

5. EXACERBAÇÃO, COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS E SITUAÇÕES ESPECIAIS NA FIBROSE CÍSTICA

Bruna Ziegler

TEMAS

- COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS
 - HEMOPTISE
 - PNEUMOTÓRAX
 - ATELECTASIA
 - EXACERBAÇÃO PULMONAR
- TERMINALIDADE E CUIDADOS PALIATIVOS
- VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA FIBROSE CÍSTICA
- GESTAÇÃO
- INCONTINÊNCIA URINÁRIA

COLABORADORES

Bruna Ziegler

Doutora pelo Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Fisioterapeuta do Programa Pediátrico e de Adolescentes e Adultos com fibrose cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Daniele Piekala

Mestranda em Pesquisa Clínica, especialista em terapia intensiva pela ASSOBRAFIR e fisioterapeuta da Unidade de Terapia Intensiva do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Jefferson Veronezi: Doutor em Ciências Médicas pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Docente do curso de fisioterapia do Centro Universitário Metodista IPA.

COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS

Jefferson Veronezi

Hemoptise

É definida como expectoração com sangue procedente das vias aéreas ¹. Embora hemoptise leve e ocasional seja comum na FC, a quantidade de sangue é que determina a gravidade, podendo levar à aspiração, destruição da via aérea e choque, devendo ser tratada prontamente ². Hemoptise maciça ocorre, quando o sangramento é maior do que 240 mL, num período de 24 horas, ou maior do que 100 mL, durante vários dias ³, e ocorre em uma prevalência de 1% em crianças ⁴ e de 4 a 10% nos adultos ⁵.

Dentre os fatores associados com maior risco para hemoptise, estão os pacientes com maior idade, aqueles com doença pulmonar avançada e a colonização por *P. aeruginosa* ⁶, enquanto que o fator protetor acompanha aqueles que usam dornase alfa e fazem inalação com tobramicina ³. O manejo clínico da hemoptise varia da antibioticoterapia ⁷ e uso de ácido tranexâmico, até a necessidade de embolização das artérias brônquicas ou ressecção cirúrgica do segmento ou lobo acometido ⁸.

Não existem dados publicados sobre manejo fisioterapêutico na hemoptise, deste modo, as recomendações são baseadas na experiência dos especialistas. A atenção deve ser dada na aplicação das técnicas para remoção de secreção das vias aéreas e terapia inalatória, objetivando a depuração das secreções sem exacerbar o sangramento.

Em casos de hemoptises pequenas (<5mL) ou raias de sangue no escarro, não há recomendação de suspensão de terapia inalatória e fisioterapia. Contudo, em um primeiro episódio de sangramento, o fisioterapeuta pode julgar necessário suspender, temporariamente, (1-2 dias) ou reduzir a pressão das técnicas com pressão expiratória positiva (PEP) ⁹.

Em hemoptises moderadas (5 a 240mL), existe um risco, em relação à nebulização com solução salina hipertônica e dornase alfa. No entanto, Flume et al. ³ (2009) encontraram uma diminuição na incidência de hemoptise naqueles pacientes que usaram RhDnase. Sugerem-se maior atenção e cuidado com técnicas de PEP, sendo preferidas as técnicas de depuração das vias aéreas como o ciclo ativo da respiração e drenagem autógena. Minimizar a tosse vigorosa ou excessiva. O exercício físico intenso deve ser reduzido e faz-se necessário cuidar com o posicionamento. É importante que a fisioterapia respiratória seja adaptada e não suspensa, pois o acúmulo de sangue e secreção no parênquima pulmonar não ajuda no processo de recuperação ⁹.

Nos casos de hemoptise maciça (>240mL), são suspensas todas as rotinas de terapia inalatória, fisioterapia e atividades físicas, e deve-se otimizar oxigenação e umidificação das vias aéreas. Nesta situação, é provável que o paciente realize procedimento para embolização de artérias brônquicas e fique em repouso por 1 a 2 dias. Após solucionado o sangramento agudo, reinicia-se a terapia inalatória, fisioterapia e atividades físicas, gradualmente. Pode-se iniciar com técnicas sem pressão positiva e, progressivamente, retornam-se às técnicas com PEP, assegurando uma cicatrização dos vasos sem risco de ressangramento ¹¹⁻¹³.

Recomendação

O fisioterapeuta auxilia no manejo das hemoptises, ajustando técnicas de fisioterapia respiratória e terapia inalatória, de acordo com a gravidade do episódio. Em hemoptises pequenas, o fisioterapeuta deve encorajar o paciente a manter as rotinas sem alterações. Em hemoptises moderadas, suspendem-se, temporariamente, nebulizações com solução salina hipertônica e técnicas com PEP. Em hemoptises maciças, a fisioterapia e terapia inalatória são suspensas, até que a embolização das artérias brônquicas seja realizada, sendo reintroduzidas, gradualmente, após o procedimento.

Referências

1. Hensyl W. Stedman's Medical Dictionary 1990. 25th ed. Baltimore, MD: Williams and Wilkins; 1990. p. 701.
2. Brinson GM, Noone PG, Mauro MA, Knowles MR, Yankaskas JR, Sandhu JS, et al. Bronchial artery embolisation for the treatment of hemoptysis in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998 Jun;157(6 Pt 1):1951-8.
3. Flume PA, Yankaskas JR, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. *Chest*. 2005 Aug;128(2):729-38.
4. Barben JU, Ditchfield M, Carlin JB, Robertson CF, Robinson PJ, Olinsky A. Major haemoptysis in children with cystic fibrosis: a 20-year retrospective study. *J Cyst Fibros*. 2003 Sep;2(3):105-11.
5. Penketh AR, Wise A, Mearns MB, Hodson ME, Batten JC. Cystic fibrosis in adolescents and adults. *Thorax*. 1987 Jul;42(7):526-32.
6. Thompson V, Mayer-Hamblett N, Kloster M, Bilton D, Flume PA. Risk of hemoptysis in cystic fibrosis clinical trials: A retrospective cohort study. *J Cyst Fibros*. 2015 Sep;14(5):632-8.
7. Schidlow DV and Varlotta L. CF lung disease: How to manage complications. *J Respir Diseases*. 1997;18(5):489-91.
8. De Abreu e Silva FA, Dodge JA. Guidelines for the diagnosis and management of cystic fibrosis.

