



ConScientiae Saúde

ISSN: 1677-1028

ISSN: 1983-9324

conscientiaesaude@uninove.br

Universidade Nove de Julho

Brasil

Costa, Rainna Fontes Gonçalves; Aleixo, Andreza Aparecida; Santana, Rízia Silva; Pulici, Érica Carolina Campos; Borges-Júnior, Laerte Honorato; Azevedo, Vivian Mara Gonçalves de Oliveira

Perfil dos pacientes com fibrose cística atendidos em um  
hospital universitário de referência de Minas Gerais/Brasil

ConScientiae Saúde, vol. 17, núm. 2, 2018, Abril-Junho, pp. 204-210

Universidade Nove de Julho

Brasil

DOI: <https://doi.org/10.5585/ConsSaude.v17n2.8227>

Disponível em: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=92957928013>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais informações do artigo
- Site da revista em redalyc.org

UNEM  redalyc.org

Sistema de Informação Científica Redalyc

Rede de Revistas Científicas da América Latina e do Caribe, Espanha e Portugal

Sem fins lucrativos acadêmica projeto, desenvolvido no âmbito da iniciativa  
acesso aberto

# Perfil dos pacientes com fibrose cística atendidos em um hospital universitário de referência de Minas Gerais/Brasil

## *Profile of patient with cystic fibrosis treated in a reference university hospital of Minas Gerais/Brasil*

Rainna Fontes Gonçalves Costa<sup>1</sup>; Andrezza Aparecida Aleixo<sup>2</sup>; Rízia Silva Santana<sup>1</sup>; Érica Carolina Campos Pulici<sup>3</sup>; Laerte Honorato Borges-Júnior<sup>4</sup>; Vivian Mara Gonçalves de Oliveira Azevedo<sup>3</sup>

1 Programa de Residência em Atenção Integral ao Paciente com Necessidades Especiais, Universidade Federal de Uberlândia – UFU.

Uberlândia, MG - Brasil.

2 Departamento de Fisioterapia do Hospital de Clínicas de Uberlândia da Universidade Federal de Uberlândia – UFU. Uberlândia, MG - Brasil.

3 Faculdade de Educação Física e Fisioterapia da Universidade Federal de Uberlândia - UFU. Uberlândia, MG - Brasil.

4 Departamento de Atenção Domiciliar do Hospital de Clínicas de Uberlândia da Universidade Federal de Uberlândia – UFU. Uberlândia, MG - Brasil.

### Endereço de Correspondência

Rainna Fontes Gonçalves Costa  
Av. Pará, Bloco 2u, 1720 - Umuarama, Uberlândia – MG  
38402-022 – Uberlândia – MG [Brasil]  
rainnafontes@hotmail.com

### Resumo

**Introdução:** Os avanços no manejo da fibrose cística (FC) permitiram um aumento significativo da expectativa de vida dos indivíduos fibrocísticos. **Objetivo:** Caracterizar o perfil epidemiológico e clínico dos pacientes com FC assistidos no ambulatório de um hospital universitário de referência no tratamento da doença. **Métodos:** Por meio da consulta aos prontuários dos pacientes em acompanhamento, foi realizada uma pesquisa descritiva, retrospectiva, entre janeiro a agosto de 2015. **Resultados:** A média de idade dos pacientes no período da avaliação e a média de idade ao diagnóstico foram de  $10,06 \pm 6,93$  e  $1,71 \pm 3,28$  anos, respectivamente. A maior parte da população era do sexo feminino, caucasiana, eutróficos, residentes fora do município de referência, possuía insuficiência pancreática, apresentava colonização bacteriana e realizava exercícios respiratórios, conforme orientados no ambulatório. A média do escore de Shwachman-Kulczycki foi de  $88,63 \pm 11,09$ . **Conclusão:** Este perfil favorável evidencia que uma boa adesão ao tratamento e a compreensão acerca das orientações oferecidas pela equipe multiprofissional contribuíram para a manutenção do bom estado geral e estabilização dos sintomas.

**Descritores:** Fibrose cística; Doença crônica; Ambulatório hospitalar.

### Abstract

**Introduction:** Advances in the management of cystic fibrosis (CF) allowed a significant increase in life expectancy of fibrocystic individuals. **Objective:** To characterize the epidemiological and clinical profile of CF patients assisted by the outpatient clinic of a reference university hospital in the treatment of the disease. **Methods:** A retrospective descriptive study was carried out from January to August 2015. **Results:** The mean age of the patients in the evaluation period and the mean age at diagnosis were  $10.06 \pm 6.93$  and  $1.71 \pm 3.28$  years, respectively. The majority of the population was female, caucasian, eutrophic, resident outside the reference municipality, had pancreatic insufficiency, bacterial colonization and performed respiratory exercises, as oriented in the outpatient clinic. The mean of the Shwachman-Kulczycki score was  $88.63 \pm 11.09$ . **Conclusion:** This favorable profile shows that a good adherence to the treatment and understanding about the guidelines offered by the multiprofessional team contributed to the maintenance of good general condition and stabilization of the symptoms.

