

4. EXERCÍCIO FÍSICO E SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO: DO LACTENTE AO ADULTO

Márcio Vinícius F. Donadio

TEMAS

- DESENVOLVIMENTO FÍSICO E MOTOR NA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA
- EXERCÍCIO FÍSICO NO TRATAMENTO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA
- EXERCÍCIO AERÓBICO VERSUS ANAERÓBICO
- EXERCÍCIO FÍSICO NA INTERNAÇÃO HOSPITALAR
- NOVAS MODALIDADES DE EXERCÍCIO FÍSICO: USO DE JOGOS INTERATIVOS
- COMPLICAÇÕES MUSCULOESQUELÉTICAS NA FIBROSE CÍSTICA
- REABILITAÇÃO PULMONAR PRÉ E PÓS-TRANSPLANTE DE PULMÃO
- PARTICULARIDADES DA REABILITAÇÃO NA FIBROSE CÍSTICA

COLABORADORES

Márcio Vinícius Fagundes Donadio

Fisioterapeuta do Centro de Fibrose Cística do Hospital São Lucas da PUCRS. Doutor em Fisiologia pela UFRGS. Professor do Curso de Fisioterapia e do PPG em Pediatria da PUCRS.

Bruno Porto Pessoa

Mestre em fisioterapia. Professor da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais. Fisioterapeuta Hospital Júlia Kubitschek – FHEMIG.

Fabrício Farias da Fontoura

Doutor em Ciências Pneumológicas pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Professor do curso de fisioterapia da Universidade La Salle/Canoas. Membro ASSOBFRAFIR/ERS/SONAFE.

Fernanda Maria Vendrusculo

Fisioterapeuta. Doutora em Pediatria e Saúde da Criança pela PUCRS.

Janaina Cristina Scalco

Mestre em Fisioterapia pela UDESC. Professora colaboradora do curso de graduação em Fisioterapia da UDESC.

Luciana Santos Carvalho

Mestranda em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico - Funcional – UFJF. Preceptora de Estágio e Residência Multiprofissional – UFJF. Pós-graduação em Fisioterapia Pneumofuncional - Castelo Branco.

Rosa Maria de Carvalho

Doutora em Imunopatologia e Imunologia pela UFJF (Programa Saúde Brasileira). Professora Associada (Aposentada) Universidade Federal de Juiz de Fora.

DESENVOLVIMENTO FÍSICO E MOTOR NA CRIANÇA COM FC

Janaina Cristina Scalco

Diversos fatores ambientais e biológicos podem influenciar o crescimento¹ e desenvolvimento motor das crianças e torná-las susceptíveis a déficits na aquisição das habilidades motoras² ou alterar seu crescimento físico potencial¹. Na FC, a baixa absorção de nutrientes, inflamações e infecções crônicas, falta de apetite, utilização de glicocorticoides inalados e sistêmicos, insuficiência crônica de insulina e puberdade tardia são fatores que contribuem para o menor crescimento físico³ e déficits na composição corporal, como a redução do índice de massa corporal (IMC) e de massa muscular⁴.

Durante os primeiros anos de vida, o comprometimento nutricional característico da FC, associado à necessidade de internações hospitalares recorrentes, pode repercutir, negativamente, nas aquisições motoras de lactentes. Pesquisadores brasileiros⁵ observaram que 26,7% dos lactentes e pré-escolares com FC (6 a 42 meses) apresentaram atraso no desenvolvimento motor, prevalência equivalente à de crianças nascidas com baixa idade gestacional⁶. Além disso, demonstraram que períodos de internação hospitalar superiores a 60 dias, baixa estatura e baixo peso estão associados, de maneira significativa, a atrasos no desenvolvimento motor em crianças com FC⁵.

A hospitalização prolongada reduz as oportunidades de movimento², o que, por si só, pode interferir na aquisição de habilidades⁷. Ainda, o acometimento respiratório parece colaborar para o atraso no controle da cabeça e de tronco em lactentes⁷ e na coordenação motora de escolares⁸. Assim, tornam-se necessários, a avaliação e acompanhamento do desenvolvimento motor dessas crianças, ao considerar que o desempenho motor é parte integrante da aptidão cardiorrespiratória⁹, a qual pode influenciar o prognóstico de indivíduos com FC^{10,11}.

Após o primeiro ano de vida, os déficits no desenvolvimento em crianças com FC tendem a diminuir⁵. Nesta linha, pesquisadores¹² apontam que, na idade pré-escolar, crianças com FC,

que realizam fisioterapia respiratória semanalmente, apresentam desenvolvimento motor normal, comparável ao de crianças saudáveis da mesma idade, e melhores resultados para testes de agilidade, coordenação motora e equilíbrio. Acredita-se que, durante a fisioterapia respiratória, a realização de exercícios respiratórios incorporados a atividades lúdicas, como brincadeiras dinâmicas, podem exercer um efeito positivo no desempenho motor, especialmente nas habilidades motoras finas e equilíbrio ¹².

Contudo, com a progressão da vida escolar e aumento da idade, observam-se diminuição da atividade física habitual e alterações em vários aspectos do desempenho motor (equilíbrio, força e flexibilidade) nas crianças com FC ¹³. Esses achados indicam que, à medida que os pacientes iniciam a vida escolar, passam grande parte do dia em atividades sedentárias (lição de casa) e com as demandas do tratamento (fisioterapia respiratória, terapia inalatória e medicamentosa). Como resultado, o nível de atividade física, a capacidade de exercício e a função pulmonar podem diminuir ^{12, 13}.

Em síntese, a FC parece influenciar o desenvolvimento motor, nos primeiros anos de vida⁵, podendo haver uma recuperação na idade pré-escolar ¹², para aqueles que realizam fisioterapia semanalmente. Por outro lado, é esperada uma posterior deterioração, com a redução do nível de atividade física habitual e a evolução da doença ¹³. No entanto, ainda, não há informações suficientes na literatura sobre como a gravidade da doença, condições socioeconômicas e as diversas terapias utilizadas por crianças com FC (físicas, medicamentosas, educacionais) podem influenciar o desenvolvimento motor.

Recomendação

- (i) Recomenda-se a avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) de lactentes com FC, nos casos de suspeita de alterações no DNPM normal, ou naqueles com fatores de risco como desnutrição, longos períodos de internação hospitalar, prematuridade e baixo peso ao nascer.
- (ii) Recomenda-se a orientação dos familiares sobre inserção de atividades que estimulem o desenvolvimento motor, como os manuseios e troca de posicionamentos, posição prona, estímulo ao rolar, dentre outras. Tanto as avaliações como as orientações podem ser realizadas nos ambulatórios de triagem neonatal, nos centros de referência para tratamento da FC, durante período de internação hospitalar, ou pelo fisioterapeuta que realiza o acompanhamento ambulatorial ou domiciliar dos lactentes.
- (iii) Recomenda-se motivar e esclarecer os pais e pacientes quanto à importância de adotar e manter as atividades físicas durante toda a vida. Nos períodos de transição para a idade escolar e adolescência, o acompanhamento e as orientações sobre atividades físicas e exercícios merecem atenção especial dos profissionais de saúde.

Referências

1. Zemel BS. Influence of complex childhood diseases on variation in growth and skeletal development. *Am J Hum Biol.* 2017 Mar;29(2).
2. Miranda LC, Resegue R, Figueiras ACM. Children and adolescents with developmental disabilities in the pediatric outpatient clinic. *J Pediatr* 2003;79(Supl1):S33-42. Portuguese.
3. Blackman SM, Tangpricha V. Endocrine Disorders in Cystic Fibrosis. *Pediatr Clin North Am.* 2016 Aug;63(4):699-708.