In: WHO Human Genetics Programme and the International Cystic Fibrosis Association. Geneva : World Health Organization; 1996.

9. Flume PA. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Respir Care*. 2009 May;54(5):618-27.
10. Agent P, Bradley J, Daniels T, Dixon E, Dhouieb E, Ferguson K, et al. Cystic Fibrosis our focus. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis, 2011.
11. Flume PA, Mogayzel Jr PJ, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittel L, Marshall BC, Commitee CPGFPT. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Pulmonary Complications: Hemoptyses and Pneumothorax. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010 Aug 1;182(3):298-306.
12. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand, Clinical Practice Guideline. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
13. Chapron J, Zuber B, Kanaan R, Hubert D, Desmazes-Dufeu N, Mira JP, et al. Management of acute and severe complications in adults with cystic fibrosis. *Rev Mal Respir*. 2011 Apr;28(4):503-16.

Pneumotórax

É definido como a presença de ar dentro do espaço pleural. Na FC, o pneumotórax, geralmente, é secundário à doença pré-existente^{1,2}. A incidência varia de 3,4 a 6,4% de todos os pacientes, e está associada à presença de *P. aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* ou *Aspergillus fumigatus* no escarro, volume expiratório forçado, no primeiro segundo (VEF1) < 30% do previsto, nutrição enteral, insuficiência pancreática e hemoptise maciça³. Foi demonstrado, também, que medicamentos inalados como dornase alfa e tobramicina aumentam a chance de pneumotórax, provavelmente, pelo declínio do VEF1 após a inalação⁴. Além disso, ocorre em pacientes com doença mais avançada⁵, sendo assim, a incidência aumenta para 18 a 20% nos adultos⁶⁻⁸.

Um pneumotórax pode ocorrer em um paciente com FC como resultado da ruptura de bolhas subpleurais na pleura visceral⁹, bem como por alterações no fluxo aéreo nos pulmões e naqueles com danos estruturais. Obstrução endobrônquica com inflamação podem causar aprisionamento aéreo, com aumento da pressão no tecido alveolar, o que resulta em ruptura do parênquima pulmonar¹⁰. Diante de um pneumotórax, a maioria dos pacientes apresenta sintomas de dor e dispneia³. Quando existe suspeita clínica de pneumotórax, o raio-x de tórax é o método mais simples para confirmar o diagnóstico¹¹.

No pneumotórax de tamanho pequeno, geralmente assintomático, o tratamento envolve observação e/ou aspiração através de uma agulha. Já um grande pneumotórax requer drenagem intercostal. Antibióticos intravenosos são iniciados para prevenir infecções decorrentes da retenção de secreções, o que pode retardar a reexpansão do pulmão colapsado, embora, ainda, sem consenso de especialistas¹². Um pneumotórax recorrente requer um tratamento mais agressivo, como pleurectomia parcial. Caso o paciente esteja debilitado, a pleurodese poderá ser a opção de escolha; no entanto, ela poderá ser uma contraindicação relativa, caso, futuramente, o paciente necessite de transplante pulmonar^{8,13}.

Não há dados publicados sobre o manejo fisioterapêutico de pacientes com pneumotórax. As recomendações baseiam-se na experiência de especialistas experientes. Em pacientes com pneumotórax pequenos e não drenados, o fisioterapeuta suspende as técnicas com PEP, mantém adequada umidificação das vias aéreas, orienta tosse com menor intensidade e exercícios físicos leves.

Em casos de pneumotórax grandes, o paciente iniciará a fisioterapia somente após ter sido inserido dreno de tórax. Nessas situações, pode ser necessário transferir o paciente para unidade de terapia intensiva e promover suporte ventilatório invasivo ou não invasivo para estabilização. A utilização de PEP em pneumotórax drenados é controversa entre os fisioterapeutas. Alguns profissionais acreditam que a PEP deva ser suspensa por 1 a 2 semanas para evitar fístula pleural e pneumotórax recorrente. A terapia inalatória deve ser mantida e as técnicas do ciclo ativo da respiração e drenagem autogênica são mais adequadas¹⁴. Exercícios físicos são reintroduzidos progressivamente. Caso o paciente seja submetido à pleurodese, o fisioterapeuta deve ajustar a terapia diante da analgesia adequada, nebulização regular e mobilização precoce¹⁵.

Recomendação

Em pneumotórax pequenos e não drenados, o fisioterapeuta suspende as técnicas com PEP, mantendo adequada umidificação das vias aéreas e orientando tosse com menor intensidade.

Em pneumotórax grande drenado, a terapia inalatória deve ser mantida. As técnicas sem pressão positiva como o ciclo ativo da respiração e drenagem autogênica podem ser realizadas sem restrições. A utilização de PEP é controversa entre os fisioterapeutas. Alguns profissionais acreditam que a PEP deva ser suspensa por uma a duas semanas para evitar fístula pleural e pneumotórax recorrente. Quando suspenso, a PEP deve ser reintroduzida gradualmente. Evite qualquer atividade que envolva mergulho.

