategies for routine lung function tests. *Eur Respir J.* 2021. DOI: 10.1183/13993003.01499-2021.
 20. Dassios TG, Katelari A, Doudounakis S, Dimitriou G. Chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection and respiratory muscle impairment in cystic fibrosis. *Respir Care.* (2014) 59(3):363–70. DOI: 10.4187/respcare.02549.
 21. Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, Piva TC, Marostica PJC, Donadio MVF. Força e Resistência Muscular Inspiratória em Crianças e Adolescentes com Fibrose Cística. *Fisioter. Pesqui.* 2020; 27 (4). <https://doi.org/10.1590/1809-2950/20006927042020>
 22. Zanchet RC, Chagas AMA, Melo JS, Watanabe PY, Simões-Barbosa A, Feijó G. Influence of the technique of re-educating thoracic and abdominal muscles on respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol Publicação Soc Bras Pneumol e Tisiologia.* 2006;32(2): 123–9. DOI: 10.1590/s1806-37132006000200007
 23. Santo AH, Silva-Filho LVRFD. Cystic fibrosis-related mortality trends in Brazil for the 1999-2017 period: a multiple-cause-of-death study. *J Bras Pneumol.*2021;47(2):e20200166. <https://doi.org/10.36416/1806-3756/e20200166>.
 24. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr.* 2006; 82(2): 151–6. DOI: 10.2223/JPED.1463.

25. World Health Organization. WHO child growth standards: length height-for age, weight-for-age, weight-for-height, weight-for-height and body mass index-for-age - methods and development. Geneva: Department of Nutrition for Health and Development. 2006. <https://www.who.int/publications/i/item/924154693X>.
26. 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(2): 4–14. DOI: 10.1016/j.jpeds.2008.05.005.
27. Heinzmann-Filho JP, Vidal PCV, Jones MH, Donadio MVF. Normal values for respiratory muscle strength in health preschoolers and school children. *Respir Med.* 2012; 106(12):1639-46. <https://doi.10.1016/j.rmed.2012.08.015>.
28. Lanza FC, Santos MLM, Selman JRR, Silva JC, Marcolin J, Santos J, et al. Reference Equation for Respiratory Pressures in Pediatric Population: A Multicenter Study. *PLoS One.* 2015; 10(8):e0135662. <https://doi.10.1371/journal.pone.0135662>.
29. Ferreira EAG. Postura e controle postural: desenvolvimento e aplicação de método quantitativo de avaliação postural [Tese de doutorado]. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2006. 18-22p.
30. Duarte M, Ferreira EA, Maldonado EP, Freitas AZ. Documentação sobre o SAPO – Software de Avaliação Postural. 2005. Disponível em: <http://demotu.org/sapo/> [2020 mar 20].
31. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC, et al. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *J Pediatr.* 2015;166(3):710-6. DOI:10.1016/j.jpeds.2014.12.001
32. Cunha MT, Rozov T, Oliveira RC, Jardim JR. Six-minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2006 Jul;41(7):618-22. DOI: 10.1002/ppul.20308.
33. Okuro RT, Ribeiro MAGO, Ribeiro JD, Minsky RC, Schivinsky CIS. Alternative Indexes to Estimate the Functional Capacity From the 6-Minute Walk Test in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis. 2017; 62(3):324-32. DOI: 10.4187/respcare.04625.
34. Villanueva ILU, Visa TS, Marichalar PM, Corral TD. Minimal detectable change in six-minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. 2021; 43(11):1594-99. DOI: 10.1080/09638288.2019.1663947.
35. Loss LC, Born PL, Wolf R, Stefanello JMF, Pereira G. A systematic review of cross-cultural adaptation and validation of Borg's Rating Of Perceived Exertion Scale. *J Phys Educ.* 2017; 28: e2853. <https://doi.org/10.4025/jphyseduc.v28i1.2853>.