4. Sheikh S, Zemel BS, Stallings VA, Rubenstein RC, Kelly A. Body composition and pulmonary function in cystic fibrosis. *Front Pediatr*. 2014 Apr 15;2:33.
5. de Almeida Thomazinho P, de Miranda Chaves CR, Pássaro CP, Meio MD. Motor delay in cystic fibrosis infants: An observational study. *Early Hum Dev*. 2011 Dec;87(12):769-73.
6. Nobre FDA, Carvalho AEV, Martinez FE, Linhares MBM. Longitudinal study of the development of children born preterm in the first year of post-natal age. *Psicol Reflex Crit*. 2009;22(3):362-9. Portuguese.
7. Lenke MC. Motor outcomes in premature infants. *Newborn Infant Nurs Rev*. 2003;3(3):104-9.
8. Katz-Salamon M, Gerner EM, Jonsson B, Lagercrantz H. Early motor and mental development in very preterm infants with chronic lung disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2000 Jul;83(1):F1-6.
9. Caspersen CJ, Powell KE, Christenson GM. Physical activity, exercise, and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research. *Public Health Rep*. 1985 Mar-Apr;100(2):126-31.
10. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992 Dec 17;327(25):1785-8.
11. Hulzebos EHJ, Bomrof-Roordink H, Van de Weert-Van Leeuwen PB, Twisk JWR, Arets HGM, Van Der Ent CK, et al. Prediction of Mortality in Adolescents with Cystic Fibrosis. *Med Sci Sports Exerc*. 2014 Nov;46(11):2047-52.
12. Gruber W, Orenstein DM, Paul K, Hüls G, Braumann KM. Motor performance is better than normal in preschool children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2010 Jun;45(6):527-35.
13. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Hüls G. Health related fitness and trainability in children with CF. *Pediatr Pulmonol*. 2008 Oct;43(10):953-64.

EXERCÍCIO FÍSICO NO TRATAMENTO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

Janaina Cristina Scalco

A redução da capacidade de exercício ou aptidão aeróbia, avaliada por meio do consumo máximo de oxigênio ($VO_{2máx}$), está associada à baixa expectativa de vida ¹ e maiores índices de hospitalizações ² em indivíduos com FC. A intolerância ao exercício, característica comum da doença³, decorre da associação de múltiplos fatores como alterações ventilatórias relacionadas ao declínio da função pulmonar ^{4,5}, comprometimento nutricional ⁴, disfunção muscular ⁶, baixo nível de atividade física habitual e descondicionamento ⁷.

Considerando este contexto, nas últimas décadas, o exercício físico tornou-se um importante componente nos cuidados de pacientes com FC, tanto como ferramenta prognóstica, quanto terapêutica ⁸. O exercício físico é definido como a realização regular de atividades físicas vigorosas e planejadas, para melhorar o desempenho físico, função cardiovascular e força muscular, ou uma combinação de todos. Já a atividade física refere-se a qualquer movimento do corpo produzido pelos músculos esqueléticos e ocorre em uma variedade de formas, tais como jogos livres, atividades esportivas, brincadeiras dinâmicas, subir e descer escadas, caminhar ^{9,10}.

Programas de exercícios físicos para indivíduos com FC têm mostrado efeitos positivos em diversos desfechos de saúde ¹¹. O aumento da capacidade de exercício foi observado após treinamento físico de curto prazo (um mês a dois meses) ^{12,13} e longo prazo (três a seis meses) ^{14,15}. Já as melhoras na função pulmonar, frequentemente, expressas pelo parâmetro de volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) parecem depender de períodos mais longos de treinamento (superiores a três meses) ^{14,16}. Estudos demonstram que, com a interrupção do treinamento, as melhorias da capacidade de exercício e da função pulmonar, adquiridas com a participação de programas de exercício, tendem a decair após 6 a 18 meses sem a prática do mesmo ^{14,15}. Ruf et al. ¹⁷ observaram

que a baixa adesão ao exercício físico prescrito, também, pode contribuir para o agravamento dos sintomas respiratórios, infecções respiratórias mais frequentes e menor capacidade de realizar atividades de vida diária e, portanto, tem um efeito prejudicial no prognóstico dos indivíduos.

Não está claro quantas semanas de treinamento são necessárias para atingir esses benefícios ou que combinação de treinamento aeróbio e anaeróbio é mais eficaz¹⁷. A revisão sistemática da Cochrane¹¹ conclui que há alguma evidência de que a inclusão de treinamento físico na rotina de pessoas com FC traz benefícios a curto e longo prazos, ressaltando que esses benefícios podem ser influenciados pelo tipo de programa de treinamento (aeróbico e anaeróbio).

Outros benefícios já reportados na literatura, como melhores índices de qualidade de vida relacionada à saúde¹⁸, ganho de força muscular periférica¹⁹, melhora da composição corporal¹⁴, redução da frequência cardíaca¹⁶, retardo no aparecimento da osteoporose²⁰ e melhora da sensibilidade à insulina, em pacientes com diabetes mellitus tipo 1²¹, reforçam a recomendação da prática de exercícios físicos por indivíduos com FC. Além disso, efeitos colaterais decorrentes do treinamento físico, quando adequadamente prescrito, são raros, de modo que o exercício pode ser considerado seguro para essa população¹⁷. Neste sentido, é importante ressaltar o papel do fisioterapeuta na avaliação da capacidade de exercício, para que, com base nas características individuais, seja realizada uma prescrição adequada do programa de exercício físico. Alguns pontos que devem ser considerados para minimizar possíveis efeitos adversos incluem: (1) avaliação da necessidade de oxigenoterapia suplementar durante o exercício (pacientes que apresentam redução da saturação de pulso de oxigênio inferior a 90% durante exercício)²²; (2) avaliação osteomuscular, a fim de identificar e prevenir dores ou lesões por sobrecarga^{23, 24}; (3) considerar o aumento da demanda energética durante o exercício, mantendo estreita comunicação com o profissional de nutrição, visando à manutenção de um adequado aporte nutricional e evitando a perda de peso relacionada ao exercício.

O aumento do nível de atividade física habitual apresenta-se, também, como uma possibilidade interessante e viável para os pacientes com FC melhorarem sua saúde e qualidade de vida¹⁰. Pesquisas recentes indicam que a atividade física habitual se correlaciona com a capacidade máxima de exercício em adultos com FC⁷. Em longo prazo, o nível crescente de atividade física, em crianças e adolescentes com FC, está associado a um menor declínio da função pulmonar¹⁰. A atividade física é inerente às atividades de vida diária (períodos de jogo livre, atividades esportivas, caminhadas); portanto, incentivar alterações no estilo de vida, em favor de maiores níveis e intensidades de atividade física, podem resultar em benefícios duradouros à saúde de pessoas com FC¹⁰.

Desta forma, o exercício e a atividade física devem ser partes integrantes do tratamento fisioterapêutico global, sugeridos para todos indivíduos com FC, independentemente da idade²⁵. Neste sentido, os pais e cuidadores desempenham um papel vital no estabelecimento do estilo de vida das crianças. Portanto, a educação efetiva sobre o exercício e a prática de atividades físicas regulares devem ser iniciadas desde o diagnóstico, para que estas práticas sejam incorporadas à rotina^{8, 26}.