Referências

1. Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. Clinical guidelines for the physiotherapy management of cystic fibrosis. Recommendations of a Working Party. 2002.
2. Rich RH, Warwick WJ, Leonard AS. Open thoracotomy and pleural abrasion in the treatment of spontaneous pneumothorax in cystic fibrosis. *J Pediatr Surg*. 1978 Jun;13(3):237-42.
3. Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Hulseley T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest*. 2005 Aug;128(2):720-8.
4. Alothman GA, Alsaadi MM, Ho BL, Dupuis A, Corey M, Coates AL. Evaluation of bronchial constriction in children with cystic fibrosis after inhaling two different preparations of tobramycin. *Chest*. 2002 Sep;122(3):930-4.
5. Flume PA. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest*. 2003 Jan;123(1):217-21.
6. Penketh AR, Wise A, Mearns MB, Hodson ME, Batten JC. Cystic fibrosis in adolescents and adults. *Thorax*. 1987 Jul;42(7):526-32.
7. Penketh AR, Knight RK, Hodson ME, Batten JC. Management of pneumothorax in adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 1982 Nov;37(11):850-3.
8. Schidlow DV, Taussig LM, Knowles MR. Cystic fibrosis foundation consensus conference report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 1993 Mar;15(3):187-98.
9. McLaughlin FJ, Matthews WJ Jr, Strieder DJ, Khaw KT, Schuster S, Shwachman H. Pneumothorax in cystic fibrosis: management and outcome. *J Pediatr*. 1982 Jun;100(6):863-9.
10. Schramel FM, Postmus PE, Vanderschueren RG. Current aspects of spontaneous pneumothorax. *Eur Respir J*. 1997 Jun;10(6):1372-9.

11. Phillips GD, Trotman-Dickenson B, Hodson ME, Geddes DM. Role of CT in the management of pneumothorax in patients with complex cystic lung disease. *Chest*. 1997 Jul;112(1):275-8.
12. Henry M, Arnold T, Harvey J. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *Thorax*. 2003 May;58 Suppl 2:ii39-52.
13. Noyes BE, Orenstein DM. Treatment of pneumothorax in cystic fibrosis in the era of lung transplantation. *Chest*. 1992 May;101(5):1187-8.
14. Newton TJ. Respiratory Care of the hospitalized patients with cystic fibrosis. *Respir Care*. 2009 Jun;54(6):769-75.
15. Agent P, Bradley J, Daniels T, Dixon E, Dhouieb E, Ferguson K, et al. Cystic Fibrosis our focus. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis, 2011.

Atelectasia

Pacientes com FC apresentam secreção abundante de aspecto purulento ¹, favorecendo o aparecimento de colapso segmentar ou lobar ^{2,3}. A atelectasia ocorre como resultado de plugs mucosos e doença parenquimatosa severa ¹. Os pacientes, frequentemente, respondem aos antibióticos endovenosos e fisioterapia respiratória, entretanto, o colapso pode persistir, predispondo a bronquiectasias crônicas ⁴.

O manejo clínico inclui broncodilatadores, antibióticos, altas doses de corticoides, uso de mucolíticos, ventilação não invasiva e broncoscopia. A lobectomia é realizada, se o paciente tem função pulmonar preservada e apenas um lobo acometido ³. As recomendações são baseadas no consenso de comitês e na opinião de profissionais experientes.

O aparecimento de atelectasias deve alertar o fisioterapeuta sobre possíveis falhas no tratamento. A revisão da frequência da fisioterapia e da terapia inalatória deve ser feita. O uso adequado da solução salina hipertônica e da dornase alfa facilita a expectoração e pode prevenir áreas de atelectasia por acúmulo de plugs. O estado psicológico dos pais e filhos com doença pulmonar supurativa crônica ou bronquiectasias pode influenciar na adesão às técnicas para remoção de secreções. A má adesão é a principal causa de falha no tratamento das doenças pulmonares crônicas em pediatria ⁵.

O uso da PEP, em pacientes com atelectasia, promove fluxo aéreo distal a obstrução através dos canais colaterais. O aumento do volume de ar atrás das secreções provoca um gradiente de pressão suficiente para deslocar as mesmas das pequenas vias aéreas para vias aéreas de maior calibre, favorecendo a expectoração. Sendo assim, o uso em lactentes, que não apresentam os canais colaterais bem definidos, é controverso ⁶. Por outro lado, Constantini et al. ⁷ evidenciaram que, com uso da PEP em lactentes, duas vezes ao dia, era seguro com melhora da troca gasosa, em relação àqueles que usaram drenagem postural modificada, num período de 12 meses.

Outra manobra bastante usada na prática clínica, mas sem muitas evidências, é a Manobra de Compressão-Descompressão (MCD). Consiste de uma compressão do tórax na fase expiratória, seguida de contenção torácica e descompressão abrupta ⁸. Durante a compressão expiratória, há desinsuflação dos pulmões e diminuição do volume de reserva expiratório, permitindo aumento do volume corrente inspiratório associado a maior mobilidade da caixa torácica. Isso, também, ocasiona o aumento da pressão transpulmonar reexpandindo áreas atelectasiadas.

Recomendação

A realização regular de terapia inalatória e fisioterapia respiratória previnem o surgimento de atelectasias. O monitoramento, através de exames de imagem, auxilia na detecção precoce de áreas colapsadas.

Referências

1. Salamone I, Mondello B, Lucanto MC, Cristadoro S, Lombardo M, Barone M. Bronchial tree-shaped mucous plug in cystic fibrosis: imaging-guided management. *Respirol Case Rep*. 2017 Jan 12;5(2):e00214.
2. Davis P.B, Drumm M, Konstan M.W Cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996 Nov;154(5):1229-56.
3. Gumery L, Dodd M, Parker A, Prasad A, Pryor J, et al. Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis, Jan 2002.
4. Fuchs HJ, Borowitz DS, Christiansen DH, Morris EM, Nash ML, Ramsey BW, et al. Effect of aerosolized recombinant human DNase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. The Pulmozyme Study Group. *N Engl J Med*. 1994 Sep 8;331(10):637-42.
5. Carter S, Taylor D, Levenson R. A question of choice-compliance in medicine taking. A preliminary review. 2nd ed. [London]: Medicines Partnership; 2003.
6. Lee AL, Button BM, Tannenbaum EL. Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis. *Front Pediatr*. 2017 Jan 24;5:2.
7. Costantini D, Brivio A, Brusa D, Delfino R, Fredella C, Russo M, et al. PEP-mask versus postural drainage in CF infants a long-term comparative trial [abstract]. *Pediatr Pulmonol*. 2001;(Suppl 22):308.
8. Della Via F, Oliveira RA, Dragosavac D. Effects of manual chest compression and decompression maneuver on lung volumes, capnography and pulse oximetry in patients receiving mechanical ventilation. *Rev Bras Fisioter*. 2012 Sep-Oct;16(5):354-9.