36. Erratum: ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2016; 193(10):1185. Available from: [10.1164/rccm.19310erratum](https://doi.org/10.1164/rccm.19310erratum). Geiger R, Strasak A, Trembl B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, et al. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr.* 2007;150(4):395-9, 399.e1-2. DOI: [10.1016/j.jpeds.2006.12.052](https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2006.12.052).
37. 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(5): 948-6. DOI: [10.1183/09031936.05.00035205](https://doi.org/10.1183/09031936.05.00035205).
38. Graham BL, Steenbruggen I, Miller MR, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, et al. Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019; 199(8):e70-e88. DOI: [10.1164/rccm.201908-1590ST](https://doi.org/10.1164/rccm.201908-1590ST).
39. Jones MH, Vidal PCV, Lanza FC, Silva DCFMF, Pitrez PM, Olmedo APBF et al. Valores de referência de espirometria para crianças brasileiras. *J Bras Pneumol.* 2020;46(3):e20190138. DOI: [//dx.doi.org/10.36416/1806-3756/e20190138](https://doi.org/10.36416/1806-3756/e20190138).
40. Kirwood BR, Sterne JAC. *Essential medical statistics*. 2.ed. Massachusetts: Blackwell Science. 2006. p.502.
41. Neter J, Kutner MH, Nachtsheim CJ, Wasserman W. *Applied Linear Statistical Models*. 4.ed. Illinois: Richard D. Irwing; 1996. 1408p.
42. Ohlendorf D, Avaniadi I, Adjami F, Christian W, Doerry C, Fay V. Standard values of the upper body posture in healthy adults with special regard to age, sex and BMI. *Sci Rep.* 2023; 13: 873. DOI: [10.1038/s41598-023-27976-8](https://doi.org/10.1038/s41598-023-27976-8).
43. Abrisham SMJ, Ardekani MRS, Mzarch MAB. Evaluation of the normal range of thoracic kyphosis and lumbar lordosis angles using EOS imaging. *Maedica.* 2020; 15(1):87–91. DOI: [10.26574/maedica.2020.15.1.87](https://doi.org/10.26574/maedica.2020.15.1.87).
44. Roussouly P, Gollogly S, Berthonnaud E, Dimnet J. Classification of the normal variation in the sagittal alignment of the human lumbar spine and pelvis in the standing position. *Spine.* 2005; 30(3):346–353. DOI: [10.1097/01.brs.0000152379.54463.65](https://doi.org/10.1097/01.brs.0000152379.54463.65).
45. João SMA, Penha PJ, organizadores. *Postura em crianças: fundamentação teórica e prática*. São Paulo: EDUSP. 2019; *Ciênc. saúde coletiva* 27 (03):2022. DOI: [org/10.1590/1413-81232022273.38412020](https://doi.org/10.1590/1413-81232022273.38412020)
46. Penha PJ; Casarotto RA; Sacco ICN; Marques AP; João SMA. Qualitative postural analysis among boys and girls of seven to ten years of age. *Braz. J. Phys. Ther.* 2008; 12 (5). DOI: <https://doi.org/10.1590/S1413-35552008000500008>.

47. Hagner W, Bak D, Hagner-Derengowska M. Changes in body posture in children between the 10th and 13th years of age. *Pol. Ann. Med.* 2011; 18 (1): 76–81. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1230-8013\(11\)70025-X](https://doi.org/10.1016/S1230-8013(11)70025-X).
48. Iunes DH, Bevilaqua-Grossi D, Oliveira AS, Castro FA, Salgado HS. Análise comparativa entre avaliação postural visual e por fotogrametria computadorizada. *Rev Bras Fisioter*, 2009; 13(4): 308-15. DOI: 10.1590/S1413-35552009005000039.
49. Jankowicz-Szymańska A, Fałatowicz M, Smoła E, Błyszczuk R, Wódka K. Relationship between frontal knee position and the degree of thoracic kyphosis and lumbar lordosis among 10-12-year-old children with normal body weight. *PLoS One.* 2020; 15(7): e0236150. DOI: 10.1371/journal.pone.0236150.