Recomendação

- (i) Recomenda-se que programas de exercícios físicos regulares e sustentáveis devem ser promovidos como parte do manejo da FC.
- (ii) Recomenda-se minimizar as barreiras percebidas para a prática de exercício e otimizar fatores que motivem o paciente, considerando as referências individuais e o nível de

satisfação com a atividade. A abordagem educacional aos familiares e pacientes sobre os benefícios do exercício e da prática de atividades físicas diárias deve ser um objetivo da fisioterapia, iniciando o mais precoce possível.

Referências

1. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992 Dec 17;327(25):1785-8.
2. Perez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2014 Jul;49(7):641-9.
3. Stevens D, Williams CA. Exercise testing and training with the young cystic fibrosis patient. *J Sports Sci Med*. 2007 Sep 1;6(3):286-91.
4. Klijn PH, van der Net J, Kimpen JL, Helders PJ, van der Ent CK. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. *Chest*. 2003 Dec;124(6):2215-9.
5. Pianosi P, LeBlanc J, Almudevar A. Relationship between FEV1 and peak oxygen uptake in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2005 Oct;40(4):324-9.
6. de Meer K, Gulmans VA, van Der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999 Mar;159(3):748-54.
7. Savi D, Di Paolo M, Simmonds N, Onorati P, Internullo M, Quattrucci S, et al. Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2015 May 9;15:59.
8. Rand S, Prasad A. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med*. 2012 Jun;6(3):341-51.
9. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr*. 2010;2010. pii: 670640.
10. Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2014 Mar;43(3):817-23.
11. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Nov 1;11:CD002768.
12. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Mar;33(3):194-200.
13. Santana-Sosa E, Groeneveld IF, Gonzalez-Saiz L, Lopez-Mojares LM, Villa-Asensi JR, Barrio Gonzalez MI, et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Med Sci Sports Exerc*. 2012 Jan;44(1):2-11.
14. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros*. 2013 Dec;12(6):714-20.
15. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2010 Mar;35(3):578-83.

16. Moorcroft AJ, Dodd ME, Morris J, Webb AK. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax*. 2004 Dec;59(12):1074-80.
17. Ruf K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2010 Sep;9(5):339-45.
18. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny G, Pedder L, et al. A randomised controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2000 Mar;136(3):304-10.
19. Rovedder PM, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Baretto SS, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Aug;108(8):1134-40.
20. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, 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 Aug;140(2):475-481.
21. Galassetti P, Riddell MC. Exercise and type 1 diabetes (T1DM). *Compr Physiol*. 2013 Jul;3(3):1309-36.
22. British Thoracic Society Standards of Care Subcommittee on Pulmonary Rehabilitation. Pulmonary Rehabilitation. *Thorax*. 2001 Nov;56(11):827-34.
23. Botton E, Saraux A, Laselve H, Jousse S, Le Goff P. Musculoskeletal manifestations in cystic fibrosis. *Joint Bone Spine*. 2003 Sep;70(5):327-35.
24. Koh JL, Harrison D, Palermo TM, Turner H, McGraw T. Assessment of acute and chronic pain symptoms in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2005 Oct;40(4):330-5.
25. Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, Heale L, Moola F, Ratjen F, et al. Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2009 Sep;10(3):105-9.
26. Giles-Corti B, Salmon J. Encouraging children and adolescents to be more active. *BMJ*. 2007 Oct 6;335(7622):677-8.

EXERCÍCIO AERÓBICO *VERSUS* ANAERÓBICO

Bruno Porto Pessoa

A intolerância ao exercício na FC é de natureza multifatorial, incluindo aspectos como o estado nutricional, a função pulmonar e da musculatura periférica, entre outros, fazendo com que se recomende a prática de exercício físico. Os exercícios (aeróbico e anaeróbico) devem ser vistos como componentes essenciais ao tratamento da FC, já que a intolerância ao exercício é uma consequência comum com a progressão da doença. Quando comparados com saudáveis, indivíduos com FC têm redução da força e da massa muscular, diminuição das capacidades aeróbica e anaeróbica ¹. Além disso, há uma forte associação entre a capacidade aeróbica e a sobrevida de indivíduos com FC ^{2,3}.

Recentemente, uma revisão sistemática da Cochrane, envolvendo 13 estudos com um total de 402 participantes, demonstrou evidências, apesar de limitadas, de que os exercícios aeróbicos e anaeróbicos, ou a combinação de ambos, têm efeitos positivos na capacidade física, função pulmonar e qualidade de vida de indivíduos com FC ⁴; porém, a melhor modalidade, duração, intensidade e frequência do treinamento permanecem desconhecidos ⁴. Diante disso, a prescrição de treinamento segue os mesmos princípios utilizados em indivíduos saudáveis e em pacientes com doença pulmonar crônica em geral ^{5,6}. Apesar de não haver evidências da superioridade de um tipo de exercício em relação ao outro ^{4,7}, o treinamento aeróbico parece ser mais efetivo na melhora da capacidade aeróbica e da qualidade de vida de indivíduos com FC. Já o treinamento anaeróbico parece ter mais repercussão na melhora do VEF1, ganho de massa magra e de força dos membros inferiores ⁸. Ambas as formas de treinamento são seguras, sendo raros os efeitos adversos ⁴.

Para indivíduos que não toleram o treinamento convencional, o exercício intervalado pode ser uma alternativa. Gruber et al. ⁹ demonstraram que um programa supervisionado de treinamento intervalado, cinco vezes por semana, durante seis semanas, foi efetivo e seguro para melhorar a

capacidade aeróbica de indivíduos com grave acometimento pulmonar. Além disso, essa forma de treinamento foi considerada menos estressante pelos participantes e consome menos tempo do que o treinamento convencional⁹. Estes fatores podem ser um atrativo para os pacientes, favorecendo a adesão ao treinamento físico.

Recomendação

- (i) Recomenda-se, para o exercício aeróbico, frequência de três a cinco vezes por semana, com intensidade moderada (75% da FC máxima ou 50% do VO₂ max) e duração aproximada de 30 minutos. Para o exercício anaeróbico, preconiza-se uma frequência de duas a três vezes por semana, com 1 a 3 séries de 8 a 12 repetições, e uma intensidade de 60 a 70% do teste de uma repetição máxima. A combinação desses tipos de exercícios pode ser feita para alcançar melhores resultados.
- (ii) Recomenda-se o treinamento intervalado, como uma opção para os indivíduos que não toleram o treinamento tradicional. Podem ser realizados dez intervalos, alternando entre 30 segundos de exercício de alta intensidade com 60 segundos de exercício de baixa intensidade ou repouso, cinco vezes por semana.
- (iii) Recomendam-se a prescrição individualizada e a suplementação de oxigênio, durante o treinamento, para os casos em que a saturação periférica de oxigênio for menor do que 90%.

Referências

1. Stevens D, Willians CA. Exercise testing and training with the young cystic fibrosis patient. *J Sports Sci Med*. 2007 Sep 1;6(3):286-91.
2. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992 Dec 17;327(25):1785-8.
3. Moorcroft M, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax*. 1997 Mar;52(3):291-3.
4. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Nov 1;11:CD002768.
5. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
6. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An official American thoracic society/European respiratory society statement: Key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013 Oct 15;188(8):e13-64.
7. Hebestreit H, Kriemler S, Radtke T. Exercise for all cystic fibrosis patients: is the evidence strengthening? *Curr Opin Pulm Med*. 2015 Nov;21(6):591-5.
8. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Mar;33(3):194-200.
9. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis – effects on exercise capacity in severely affected adults. *J Cyst Fibros*. 2014 Jan;13(1):86-91.