Exacerbação pulmonar

São episódios de piora dos sinais e sintomas que justificam um tratamento mais agressivo ¹. Pacientes podem ter um aumento na frequência ou gravidade dos seus sintomas, tais como piora da tosse, aumento na produção de secreção, dispneia, declínio no VEF1 > 10%, diminuição da saturação periférica de oxigênio (SpO₂) ou o aparecimento de febre, perda de peso e hemoptise ². As exacerbações podem ocorrer em qualquer fase da doença e têm um impacto adverso na qualidade de vida ³⁻⁵.

A frequência das exacerbações aumenta na medida que a doença pulmonar progride e está associada com declínio da função pulmonar e mortalidade precoce ⁶⁻¹⁰. Quando não há resposta com antibiótico via oral, o paciente deverá ser internado para antibioticoterapia endovenosa, intensificação da fisioterapia respiratória e suplementação nutricional ¹¹.

A fisioterapia para remoção de secreções das vias aéreas é ferramenta crucial para prevenção

e manejo das exacerbações pulmonares em indivíduos com FC de todas as idades. O uso de pressão expiratória positiva (PEP), em comparação a outras técnicas, demonstrou uma menor taxa de exacerbação nos pacientes com FC. Os dispositivos com PEP são amplamente utilizados por indivíduos com FC, estão disponíveis por um custo baixo e podem ser facilmente transportados de um lugar a outro ¹².

Técnicas para remoção das secreções das vias aéreas podem ser cansativas, quando os pacientes estão indispostos, durante o aumento da demanda ventilatória, alterações das trocas gasosas e dispneia. Dois ensaios clínicos cruzados e randomizados evidenciaram que uma única sessão de ventilação não invasiva (VNI) pode amenizar a sobrecarga dos músculos respiratórios, durante as técnicas de remoção das secreções em adultos e crianças com FC, resultando em menos dispneia e menos dessaturação ¹³.

A suplementação de oxigênio faz parte dos cuidados de indivíduos portadores de doenças pulmonares crônicas associada à hipoxemia. De maneira geral, os médicos prescrevem oxigenoterapia para pessoas com FC, quando ocorre hipoxemia. A oxigenoterapia a curto prazo melhora a oxigenação, durante o sono e exercício, mas está associada à hipercapnia ¹⁴.

Recomendação

O uso de oxigenoterapia pode ser necessário, em pacientes exacerbados com hipoxemia. A utilização da VNI, como adjuvante às técnicas de higiene brônquica em pacientes com doença avançada, auxilia no manejo da dispneia e fadiga.

Referências

1. Mayer-Hamblett N, Ramsey BW, Kronmal RA. Advancing outcome measures for the new era of drug development in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2007 Aug 1;4(4):370-7.
2. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003 Oct 15;168(8):918-51.
3. Rabin HR, Butler SM, Wohl ME, Geller DE, Colin AA, Schidlow DV, et al. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2004 May;37(5):400-6.
4. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J, Wilmott RW. Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest.* 2002 Jan;121(1):64-72.
5. Yi MS, Tsevat J, Wilmott RW, Kotagal UR, Britto MT. The impact of treatment of pulmonary exacerbations on the health-related quality of life of patients with cystic fibrosis: does hospitalization make a difference? *J Pediatr.* 2004 Jun;144(6):711-8.
6. Konstan MW, Morgan WJ, Butler SM, Pasta DJ, Craib ML, Silva SJ, et al. Scientific advisory group and the investigators and coordinators of the epidemiologic study of cystic fibrosis: risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2007 Aug;151(2):134-9, 139.e1.
7. Liou TG, Adler FR, Fitzsimmons SC, Cahill BC, Hibbs JR, Marshall BC. Predictive 5-year survivorship model of cystic fibrosis. *Am J Epidemiol.* 2001 Feb 15;153(4):345-52.
8. Mayer-Hamblett N, Rosenfeld M, Emerson J, Goss CH, Aitken ML. Developing cystic fibrosis lung transplant referral criteria using predictors of 2-year mortality. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Dec 15;166(12 Pt 1):1550-5.

9. Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, Ramsey B, Gibson RL. *Pseudomonas aeruginosa* and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Aug;34(2):91-100.
10. Ellaffi M, Vinsonneau C, Coste J, Hubert D, Burgel PR, Dhainaut JF, et al. One-year outcome after severe pulmonary exacerbation in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005 Jan 15;171(2):158-64.
11. Flume PA, O'Sullivan BP, Robinson KA, Goss CH, Mogayzel PJ Jr., Willey-Courand DB et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Nov 15;176(10):957-69.
12. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Jun 17;(6):CD003147.
13. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand. *Clinical Practice Guideline*. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67.
14. Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jul 25;(7):CD003884.

TERMINALIDADE E CUIDADOS PALIATIVOS

Daniele Piekala

Assim como outros profissionais da saúde, fisioterapeutas muitas vezes se deparam com alguns dilemas diante de pacientes com FC, em estágios avançados da doença. De que maneira agir diante de pacientes em final de vida? Eles devem ser transferidos para unidades de terapia intensiva? O uso de ventilação mecânica invasiva e/ou não invasiva é adequado? Até onde se deve ir? Até onde se pode ir? Até onde o paciente e a família desejam ir? Qual o manejo adequado para estes pacientes nas suas diferentes fases e perspectivas?