50. Nissinen M, Heliövaara M, Seitsamo J, Poussa M. Trunk asymmetry, posture, growth, and risk of scoliosis. A three-year follow-up of Finnish prepubertal school children. *Spine.* 1993;18(1):8-13. DOI: 10.1097/00007632-199301000-00002.
51. Penha PJ, João SMA, Casarotto RA, Amino CJ, Penteado DC. Postural assessment of girls between 7 and 10 years of age. *Clinics.* 2005;60(1):9-16. DOI: 10.1590/s1807-59322005000100004.
52. Ziętek M, Machniak M, Wójtowicz D, Chwałczyńska A. The Incidence of Body Posture Abnormalities in Relation to the Segmental Body Composition in Early School-Aged Children. *Int J Environ Res Public Health.* 2022. 30;19(17):10815. DOI: 10.3390/ijerph191710815.
53. Lemos AT, Santos FR, Gaya AC. Lumbar hyperlordosis in children and adolescents at a private school in southern Brazil: occurrence and associated factors. *Cad Saude Publica.* 2012; 28:781–8. DOI: 10.1590/s0102-311x2012000400017.
54. Tejero García S, Giráldez Sánchez M, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest.* 2011;140(2):475-81. DOI: 10.1378/chest.10-1508
55. Horie J, Murata S, Inoue Y, Nakamura S, Maeda Y, Matsumoto Y. A Study of the Influence of the Pulmonary Function on the Angles of Thoracic Kyphosis and Lumbar Lordosis in Community- Dwelling Elderly Women. 2009; *Phys. Ther. Sci.* 21(2):169-172. DOI: 10.1589/jpts.21.169.
56. Almeida VP, Guimarães FS, Moço FJR, Menezes SLS, Mafort TT, Lopes AJ. Correlation between pulmonary function, posture, and body composition in patients with asthma. *Rev Port Pneumol.* 2013;19(5):204-10. DOI: 10.1016/j.rppneu.2013.03.004.
57. Ren CL, Morgann RL, Oermann C, Resnick HE, Brady C, Campbell A et al. Cystic Fibrosis Foundation Pulmonary Guidelines. Use of Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Modulator Therapy in Patients with

- Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2018;15(3):271-280. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-539OT.
58. Bierlaagh MC, Muilwijk D, Beekman JM, Ent CK. A new era for people with cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*. 2021;180(9):2731-2739. DOI: 10.1007/s00431-021-04168-y.
59. Goldbeck L, Fidika A, Herle M, Quittner AL. Psychological interventions for individuals with cystic fibrosis and their families. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014; 18;2014(6):CD003148. DOI: 10.1002/14651858.CD003148.
60. Neri LCL, Bergamaschi DP, Silva Filho LVRF. Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com a faixa etária. *Rev. paul. pediatr*. 2019; 37 (1). <http://dx.doi.org/10.1590/1984-0462/2019;37;1;00007>.
61. Kapreli E, Vourazanis E, Billis E, Oldham JA, Strimpakos N. Respiratory dysfunction in chronic neck pain patients. A pilot study. 2009; 29(7):701-10. DOI: 10.1111/j.1468-2982.2008.01787.x.
62. Arif T, Rehman SSU, Ikram M. Effects of cervical stabilisation exercises on respiratory strength in chronic neck pain patients with forward head posture. *J Pak Med Assoc*. 2022;72(8):1635-1638. DOI: 10.47391/JPMA.4226.
63. Joseph RB, Ilivitzki A, Cooper MD, Gur M, Mainzer G, Hakim G. Exercise capacity in patients with cystic fibrosis vs. non-cystic fibrosis bronchiectasis. *PLoS One*. 2019; 13;14(6):e0217491. DOI: 10.1371/journal.pone.0217491. eCollection 2019.
64. Causer AJ, Shute JK, Cummings MH, Shepherd AI, Wallbanks SR, Pulsford RM. Elexacaftor–Tezacaftor–Ivacaftor improves exercise capacity in adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2022; (11): 2652–2658. DOI: 10.1002/ppul.26078.