EXERCÍCIO FÍSICO NA INTERNAÇÃO HOSPITALAR

Bruno Porto Pessoa

A exacerbação pulmonar é a principal causa de internação hospitalar em indivíduos com FC. Durante a internação, há diminuição do nível de atividade física, da tolerância ao exercício e da força muscular nessa população ¹. Até o presente momento, há apenas um estudo sobre o tema, demonstrando efeitos benéficos do exercício físico durante a internação hospitalar. Este ensaio clínico randomizado com 66 crianças/adolescentes com FC, internados por exacerbação infecciosa, dividido em três grupos (treinamento aeróbico vs. treinamento anaeróbico vs. controle), mostrou superioridade dos grupos de treinamento em relação ao controle. O treinamento aeróbico, que consistia de cinco sessões de 30 minutos por semana com intensidade de 70% da FC pico, foi mais efetivo para melhorar a capacidade aeróbica e a qualidade de vida. Já o treinamento de força, realizado em cinco séries de dez repetições com 70% da carga máxima, foi superior para melhora do VEF1, ganho de massa magra e de força dos membros inferiores. Os benefícios foram mantidos por, pelo menos, 30 dias, após a alta hospitalar ².

Recomendação

- (i) Recomenda-se uma avaliação criteriosa da gravidade do quadro de exacerbação e da presença de complicações (desnutrição grave, estado febril, necessidade de ventilação não invasiva (VNI), hemoptise, dessaturação, etc), no momento da internação hospitalar. A prática de exercícios aeróbicos e anaeróbicos, durante a internação, pode ser recomendada para os indivíduos considerados estáveis, de acordo com a avaliação de gravidade.
- (ii) Recomendam-se a prescrição individualizada e a monitoração da intensidade de dispneia pela escala de Borg. O gasto energético deve ser monitorado, juntamente com a equipe multidisciplinar, visando evitar a diminuição da massa corporal.

Referências

1. Ward N, White D, Rowe H, Stiller K, Sullivan T. Physical activity levels of patients with cystic fibrosis hospitalised with an acute respiratory exacerbation. *Respir Med.* 2013 Jul;107(7):1014-20.
2. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Mar;33(3):194-200.

NOVAS MODALIDADES DE EXERCÍCIO FÍSICO: USO DE JOGOS INTERATIVOS

Fernanda Maria Vendrusculo

Crianças e os adolescentes apresentam maiores dificuldades do que os adultos em aderir às rotinas de exercícios. Uma das razões mais comuns, para a não adesão de jovens com FC, é que as formas convencionais de exercício (esteira e bicicleta ergométricas, por exemplo), são consideradas entediantes e repetitivas^{1,2}. As estratégias sugeridas para melhorar a adesão devem incluir uma atividade agradável, supervisionada e individualizada³.

Programas de exercício baseados em atividades de videogames fornecem um feedback visual e verbal imediato, sendo uma alternativa para motivar e aumentar a adesão na realização de atividade física, o que pode gerar grande grau de satisfação aos pacientes⁴. Além disso, as atividades com uso de videogames estão se tornando cada vez mais comuns e pesquisas têm avaliado se essas novas modalidades podem ser consideradas alternativas ao treinamento com exercício convencional⁴⁻⁶.

Uma revisão sistemática avaliou as respostas fisiológicas, durante a realização de exercício com uso de videogames em pacientes com FC, e demonstrou que os jogos interativos podem gerar um aumento de frequência cardíaca semelhante à intensidade necessária para treinamento físico⁷, considerando que valores entre 60 e 80% da frequência cardíaca máxima são necessários para alcançar as adaptações fisiológicas ao exercício⁸. Somando-se a isso, estudos mostraram que o consumo máximo de oxigênio foi maior, durante jogos interativos, em comparação com o teste de caminhada dos seis minutos^{4,6}. Além disso, valores de gasto energético foram mais altos, durante as atividades de videogames, em comparação com os testes ou exercícios convencionais utilizados^{4,6}, ressaltando a importância de um adequado acompanhamento nutricional, para que não haja perda de peso corporal.

Os consoles de videogame interativos utilizados como ferramenta de exercício são o Xbox

Kinect™^{3,5} e o Nintendo Wii™^{4,6,9}. Ainda, não há consenso sobre qual jogo é o mais indicado para esses pacientes, visto que diversos jogos com níveis de dificuldade e intensidade, que variam de iniciante a avançado, estão sendo utilizados. A maioria deles foi classificada como de intensidade moderada (3 a 6 mets); entretanto, jogos como o Sports Boxing gerou intensidade inferior às atividades convencionais na esteira ou cicloergometro⁶. Já o Wii-Fit apresentou resultados fisiológicos inferiores aos jogos Wii-Acti, Wii-Train⁴, sendo considerados de intensidade leve. Esses jogos podem ser uma alternativa para realização de exercício em pacientes com exacerbação pulmonar.

Não existem relatos na literatura de redução da saturação periférica de oxigênio e presença de efeitos adversos, durante a utilização de jogos interativos por pacientes com FC. Além disso, essas atividades são consideradas mais agradáveis e prazerosas do que exercício físico convencional^{3,9}, tornando-se uma alternativa para esses pacientes.

Recomendação

- (i) Recomenda-se a utilização de jogos de videogame interativos, como forma de treinamento físico para pacientes com FC.
- (ii) Recomenda-se a avaliação da intensidade do jogo, gasto energético e do prazer do paciente, para que as respostas fisiológicas obtidas produzam um efeito de treinamento eficaz.

Referências

1. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med*. 2012 Jun;6(3):341-51.
2. Swisher AK, Erickson M. Perceptions of physical activity in a group of adolescents with cystic fibrosis. *Cardiopulm Phys Ther J*. 2008 Dec;19(4):107-13.
3. Salonini E, Gambazza S, Meneghelli I, Tridello G, Sanguanini M, Cazzaroli C, et al. Active video game playing in children and adolescents with cystic fibrosis: exercise or just fun? *Respir Care*. 2015 Aug;60(8):1172-9.
4. del Corral T, Percegon J, Seborga M, Rabinovich RA, Vilaro J. Physiological response during activity programs using Wii-based video games in patients with cystic fibrosis (CF). *J Cyst Fibros*. 2014 Dec;13(6):706-11.
5. Holmes H, Wood J, Jenkins S, Winship P, Lunt D, Bostock S, et al. Xbox Kinect™ represents high intensity exercise for adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2013 Dec;12(6):604-8.
6. O'Donovan C, Grealley P, Canny G, McNally P, Hussey J. Active video games as an exercise tool for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014 May;13(3):341-6.
7. Carbonera RP, Vendrusculo FM, Donadio MVF. Physiological responses during exercise with video games in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Respir Med*. 2016 Oct;119:63-69.
8. Urquhart D, Sell Z, Dhouieb E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2012 Dec;47(12):1235-41.
9. Kuys SS, Hall K, Peasey M, Wood M, Cobb R, Bell SC. Gaming console exercise and cycle or treadmill exercise provide similar cardiovascular demand in adults with cystic fibrosis: a randomised cross-over trial. *J Physiother*. 2011;57(1):35-40.

COMPLICAÇÕES MUSCULOESQUELÉTICAS NA FIBROSE CÍSTICA

Fernanda Maria Vendrusculo

As manifestações musculoesqueléticas na FC surgem, devido a alterações multifatoriais, incluindo problemas na mineralização óssea, mecanismos respiratórios alterados e desequilíbrio muscular secundário à progressão da doença pulmonar ^{1,2}.