O conceito de terminalidade gira em torno de onde se situam as consequências. Trata-se do momento em que se esgotam as possibilidades de resgate das condições de saúde do paciente e a possibilidade de morte parece inevitável e previsível¹. Admitir que esses recursos se esgotaram e que o paciente se encaminha para o fim da vida não significa que não há mais o que fazer. Nessa condição, uma ampla gama de condutas pode ser oferecida ao paciente e à sua família, visando ao alívio da dor e à diminuição do desconforto. Sempre que possível, o paciente deve ter a autonomia de escolhas.

Ao se discutir terminalidade, o conceito de cuidados paliativos, frequentemente, está associado. Contudo, é importante ressaltar que o termo “cuidados paliativos” envolve um conceito amplo e não está relacionado, apenas, à fase final da vida²⁻⁵. Em ocasiões em que o acompanhamento é iniciado precocemente, é possível auxiliar pacientes e familiares a lidar com a carga da doença, administrar sintomas complexos e facilitar o planejamento dos cuidados avançados⁵. Segundo a Organização Mundial de Saúde, “cuidados paliativos consistem na assistência promovida por uma equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da qualidade de vida do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameace a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, da identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais”⁶.

Segundo o manual da Associação Nacional de Cuidados Paliativos ⁷, é papel do fisioterapeuta instituir um plano de assistência que ajude o paciente a se desenvolver, o mais ativamente possível, facilitando a adaptação ao progressivo desgaste físico e suas implicações emocionais, sociais e espirituais, até a chegada de sua morte. Não existem dados na literatura que abordem especificamente o tratamento de fisioterapia nos estágios terminais da FC. Contudo, sabe-se que a mortalidade nos pacientes com FC é ocasionada em 85% dos casos por insuficiência respiratória ⁷, sendo o fisioterapeuta um dos profissionais envolvidos no manejo da oxigenoterapia, ventilação mecânica não invasiva/invasiva, terapia inalatória e adaptação de técnicas fisioterapêuticas, que, nesse momento, objetivam conforto e dignidade adaptadas às metas e valores de cada um ⁸.

Recomendação

O fisioterapeuta deve planejar sua assistência, visando adaptar seu paciente ao progressivo desgaste físico e suas implicações emocionais, sociais e espirituais. A equipe multidisciplinar de assistência ao paciente com FC, da qual o fisioterapeuta faz parte, deve garantir o conforto, a dignidade e auxiliar o paciente e sua família nas suas escolhas de final de vida. O fisioterapeuta não deve ser identificado como um profissional que administra técnicas, que podem ou não ser necessárias, em determinadas situações que beiram a morte, mas, sim, como um profissional que possui vínculo de longa data com o paciente e com a família, sendo sua atuação fundamental nesse momento.

Referências

1. Gutierrez PL. O que é Paciente Terminal. Rev Assoc Méd Bras. 2001 Abr-Jun;47(2):92.
2. Chen E, Killeen KM, Peterson SJ, Saulitis AK, Balk RA. Evaluation of Pain, Dyspnea, and Goals of Care Among Adults with Cystic Fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. Am J Hosp Palliat Care. 2017 May;34(4):347-352.
3. Bourke SJ, Booth Z, Doe S, Anderson A, Rice S, Gascoigne A, et al. A Service Evaluation of an Integrated Model of Palliative Care of Cystic Fibrosis. Palliat Med. 2016 Jul;30(7):698-702.
1. Pisaturo M, Deppen A, RoCHAT I, Robinson WM, Hafen GM. Death after Cessation of Treatment by Cystic Fibrosis Patients: An International Survey of Clinicians. Palliat Med. 2017 Jan;31(1):82-88.
2. Karlekar M, Doherty KE, Guyer D, Slovis B. Integration of Palliative Care into the Routine Care of Cystic Fibrosis Patients. Palliat Med. 2015 Mar;29(3):282-3.
3. Academia Nacional de Cuidados Paliativos. Cuidados Paliativos [Internet] [citado 2018 Fev 27]. Disponível em: <http://www.paliativo.org.br>
4. Carvalho RT, Parsons HA. Manual de Cuidados Paliativos. 2. ed. São Paulo: Academia Nacional de Cuidados Paliativos; 2012.
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 practical Guideline. Respirology. 2016 May;21(4):656-67.

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA FIBROSE CÍSTICA

Daniele Piekala, Bruna Ziegler

A ventilação não invasiva (VNI) tem papel importante no manejo da insuficiência ventilatória e dispneia, em pacientes com doenças pulmonares. No paciente com FC, a VNI tem sido descrita como uma “ponte para o transplante de pulmão”, por meio do retrocesso temporário da progressão da insuficiência respiratória e estabilização da função pulmonar, em pacientes com doença pulmonar avançada ^{1,2}.

A VNI melhora a mecânica pulmonar, mediante o aumento do fluxo de ar e troca gasosa; reduz o trabalho respiratório e a sobrecarga miocárdica ³, além de diminuir as taxas de intubação.