A doença respiratória progressiva leva à alteração da mecânica ventilatória, causando modificações na estrutura da parede torácica. Entre elas, destacam-se a cifose torácica, alteração postural mais comum nesses pacientes, e elevação das costelas gerada pela hiperinsuflação pulmonar³. As forças geradas pelo aumento do trabalho respiratório e pela tosse excessiva exercem demandas anormais e repetitivas sobre o sistema musculoesquelético, podendo levar a alterações posturais adversas, fraturas vertebrais e dores articulares ³.

A relação entre postura e mecânica respiratória está sendo estudada e evidências sugerem que o aumento das complicações musculoesqueléticas está associado ao envelhecimento e à piora da função pulmonar ^{2,4,5}. Os problemas musculoesqueléticos começam a aparecer durante a pré-puberdade, em torno dos oito anos, estando presentes até o final da puberdade. Sendo assim, o momento ideal para prevenir ou minimizar deformidades musculoesqueléticas parece ser durante os anos pré-púberes, entre os 8 e 12 anos de idade ⁴.

Schindel et al. ⁶ demonstraram que pacientes com FC, a partir de sete anos de idade, apresentam alterações significativas no alinhamento da cabeça, na lordose cervical, no alinhamento da cintura escapular e pélvica e na distância lateral do tórax. Além disso, os autores mostraram que a recomendação para prática de exercício físico aeróbico e alongamentos, em um período de três meses, ajuda a melhorar a postura, evitando o agravamento de distúrbios posturais ⁶. Estudos prévios têm demonstrado que exercícios de mobilidade torácica, alongamento muscular e atividades

aeróbicas melhoram a postura e a complacência da parede torácica, resultando na manutenção e otimização da função pulmonar ^{4,7}. Sendo assim, a manutenção da postura adequada permite que os músculos funcionem de forma mais eficiente, o que é clinicamente importante com o avanço da gravidade da doença ⁸.

A dor musculoesquelética, nos pacientes com FC, está associada ao decréscimo na qualidade de vida, aumento nos sintomas respiratórios, distúrbio do sono, ansiedade, depressão e diminuição da capacidade para realizar fisioterapia respiratória e exercício físico ⁹⁻¹². Parasa et al. ³ mostraram que 94% dos adultos com FC relatam dor. A presença de uma estratégia de recrutamento motor ineficaz, principalmente dos músculos do tronco, devido à dor, pode predispor os pacientes ao desenvolvimento de alterações e deformidades musculoesqueléticas ⁴.

Pacientes com FC apresentam diversos fatores de risco para inadequada mineralização óssea. Uma meta-análise demonstrou que a prevalência de osteoporose e osteopenia foi 23,5% e 38%, respectivamente ¹³. A infância e a puberdade são etapas críticas para a mineralização óssea, assim, sugere-se que estratégias para otimizar o pico da massa óssea e os cuidados preventivos são importantes desde a infância ³. Exercícios anaeróbicos são considerados um método não farmacológico efetivo, para melhorar a densidade mineral óssea em indivíduos saudáveis ¹⁴. Além disso, uma recente revisão sistemática demonstrou que intervenções com saltos, também, podem aumentar a massa óssea em crianças e adolescentes ¹⁵; no entanto, todas as intervenções devem ser realizadas com a prescrição e supervisão de profissionais capacitados.

Os pacientes com FC, também, podem apresentar redução da força muscular periférica, quando comparados com indivíduos saudáveis ^{16,17,18}. Os estudos têm demonstrado uma associação da redução da força com a obstrução das vias aéreas ^{18,19} e o estado nutricional²⁰ desses pacientes. Desta forma, torna-se importante a avaliação da força muscular periférica através da dinamometria¹⁸.

Recomendação

- (i) Recomenda-se avaliação musculoesquelética anual, em pacientes com FC, a partir dos oito anos de idade. Crianças menores de oito anos devem ser avaliadas mediante relato de dor, comprometimento funcional e alteração na densidade mineral óssea. A força muscular periférica deve ser avaliada através da dinamometria.
- (ii) Recomenda-se incentivar, ao longo de toda a vida, a prática de atividade física regular, incluindo exercícios com características anaeróbicas, a fim de se otimizar a densidade óssea e a massa muscular.
- (iii) Recomenda-se a realização de exercícios com equipamentos de musculação, a partir da infância, desde que sejam prescritos e realizados com supervisão de profissionais capacitados.
- (iv) Recomenda-se a orientação de alongamentos musculares a todos os pacientes com FC, para prevenir ou tratar alterações posturais. Devem ser realizados alongamentos para a cintura escapular, membros superiores, tronco e membros inferiores.
- (v) Recomenda-se que o fisioterapeuta monitore e oriente sobre a postura e o posicionamento adequado em repouso, na escola, local de trabalho e durante a realização da fisioterapia respiratória.

Referências

1. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
2. Tattersall R, Walshaw M. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003;96(Suppl 43):18-22.
3. Parasa RB, Maffulli N. Musculoskeletal involvement in cystic fibrosis. *Bull Hosp Jt Dis*. 1999;58(1):37-44.
4. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2005;98(Suppl 45):55-66.
5. Okuro RT, Côrrea EP, Conti PBM, Ribeiro JD, Ribeiro MÂGO, Schivinski CIS. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)*. 2012 Jul;88(4):310-6.
6. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DA, Baptista RR, Marostica PJ, Donadio MV. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *J Pediatr*. 2015 Mar;166(3):710-6.e2.
7. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, 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 Aug;140(2):475-481.
8. Hodges P, Gurfinkel V, Brumagne S, Smith T, Cordo P. Coexistence of stability and mobility in postural control: evidence from postural compensation for respiration. *Exp Brain Res*. 2002 Jun;144(3):293-302.
9. Flume PA, Ciolino J, Gray S, Lester MK. Patient-reported pain and impaired sleep quality in adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2009 Sep;8(5):321-5.
10. Festini F, Ballarin S, Codamo T, Doro R, Loganes C. Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2004 Mar;3(1):51-7.
11. Kelemen L, Lee AL, Button BM, Presnell S, Wilson JW, Holland AE. Pain impacts on quality of life and interferes with treatment in adults with cystic fibrosis. *Physiother Res Int*. 2012 Sep;17(3):132-41.
12. Stenekes SJ, Hughes A, Grégoire M-C, Frager G, Robinson WM, McGrath PJ. Frequency and self-management of pain, dyspnea, and cough in cystic fibrosis. *J Pain Symptom Manage*. 2009 Dec;38(6):837-48.
13. Paccou J, Zeboulon N, Combescure C, Gossec L, Cortet B. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systematic literature review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int*. 2010 Jan;86(1):1-7.
14. Hind K, Truscott J, Conway S. Exercise during childhood and adolescence: A prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density?: Exercise for bone health in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2008 Jul;7(4):270-6.
15. Gómez-Bruton A, Matute-Llorente Á, González-Agüero A, Casajús JA, Vicente-Rodríguez G. Plyometric exercise and bone health in children and adolescents: a systematic review. *World J Pediatr*. 2017 Apr;13(2):112-121.

16. Lands LC, Heigenhauser GJF, Jones NL. Respiratory and peripheral muscle function in cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis.* 1993 Apr;147(4):865-9.
17. De Meer K, Gulmans VAM, van der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999 Mar;159(3):748-54.
18. Hussey J, Gormley J, Leen G, Grealley P. Peripheral muscle strength in young males with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2002 Sep;1(3):116-21.
19. De Jong W, van Aalderen MC, Kraan J, Koeter GH, van der Schans CP. Skeletal muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Respir Med.* 2001 Jan;95(1):31-6.
20. Lands LC, Heigenhauser GJF, Jones NL. Analysis of factors limiting maximal exercise performance in cystic fibrosis. *Clin Sci (Lond).* 1992 Oct;83(4):391-7.

REABILITAÇÃO PULMONAR PRÉ E PÓS-TRANSPLANTE DE PULMÃO

Fabício Fontoura

Os programas de reabilitação pulmonar, acompanhados de fisioterapia contínua, antibioticoterapia adequada e nutrição efetiva, têm aumentado a média de idade de indivíduos com FC¹. A maioria dos centros de transplantes oferece ao paciente um serviço de reabilitação pulmonar pré-operatório, a fim de otimizar a condição cardiorrespiratória e muscular desses pacientes, preparando-os para a cirurgia. Em alguns centros, a reabilitação pulmonar pode estar associada a uma condição, para que o paciente seja incluído em lista de espera de transplante de pulmão ou permaneça na mesma².

A fraqueza muscular esquelética, a baixa capacidade aeróbica e a frágil condição óssea são características comuns em pacientes com FC e impactam diretamente no desfecho do transplante de pulmão³. Existem poucos estudos que avaliam os efeitos do exercício físico em pacientes com FC transplantados, ou mesmo em lista de espera para o transplante. A maioria das evidências é para a população de doença pulmonar obstrutiva crônica e doenças intersticiais⁴. No entanto, a condição pré-transplante pouco difere de pacientes com FC que apresentam doença pulmonar avançada. Na experiência do Serviço da Santa Casa de Porto Alegre, alguns pacientes encaminhados para o transplante e participantes do programa de reabilitação pulmonar podem ser retirados temporariamente de lista de transplante ao longo desse processo, devido à melhora clínica, funcional e de qualidade de vida, após o programa de reabilitação. Esses casos ocorrem com maior frequência em pacientes com bronquiectasias e que não recebiam tratamento adequado quanto às terapias de remoção de secreção, otimização da terapia inalatória e exercício físico regular.

Há evidências de que a prática de exercício físico regular, incorporada a um estilo de vida mais ativo, possa melhorar a capacidade cardiorrespiratória e reduzir o declínio da função pulmonar

em pacientes com FC^{5,6}. Estudos têm mostrado resultados positivos da reabilitação pulmonar em populações pediátricas⁷ e adultas com FC⁸. Os principais resultados encontrados são na manutenção ou melhora da capacidade funcional, melhora da qualidade de vida⁸ e menor tempo de internação pós-transplante⁹.

A capacidade de caminhar de forma independente está associada a um bom prognóstico pós-transplante de pulmão, visto que pacientes com maiores distâncias percorridas no teste de caminhada de seis minutos (TC6m) apresentaram um menor tempo de internação pós-transplante⁹. O teste de exercício cardiopulmonar pode ser utilizado para uma melhor compreensão da limitação ao exercício, e, também, como valor prognóstico, no qual o pico do VO₂ menor que 32mL/min/Kg está associado à maior mortalidade e maior que 45mL/min/Kg está associado à maior sobrevida¹⁰. Entretanto, o paciente está mais familiarizado com o TC6m e este teste tem melhor relação com as atividades de vida diária. Em doentes graves, o teste demonstra ser suficiente para estressar o sistema com respostas fisiológicas importantes, sendo o mais indicado para avaliação de rotina e, também, um parâmetro para o melhor momento do transplante de pulmão^{11,12}.

Pacientes com FC, que foram submetidos a transplante, possuem capacidade de exercício reduzida, baixo limiar anaeróbico, baixa capacidade de utilização de oxigênio e perda de força muscular periférica, enquanto a força e área de secção transversa da musculatura respiratória encontra-se normalmente preservada¹³. O declínio acentuado da força de membros inferiores está associado, em parte, aos imunossupressores, levando a uma atrofia muscular¹⁴. Após o transplante, a capacidade de exercício aumenta, porém, permanece abaixo dos valores de normalidade, mesmo sem a presença de comprometimento ventilatório existente no pré-transplante¹⁵. No estudo de Dudley et al.¹¹, o pico do consumo de oxigênio pós-transplante bilateral foi considerado baixo, quando os valores eram 31% do previsto e altos, quando 60% do previsto¹¹. A fraqueza muscular periférica parece ser a principal responsável pela redução da capacidade de exercício pós-transplante^{13,15}. A anemia é comum no pós-operatório, sendo potencializada pela disfunção muscular induzida pela imobilização na unidade de terapia intensiva e pelo uso necessário de imunossupressores (inibidores de cálcio e corticoides), que acabam gerando um retardo na recuperação funcional do paciente, diminuindo a capacidade de extração de oxigênio pelo músculo. As alterações na proporção do tipo de fibra muscular I e II têm sido descritas por alguns estudos e são atribuídas, basicamente, à condição muscular prévia do paciente, no momento do transplante pulmonar, prejudicada por longos períodos de imobilismo^{3,8,15}.

As orientações para a prescrição de exercício físico, ainda, seguem as orientações gerais para pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e idosos saudáveis, mesmo que a população com FC tenha características diferentes, incluindo a idade de agravamento da doença e as manifestações sistêmicas. Ainda que não exista indicação de protocolos específicos, alguns cuidados são necessários, quando pacientes com FC são submetidos ao exercício físico aeróbico e ao treinamento de força, entre eles, está a individualidade biológica, a especificidade, o controle da carga de trabalho (intensidade), o volume, a frequência, a duração, o tempo de recuperação e o gasto energético envolvido. A autonomia do paciente e o seu comprometimento em realizar a terapia diária de remoção das secreções é parte fundamental para a diminuição do trabalho respiratório e do gasto energético. Apesar do número crescente de publicações sobre exercício, os estudos, ainda, são com desenhos inadequados e com uma amostra reduzida, tornando difícil a formulação de parâmetros de referência e a escolha entre treinamento aeróbico, treinamento de força ou treinamento combinados nesses pacientes, principalmente na condição pré e pós-transplante de pulmão⁶.

A intensidade do programa de exercícios, particularmente nas fases pré-transplante e pós-transplante imediato, é determinada principalmente pela limitação de sintomas (dispneia). No entanto, tanto a frequência cardíaca como a escala de Borg se correspondem com a intensidade do exercício e são úteis para controlar a tolerância e a progressão do programa de exercícios. Em indivíduos que aguardam transplante pulmonar, a frequência cardíaca pode não ser o melhor método para a prescrição ou monitorização da intensidade, pois a faixa alvo não pode ser alcançada, devido a uma limitação ventilatória precoce durante o exercício. Além disso, medicamentos como os bloqueadores podem tornar impossível atingir a frequência cardíaca alvo, enquanto altas doses de broncodilatadores facilitam a superação da faixa alvo ⁹.

Atualmente, os benefícios do exercício aeróbico e de força, ainda, carecem de mais evidências, quanto à sua aplicabilidade; no entanto, não há evidências para desencorajar sua indicação ¹⁶. Além disso, outros fatores devem ser observados e controlados, sempre que possível, tais como: desidratação, broncoespasmo, hipoxemia, dispneia e a fadiga muscular tanto periférica quanto ventilatória ^{5, 6, 15, 17, 18}.