O uso da VNI, em pacientes com FC, é indicado em diversas situações:

1. Insuficiência ventilatória aguda: indicado para pacientes com hipercapnia, frequência respiratória elevada e dispneia ^{3,4}. Utilizada com frequência em estágios finais de vida, para alívio da dispneia e do desconforto ventilatório ¹.
2. Distúrbios do sono: a hipoventilação noturna em pacientes com FC moderada e grave é um marcador precoce de deterioração respiratória, podendo levar ao desenvolvimento de insuficiência respiratória crônica e hipercapnia diurna. O uso da VNI noturna melhora a oxigenação durante o sono, reduz a hipercapnia diurna e sintomas de dispneia e fadiga, além de melhorar a capacidade máxima de exercício ^{3,5}.
3. Remoção de secreção: a VNI pode ser utilizada como coadjuvante dos tratamentos para remoção de secreção das vias aéreas no paciente com FC. Pode ser utilizada, antes ou durante uma sessão de fisioterapia, sendo necessário associar técnicas para auxiliar na expectoração, como, por exemplo, o ciclo ativo da respiração, as técnicas manuais passivas, a técnica de expiração forçada e a tosse. Em pacientes com FC internados por exacerbação pulmonar,

a VNI demonstrou melhora na função pulmonar, força muscular respiratória e sensação de fadiga. O uso da VNI está associado com a facilitação da expectoração e redução dos sintomas de dispneia durante a fisioterapia ^{1, 3, 4, 6, 7}.

4. Realização de exercício: o uso da VNI pode facilitar o desempenho no exercício, em pacientes com FC, podendo ser utilizado antes ou durante a atividade. Os benefícios incluem a melhora da ventilação, redução da dessaturação e aumento do desempenho funcional. O uso da VNI, associada ao exercício, é especialmente útil em pacientes com doença grave, em que a dispneia e a fadiga contribuem para o descondiçionamento e limitam o treinamento efetivo ^{1, 7}.

Recomendação

A VNI auxilia no alívio da dispneia e desconforto ventilatório, principalmente em estágios finais de vida. O uso de VNI à noite melhora as taxas de oxigenação, hipercapnia e sintomas ventilatórios diurnos, além de melhorar a capacidade de exercício. Além disso, a VNI auxilia na expectoração, redução dos sintomas de fadiga ventilatória durante a fisioterapia e melhora da tolerância ao exercício.

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; 21(4): 656 – 667.
2. Flight WG, Shaw J, Jonshon S, Webb AK, Jones AM, Bentley AM et al. Long-Term Non-Invasive Ventilation in Cystic Fibrosis - Experience Over Two Decades. *J Cyst Fibros*. 2012 May;11(3):187-92.
3. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-Invasive Ventilation for Cystic Fibrosis (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Feb 20;2:CD002769.
4. Noone PG. Non-Invasive Ventilation for the Treatment of Hypercapnic Respiratory Failure in Cystic Fibrosis. *Thorax*. 2008 Jan;63(1):5-7.
5. Carvalho RT, Parsons HA. Manual de Cuidados Paliativos. 2. ed. São Paulo: Academia Nacional de Cuidados Paliativos; 2012.
6. Dwyer TJ, Robbins L, Kelly P, Pipper AJ, Bell SC, Bye PT. Non-Invasive Ventilation used as an Adjunct to Airway Clearance Treatments Improves Lung Function during an Acute exacerbation of Cystic Fibrosis: a Randomised Trial. *J Physiother*. 2015 Jul;61(3):142-7.
7. Collins N, Gupta A, Wright S, Gauld L, Urquhart D, Bush A. Survey of the use of Non-Invasive Positive Pressure Ventilation in UK and Australasian Children with Cystic Fibrosis. *Thorax*. 2011 Jun;66(6):538-9.

GESTAÇÃO

Bruna Ziegler

O período gestacional é repleto de alterações anatômicas e fisiológicas. A modificação da mecânica ventilatória é causada pelo aumento do volume do abdominal, diástase do músculo reto abdominal e elevação da posição de repouso do diafragma, favorecendo um padrão ventilatório com predomínio apical, aumento do esforço ventilatório e hiperventilação ¹. A dispneia é uma queixa comum entre as gestantes ².

Com o aumento da longevidade, questões relativas à genética familiar e fertilidade são cada vez mais frequentes na população de adultos com FC. A gestação em pacientes com FC deve ser planejada junto à equipe multidisciplinar para avaliação dos riscos associados à evolução da doença, e, também, para o adequado planejamento genético ³⁻⁵. As comorbidades relacionadas ao avanço da doença, associadas às alterações fisiológicas, que ocorrem durante a gestação, podem ser uma combinação complexa e de difícil controle ^{6,7}.

No Brasil, dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) demonstram um número ainda pequeno de gestações, um total de 33 casos, entre os anos de 2010 e 2014 ⁸. Ainda, não há estatísticas sobre complicações obstétricas na população brasileira. Dados do US Cystic Fibrosis Foundation National Patient Registry apresentam um número crescente de gestações, sendo 235 casos, apenas no ano de 2015 ⁹.

Fatores de risco como VEF1 \leq 60%, insuficiência pancreática, diabetes mellitus, desnutrição e presença de B. cepacia estão associados a complicações obstétricas como partos prematuros e cesáreas ¹⁰⁻¹³. Além disto, o VEF1 $<$ 50% do previsto se associaram a maior mortalidade materna, após o parto ¹⁰.

Maiores taxas de exacerbação e hospitalização, também, são relatadas, durante o período

gestacional, no paciente com FC ¹⁴. Não há dados de estudos prospectivos que avaliem o manejo fisioterapêutico em gestantes com FC. No entanto, os riscos relacionados à gestação nessa população e as alterações na mecânica ventilatória garantem um argumento importante, para que o paciente intensifique os cuidados de terapia inalatória e fisioterapia nesse período ¹².

Com o avanço gestacional, há fechamento precoce das vias aéreas e risco de atelectasias e hipoxemia. A diretriz que orienta o manejo de gestantes com FC aconselha que, no período pré-natal, a gestante tenha acompanhamento pelo fisioterapeuta, se possível, semanal; as técnicas devem ser adaptadas ao estágio da gravidez, a função pulmonar e o aspecto do escarro devem ser monitorados e as alterações musculoesqueléticas tratadas. Também é possível que a paciente tenha dificuldade em identificar se a dispnéia está relacionada ao período gestacional ou à exacerbação da doença ⁴.