A desidratação tem um papel importante na tolerância ao exercício bem como na função homeostática, visto que pacientes com FC subestimam a sede e desidratam três vezes mais rápido que indivíduos saudáveis da mesma faixa etária, quando se exercitam a temperaturas entre 31-33°C ¹⁷. A hidratação, durante o exercício, deve ser supervisionada com objetivo preventivo, recomendando-se um acompanhamento nutricional especializado para reposição eletrolítica e hidratação, já que os repositores esportivos mais comuns têm quantidade inferior a 50 mmol/L de NaCl; portanto, insuficientes para reposição ¹⁹. A avaliação do suor e da perda de eletrólitos, em faixas específicas de exercício, pode ser uma opção para prescrição de exercício; porém, no Brasil, existem poucos centros que realizam essa avaliação.

O uso de ventilação não invasiva (VNI) pode ser uma estratégia viável, durante a prática de exercícios aeróbicos, naqueles pacientes com baixa tolerância e resistência ao exercício, devido, principalmente, à dispneia e à fadiga. O uso de VNI associado ao exercício tem demonstrado melhora na capacidade funcional, através do aumento da ventilação com redução da hipoxemia, hipercapnia e do trabalho ventilatório; atenção especial à umidificação e aquecimento da VNI, devido ao alto fluxo, podendo ressecar as mucosas das vias aéreas superiores e o muco nos pacientes hipersecretivos ^{5, 18}.

A hipoxemia, durante o exercício, é evidenciada ao final de grandes esforços, não sendo um fator limitador evidente à continuidade do exercício, sendo parte dela atribuída à hipoventilação alveolar ou à hiperventilação ²⁰. A suplementação com oxigênio pode prolongar o tempo de esforço, diminuindo o surgimento de hipoxemia e da sensação de dispneia, sendo, frequentemente, utilizada, quando ocorre a queda de saturação de oxigênio abaixo de 90%, durante o exercício ⁴. Na falta de oxigênio suplementar, uma alternativa é o treinamento intervalado com pausas passivas, com o uso de cicloergômetro, evitando quedas na saturação de oxigênio.

A avaliação fisioterapêutica, indicada para pacientes em lista de transplante e pós-transplante, é aquela capaz de estressar o sistema cardiorrespiratório e muscular, a fim de detectar o principal comprometimento funcional dos pacientes, adequando o melhor tratamento.

Recomendação

- (i) Recomenda-se que pacientes com FC, quando em lista de transplante de pulmão, ingressem em programa de exercício supervisionado, com foco na otimização da capacidade funcional e ganho de força muscular, principalmente periférica, até o momento do transplante.

- (ii) Recomenda-se que pacientes, que já tenham realizado o transplante, participem de programas de exercício supervisionado, com foco na otimização da capacidade funcional aeróbica e fortalecimento muscular global, com incentivo à prática de esportes.
- (iii) Recomenda-se que o programa de reabilitação pré-transplante seja realizado com uma frequência de duas a três vezes por semana, durante um período de três meses. Após esse período, é possível manter duas vezes por semana, tornando-se contínuo, até o procedimento cirúrgico do transplante.

Referências

1. Huddleston CB. Pediatric lung transplantation. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2011 Feb;13(1):68-78.
2. Florian J, Rubin A, Mattiello R, Fontoura FF, Camargo JJ, Teixeira PJ, et al. Impact of pulmonary rehabilitation on quality of life and functional capacity in patients on waiting lists for lung transplantation. *J Bras Pneumol*. 2013 May-Jun;39(3):349-56.
3. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
4. Mathur S, Hornblower E, Levy RD. Exercise training before and after lung transplantation. *Phys Sportsmed*. 2009 Oct;37(3):78-87.
5. Radtke T, Benden C, Kriemler S. Physical Activity and Exercise Training in Lung Transplant Recipients with Cystic Fibrosis: 'What We Know, What We Don't Know and Where to Go'. *Lung*. 2016 Feb;194(1):177-8.
6. Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 28;(6):CD002768.
7. Deliva RD, Hassall A, Manlhiot C, Solomon M, Mccrindle BW, Dipchand AI. Effects of an acute, outpatient physiotherapy exercise program following pediatric heart or lung transplantation. *Pediatr Transplant*. 2012 Dec;16(8):879-86.
8. Li M, Mathur S, Chowdhury NA, Helm D, Singer LG. Pulmonary rehabilitation in lung transplant candidates. *J Heart Lung Transplant*. 2013 Jun;32(6):626-32.
9. Munro PE, Holland AE, Bailey M, Button BM, Snell GI. Pulmonary rehabilitation following lung transplantation. *Transplant Proc*. 2009 Jan-Feb;41(1):292-5.
10. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax*. 1997 Mar;52(3):291-3.
11. Dudley KA, El-Chemaly S. Cardiopulmonary exercise testing in lung transplantation: a review. *Pulm Med*. 2012;2012:237852.
12. Kadikar A, Maurer J, Kesten S. The six-minute walk test: a guide to assessment for lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1997 Mar;16(3):313-9.
13. Williams TJ, Mckenna MJ. Exercise limitation following transplantation. *Compr Physiol*. 2012 Jul;2(3):1937-79.
14. Pinet C, Scillia P, Cassart M, Lamotte M, Knoop C, Melot C, et al. Preferential reduction of

- quadriceps over respiratory muscle strength and bulk after lung transplantation for cystic fibrosis. *Thorax*. 2004 Sep;59(9):783-9.
15. Lands LC, Smountas AA, Mesiano G, Brosseau L, Shennib H, Charbonneau M, et al. Maximal exercise capacity and peripheral skeletal muscle function following lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1999 Feb;18(2):113-20.
16. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Nov 1;11:CD002768.
17. Bar-Or O, Blimkie CJ, Hay JA, Macdougall JD, Ward DS, Wilson WM. Voluntary dehydration and heat intolerance in cystic fibrosis. *Lancet*. 1992 Mar 21;339(8795):696-9.
18. Lima CA, Andrade Ade F, Campos SL, Brandao DC, Fregonezi G, Mourato IP, et al. Effects of noninvasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Oct;108(10):1460-8.
19. Kriemler S, Wilk B, Schurer W, Wilson WM, Bar-Or O. Preventing dehydration in children with cystic fibrosis who exercise in the heat. *Med Sci Sports Exerc*. 1999 Jun;31(6):774-9.
20. Mckone EF, Barry SC, Fitzgerald MX, Gallagher CG. Role of arterial hypoxemia and pulmonary mechanics in exercise limitation in adults with cystic fibrosis. *J Appl Physiol* (1985). 2005 Sep;99(3):1012-8.

PARTICULARIDADES DA REABILITAÇÃO PULMONAR NA FC

Luciana Santos Carvalho e Rosa Carvalho

A reabilitação pulmonar (RP) constitui-se parte importante do cuidado global para pacientes com FC, independentemente de idade ou gravidade da doença. Há evidências de seus efeitos positivos no condicionamento físico, assim como na qualidade de vida dos pacientes e não há relato de efeitos deletérios¹⁻³. No entanto, levando em consideração a variedade de aspectos específicos de pacientes com FC, como ampla faixa etária, risco de contaminação cruzada de patógenos do trato respiratório, em especial as multirresistentes, risco de hipoglicemia e a maior necessidade de reposição hídrica e de eletrólitos, durante o exercício⁴⁻⁶, algumas particularidades da RP necessitam ser adequadamente abordadas.

Contaminação Cruzada

O risco de pacientes com FC desenvolverem contaminação por diferentes patógenos está relacionado a três principais fatores: a) contato direto entre os pacientes; contato indireto, onde um objeto no ambiente frequentado funciona como agente transmissor e c) através de gotículas eliminadas pela tosse ou por aerossóis, que permanecem em suspensão no ambiente^{5,7}. Neste sentido, embora a segregação venha a privar pacientes com FC dos benefícios de atividades em grupo, próprias de programas de RP, essa medida é considerada fundamental para a prevenção de infecção cruzada e, por conseguinte, para o controle clínico dessa população^{4,8}.

A Cystic Fibrosis Foundation (CFF) recomenda, para todos os profissionais de saúde, o uso de jalecos e luvas, independentemente da cultura de vias aéreas, durante o atendimento ambulatorial ou hospitalar a pacientes com FC. Recomenda, ainda, que as mãos sejam higienizadas com álcool ou água e sabão antimicrobiano, antes e após o uso de luvas e antes e após contato direto com os

pacientes (pele, mucosas, secreções e outros fluidos corporais) ou objetos que os mesmos tenham tido contato. O ambiente, incluindo mobiliários e demais equipamentos como esteiras e bicicletas ergométricas, devem ser higienizados de acordo com as recomendações da comissão de controle de infecção hospitalar local ⁸.

Suporte Nutricional

Em pacientes com FC, o controle nutricional é fundamental para garantir crescimento pômdero-estatural, desenvolvimento e status nutricional mais adequados possíveis, assim como manter essas condições durante toda a vida. Neste sentido, a utilização de dieta com elevados teores de gordura e energia se caracteriza como padronização do manejo nutricional ⁹.

Durante a realização de exercícios físicos, o aumento da demanda energética pode implicar maior necessidade de nutrientes, principalmente nos pacientes com maior comprometimento pulmonar. Uma avaliação nutricional minuciosa pode garantir a intervenção necessária à manutenção dos níveis desejados de atividade física ¹⁰.

Reposição hídrica e de eletrólitos durante o exercício

Pacientes com FC apresentam maior necessidade de reposição hídrica e de sódio, durante a realização de exercícios, principalmente, em condições de calor excessivo ^{11,12}.

Diabetes Relacionado à Fibrose Cística (DRFC)

Com o avançar da idade, pacientes com insuficiência pancreática tendem a apresentar diabetes relacionado à FC (DRFC), estando esta condição relacionada ao agravamento clínico e ao declínio da função pulmonar. A DRFC ocorre tanto por deficiência de insulina, devido ao comprometimento das ilhotas de Langerhans, como por resistência à absorção de insulina, relacionada a processo inflamatório e à terapia com corticoesteroides ¹³.

Pacientes com DRFC devem verificar seus níveis de glicose, antes e durante a realização de atividades físicas. Devido à falência do mecanismo adaptativo na secreção de insulina, diante dos exercícios aeróbicos e anaeróbicos, pode ocorrer hipoglicemia. A queda da glicose ocorre por excesso de insulina circulante, durante o exercício físico, seja pelo aumento da absorção da insulina injetada no tecido subcutâneo, seja pela perda da capacidade endógena de redução dos níveis circulantes de insulina, o que prejudica a liberação hepática de glicose e predispõe o paciente à hipoglicemia em 20 a 60 minutos, após o início do exercício. Deve-se ficar atento aos sinais e sintomas de hipoglicemia: em níveis de glicose iguais ou menores que 70 mg/dL, podem surgir taquicardia, sudorese, nervosismo, cefaleia, tremores e tontura ^{14,15}.

Aspectos Emocionais

A aderência dos pacientes com FC, principalmente, a partir da adolescência, é comprometida pela complexidade da abordagem terapêutica. Sintomas de depressão se tornam prevalentes e a qualidade de vida cai, principalmente nos pacientes com quadros clínicos mais graves ¹⁶. Efeitos positivos da realização de atividade física nas condições gerais de saúde, em aspectos psicológicos e na qualidade de vida têm sido relatados ¹⁷.

Recomendação

- (i) Recomenda-se que medidas adequadas de controle de infecções - lavagem de mãos, uso

- de equipamento protetor, higienização do ambiente e de equipamentos utilizados – sejam praticadas pelos profissionais e constantemente orientadas aos pacientes e cuidadores.
- (ii) Recomenda-se a ingestão de líquidos a cada 15-20 minutos, assim como inclusão extra de sal na dieta, com dose diária de 3 a 10 mEq/Kg, de forma preventiva, além de administração de sais de reidratação oral por livre demanda.
 - (iii) Recomenda-se aos pacientes que apresentam DRFC, levando-se em consideração as características das necessidades nutricionais de cada um, a utilização de estratégias que visam à manutenção de estado nutricional ótimo, com uma dieta sem restrição calórica e medidas de controle glicêmico.
 - iv) Recomenda-se a monitoração de sintomas de ansiedade e depressão, principalmente a partir da adolescência, considerando o impacto destes na adesão ao tratamento.

Referências

1. McCarthy B, Casey D, Devane D, Murphy K, Murphy E, Lacasse Y. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Feb 23;(2):CD003793.
2. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Key Concepts and Advances in Pulmonary Rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013 Oct 15;188(8):e13-64.
3. Griese M, Busch P, Caroli D, Mertens B, Eismann C, Harari M, et al. Rehabilitation Programs for Cystic Fibrosis – View from a CF Center. *Open Respir Med J.* 2010 Jan 7;4:1-8.
4. Alexander S, Alshafi K, Anderson A-K, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis - Royal Brompton Hospital. 2017. Disponível em: <http://www.rbht.nhs.uk/childrencf>.
5. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannembaum E. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand: a Clinical Practice Guideline. *Respirology.* 2016 May;21(4):656-67.
6. Ruff K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2010 Sep;9(5):339-45.
7. O'Malley C. Infection Control in Cystic Fibrosis: Cohorting, Cross-Contamination, and the Respiratory Therapist. *Respir Care.* 2009 May;54(5):641-57.
8. Saiman L, Siegel JD, LiPuma JJ, Brown RF, Bryson EA, Chambers MJ, et al. Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 update. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2014 Aug;35 Suppl 1:S1-S67.
9. Collins S. Nutritional management of cystic fibrosis -an update for the 21st century. *Paediatr Respir Rev.* 2018 Mar;26:4-6.
10. D. Borowitz RD, Baker V. Stallings. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002 Sep;35(3):246-59.
11. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise Training in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. *Int J Pediatr.* 2010;2010. pii: 670640.
12. Brasil, 2008. Protocolo Clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais. Secretaria

de Estado de Saúde de Minas Gerais, 2008.

13. Ziegler B, Oliveira CL, Rovedder PM, Schuh SJ, Abreu e Silva FA, Dalcin PT. Glucose intolerance in patients with cystic fibrosis: sex-based differences in clinical score, pulmonary function, radiograph score, and 6-minute walk test. *Respir Care*. 2011 Mar;56(3):290-7.

14. Moran A, Brunzell C, Cohen R, Marshall B, Onady G, Robinson K, et al. The CFRD Guidelines Committee. Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: a position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*. 2010 Dec;33(12):2697-708.

15. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev Respir Med*. 2012 Jun;6(3):341-51.

16. Knudsen K, Pressle, T, Mortense, L, Jarden M, Skov M, Quittner, et al. Associations between adherence, depressive symptoms and health-related quality of life in young adults with cystic fibrosis. *Springerplus*. 2016 Jul 29;5(1):1216.

17. Backström-Eriksson L, Bergsten-Brucefors A, Hjelte L, Melin B, Sorjonen K. Associations between genetics, medical status, physical exercise and psychological well-being in adults with cystic fibrosis. *BMJ Open Respir Res*. 2016 Nov 7;3(1):e000141.