Apesar da ausência de dados na literatura, com o aumento do volume abdominal, algumas técnicas de fisioterapia podem não ser mais factíveis, como o ciclo ativo da respiração e drenagem autogênica. Os músculos abdominais são progressivamente esticados e pode haver diástase do reto abdominal. Na vigência de dor mecânica ou a hérnia muscular, a assistência manual para a tosse pode ser útil ⁴. Técnicas com pressão positiva (como, por exemplo, máscara de PEP, dispositivos oscilatórios ou retardo em selo d'água) são bem toleradas. A ventilação não invasiva intermitente com baixas pressões pode auxiliar na prevenção dos riscos ^{4,15}. Posicionamentos com cabeceira mais baixa devem ser evitados pelo aumento do refluxo gastroesofágico ¹⁶.

À medida que o abdômen cresce, a terapia inalatória pode ser realizada com variações de fluxos e volumes inspiratórios entre o volume residual e a capacidade pulmonar total em diferentes posições para otimizar a ventilação regional. Não há dados, na literatura, quanto aos efeitos nocivos ao feto do uso da nebulização com dornase alfa, durante a gestação ⁴. Dornase alfa, solução salina hipertônica e broncodilatadores são considerados seguros e podem ser utilizados. A inalação de colistimetato de sódio pode ser utilizada ¹⁶.

Se o parto for planejado, a fisioterapia respiratória deve ser realizada previamente. Durante o trabalho de parto, a suplementação de oxigênio deve ser usada, se houver dessaturações, e o uso da ventilação não invasiva pode ser considerado, devendo ser introduzido a gestante previamente para familiarização. Se o trabalho de parto for demorado, também, pode ser necessário assistir a gestante na remoção de secreções das vias aéreas, devendo ser realizada no período entre as contrações ⁴.

Mulheres saudáveis, que realizam exercícios aeróbicos de 3 a 4 vezes por semana, por 35 a 90 minutos, apresentaram menores taxas de cesáreas, menores índices de diabetes mellitus gestacional e menos chances de desenvolver doenças hipertensivas ¹⁷. A atividade física, durante a gestação da paciente com FC, deve ser incentivada, adaptada e monitorada, periodicamente, pelo fisioterapeuta, de acordo com a aptidão física prévia do paciente. Pacientes previamente sedentárias, também, podem iniciar a prática nesse período, pois não existem evidências de que isto aumente riscos relacionados à gestação ¹⁶.

Recomendação

Durante o período gestacional, é recomendado um acompanhamento regular com o fisioterapeuta com períodos de intervalo menores que os habituais. À medida que o abdômen cresce, há necessidade de adaptação das técnicas para remoção de secreções das vias aéreas. Técnicas com pressão positiva e ventilação não invasiva intermitente são aliados importantes nesse período. A terapia inalatória deve ser otimizada e a dornase alfa, soluções salinas hipertônicas e broncodilatadores têm seu uso continuado. A atividade física deve ser orientada e monitorada, periodicamente.

Referências

1. Lemos A, Melo Jr EF, Dornelas de Andrade A. Respiratory muscle force assessment in the final three months of pregnancy. *Braz J Phys Ther.* 2005 Maio-Ago;9(2):151-6. Portuguese.
2. Sharma R, Kumar A, Aneja GK. Serial Changes in Pulmonary Hemodynamics During Pregnancy: A Non-Invasive Study Using Doppler Echocardiography. *Cardiol Res.* 2016 Feb;7(1):25-31.
3. McMullen AH, Pasta DJ, Frederick PD, Konstan MW, Morgan WJ, Schechter MS, et al. Impact of pregnancy on women with cystic fibrosis. *Chest.* 2006 Mar;129(3):706-11.
4. Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lannefors L, Mackenzie WE, Madge S, et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008 Jan;7 Suppl 1:S2-32.
5. Edenborough FP. Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction. *Thorax.* 2001 Aug;56(8):649-55.
6. Barak A, Dulitzki M, Efrati O, Augarten A, Szeinberg A, Reichert N, et al. Pregnancies and outcome in women with cystic fibrosis. *Isr Med Assoc J.* 2005 Feb;7(2):95-8.
7. Goss CH, Rubenfeld GD, Otto K, Aitken ML. The Effect of Pregnancy on Survival in Women with Cystic Fibrosis. *Chest.* 2003 Oct;124(4):1460-8.
8. Registro Brasileiro de FC
9. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry: 2015 annual data report. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2015.
10. Thorpe-Beeston JG, Madge S, Gyi K, Hodson M, Bilton D. The outcome of pregnancies in women with cystic fibrosis--single centre experience 1998-2011. *BJOG.* 2013 Feb;120(3):354-61.
11. Reynaud Q, Poupon-Bourdy S, Rabilloud M, Al Mufti L, Rousset Jablonski C, Lemonnier L, et al. Pregnancy outcome in women with cystic fibrosis-related diabetes. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2017 Oct;96(10):1223-1227.
12. Lau EM, Barnes DJ, Moriarty C, Ogle R, Dentice R, Civitico J, et al. Pregnancy outcomes in the current era of cystic fibrosis care: a 15-year experience. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2011 Jun;51(3):220-4.
13. Renton M, Priestley L, Bennett L, Mackillop L, Chapman SJ. Pregnancy outcomes in cystic fibrosis: a 10-year experience from a UK centre. *Obstet Med.* 2015 Jun;8(2):99-101.
14. McMullen AH, Pasta DJ, Frederick PD, Konstan MW, Morgan WJ, Schechter MS, et al. Impact of pregnancy on women with cystic fibrosis. *Chest.* 2006 Mar;129(3):706-11.
15. Moran F, Bradley J.M, Piper AJ. Non-Invasive Ventilation for Cystic Fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Feb 20;2:CD002769.
16. Lau EM, Moriarty C, Ogle R, Bye PT. Pregnancy and Cystic Fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2010 Jun;11(2):90-4.
17. Di Mascio D, Magro-Malosso ER, Saccone G, Marhefka GD, Berghella V. Exercise during pregnancy in normal-weight women and risk of preterm birth: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Am J Obstet Gynecol.* 2016 Nov;215(5):561-571.

INCONTINÊNCIA URINÁRIA

A incontinência urinária (IU) é definida pela Sociedade Internacional de Continência como a perda involuntária de urina objetivamente demonstrada, podendo causar problemas de ordem social ou de higiene ¹.

A IU é uma condição que afeta, dramaticamente, a qualidade de vida, comprometendo o bem-estar físico, emocional, psicológico e social. Pode acometer indivíduos de todas as idades, de ambos os sexos, e de todos os níveis sociais e econômicos ². A fraqueza do assoalho pélvico pode estar associada a fatores como partos múltiplos, cirurgias pélvicas, idade, deficiência hormonal estrogênica e doença pulmonar obstrutiva crônica ³⁻⁵. Na FC, a IU de esforço é a mais comum e sua prevalência varia de 5-76% ⁶, sendo maior no sexo feminino e aumentando de acordo com a idade ^{7,8}.

A tosse é a principal causadora da IU, seguida de espirrar, riso, atividade física, fisioterapia respiratória e espirometria ^{4,7}. A tosse aumenta a pressão intra-abdominal e sobrecarrega, progressivamente, a musculatura do assoalho pélvico, que enfraquece e pode provocar perdas urinárias⁴. A IU de esforço é reconhecida como uma complicação comum em mulheres com FC, impactando negativamente o desempenho da fisioterapia respiratória, atividades físicas e qualidade de vida ^{6,9}. Apesar disso, devido à mortalidade estar associada à gravidade da doença pulmonar, as queixas de condições extrapulmonares podem ser consideradas secundárias e não receber atenção adequada ⁶.

Os pacientes com FC devem ser avaliados, periodicamente, quanto aos sintomas relacionados ao trato urinário. Questionários de avaliação da IU e escalas e índices relacionados com medidas de qualidade de vida podem ser facilmente aplicados na prática clínica. O King's Health Questionnaire é um instrumento validado para língua portuguesa que avalia a qualidade de vida relacionada à perda urinária. Este instrumento pode ser utilizado na prática clínica e avalia os sintomas da IU e os

domínios relacionados à percepção de saúde, impacto da IU, limitação no desempenho de tarefas, limitação física, limitação social, relações pessoais, emoções, sono/energia e medidas de gravidade ².

As perdas de urina podem ser evitadas ou minimizadas com o esvaziamento da bexiga, previamente, à sessão de fisioterapia respiratória. O uso do absorvente, também, pode ser recomendado àqueles pacientes com perda acentuada. Não há evidências, na literatura, de que exercícios de reforço muscular possam trazer benefícios quanto à prevenção ou alívio dos sintomas de IU, em pacientes com FC ⁶. Isso pode estar relacionado ao fato de que a maior parte dos pacientes entrevistados nunca procurou auxílio junto aos profissionais da saúde e desconhecem as opções de tratamento ⁶. Exercícios para reforço da musculatura pélvica e eletroestimulação podem ser realizados para minimizar os sintomas ^{6,10,11}.

Recomendação

A investigação dos sintomas relacionados ao trato urinário deve ser realizada, periodicamente. Reforço da musculatura pélvica e eletroestimulação podem ser estratégias válidas para o manejo dessa complicação e alívio dos sintomas.

Referências

1. Milson IA, Cartwright R. Epidemiology of urinary incontinence (UI) and other lower urinary tract symptoms (LUTS), pelvic organ prolapse (POP) and anal incontinence (AI). In: Abrams PC, Khoury S, Wein AJ, editors. Incontinence. 5. ed. Paris: International Consultation on Urological Diseases and European Association of Urology; 2013. p. 17-107.
2. Fonseca ESM, Camargo ALM, Castro RA, Sartori MGF, Fonseca MCM, Lima GL, et al. Validation of a quality of life questionnaire (King's Health Questionnaire) in Brazilian women with urinary incontinence. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2005;27(5):235-42. Portuguese.
3. Jacomelli M, Souza R, Pedreira JWL. Chronic cough in non-smokers. *J Pneumol.* 2003; 29(6): 413-20. Portuguese.
4. Helm JM, Langman H, Dodd ME, Ahluwalia A, Jones AM, Webb AK. A novel solution for severe urinary incontinence in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008 Nov;7(6):501-4.
5. Pedro AF, Ribeiro J, Soler ZASG, Bugdan AP. Quality of life of women with urinary incontinence. *SMAD, Rev. Eletrônica Saúde Mental Álcool Drog. (Ed. port.).* 2011 May-Aug;7(2):63-70. Portuguese.
6. Frayman KB, Kazmerski TM, Sawyer SM. A systematic review of the prevalence and impact of urinary incontinence in cystic fibrosis. *Respirology.* 2018 Jan;23(1):46-54.
7. Dodd ME, Langman H. Urinary incontinence in cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2005;98 Suppl 45:28-36.
8. Burge AT, Holland AE, Sherburn M, Wilson J, Cox NS, Rasekaba TM, et al. Prevalence and impact of urinary incontinence in men with cystic fibrosis. *Physiotherapy.* 2015 Jun;101(2):166-70.
9. Nixon GM, Glazner JA, Martin JM, Sawyer SM. Urinary incontinence in female adolescents with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 2002 Aug;110(2 Pt 1):e22.
10. Button BM, Sherburn M, Chase J, Stillman B, Wilson J. Effect of a three months physiotherapeutic intervention on incontinence in women with chronic cough related to cystic fibrosis and COPD. *Pediatr Pulmonol.* 2005;113(Suppl 28):a369.
11. McVean RJ, Orr A, Webb AK, Bradbury A, Kay L, Philips E, et al. Treatment of urinary incontinence in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2003 Dec;2(4):171-6.