**Keywords:** Cystic fibrosis; Chronic disease; Outpatient clinics.

## Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica autossômica recessiva de curso clínico progressivo, mais comum nos caucasianos<sup>1</sup>. É caracterizada por disfunção das glândulas exócrinas devido a mutação no braço longo do cromossomo 7 do gene Regulador de Condutância Transmembrana em Fibrose Cística (CFTR)<sup>2</sup>. Afeta cerca de 70.000 pessoas no mundo, 1:7000 no Brasil<sup>3</sup> e 1:9000 em Minas Gerais<sup>4</sup>. O diagnóstico pode ser realizado por meio da triagem neonatal, avaliação clínica, com confirmação após dois testes do cloro no suor positivos<sup>5</sup>.

Os avanços no manejo da FC permitiram um aumento significativo da expectativa de vida dos indivíduos fibrocísticos<sup>5</sup> e quanto mais precoce for a detecção da doença e iniciado o tratamento, maior a sobrevida e melhor a qualidade de vida destes indivíduos<sup>6</sup>. Este tratamento deve ser feito em Centros de Referência (CR) com equipe multiprofissional<sup>7</sup>. Os componentes do tratamento incluem terapia medicamentosa, nutrição adequada<sup>5</sup> e fisioterapia<sup>8</sup>. A ausência de qualquer um destes pode gerar repercussões, principalmente respiratórias, uma vez que otimizar a função pulmonar é um dos principais objetivos do tratamento<sup>5,9</sup>. O espessamento da secreção e a dificuldade para eliminação favorece a colonização bacteriana<sup>8</sup>. Este fato faz com que a maioria dos pacientes necessite de medicamentos para evitar os efeitos da colonização bacteriana e, muitas vezes, internações são necessárias para o reestabelecimento da saúde<sup>9</sup>.

Os centros de referência para o tratamento da FC estão cada vez mais especializados, o que tem sido essencial para o aumento da sobrevida dos fibrocísticos<sup>5</sup>. Em Minas Gerais esse tratamento é estabelecido por uma equipe multiprofissional ligada a Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística composta por um CR instituído pela resolução SES nº 1088 de 29 de dezembro de 2006<sup>10</sup>.

O objetivo deste estudo foi caracterizar o perfil epidemiológico e clínico dos pacientes com FC assistidos pelo ambulatório de um hos-

pital universitário de referência no tratamento da doença, no intuito de planejar adequadamente as ações a serem desenvolvidas pela equipe multiprofissional e, conseqüentemente, proporcionar melhora na qualidade de vida dos pacientes atendidos.

## Material e métodos

Pesquisa descritiva, retrospectiva e de abordagem quantitativa realizada por meio de consulta aos prontuários dos pacientes em acompanhamento no Ambulatório do Hospital de Clínicas de Uberlândia da Universidade Federal de Uberlândia (HCU/UFU) entre 01 de janeiro a 31 de agosto de 2015. Foram incluídos os prontuários dos 46 pacientes em acompanhamento neste período e analisadas as variáveis epidemiológicas e clínicas como idade, idade ao diagnóstico, sexo, etnia, procedência, estado nutricional, escore de Shwachman-Kulczycki, número de consultas ao ano, patógeno no caso de colonização positiva, número de internações e realização de fisioterapia.

Os dados foram organizados em fichas de coleta, transferidas para planilha do Microsoft Office Excell® 2010, sendo analisadas no programa Freeware R. Para a análise descritiva, utilizamos os valores de média e desvio padrão para as variáveis contínuas, e frequência absoluta para as variáveis discretas. Para avaliar a existência de correlação entre a variável quantidade de internações com o diagnóstico nutricional, localidade e frequência de fisioterapia, foi utilizado o teste de Kruskal-Wallis. Adotou-se o nível de significância de 5%.

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa Institucional (CEP-UFU), parecer nº 043711/2015.

## Resultados

As características epidemiológicas dos pacientes com FC em atendimento no ambulatório

do HCU/UFU estão descritas na Tabela 1. A faixa etária variou entre 0-30 anos de idade, sendo que a maioria (40%) tinha idade entre 6-10 anos, seguido das faixas etárias entre 0-5 anos (29%) e 11 e 20 anos (26%). O menor percentual foi da população com idade superior a 20 anos (9%).

**Tabela 1: Características gerais dos pacientes em acompanhamento no Ambulatório de Fibrose Cística do HCU/UFU**

Variáveis	n	Média±Desvio Padrão
<b>Sexo</b> Feminino	54% (25)	-
<b>Idade (anos)</b>	-	10,06±6,93
<b>Idade ao diagnóstico (anos)</b>	-	1,71±3,28
<b>Etnia</b>		-
Caucasianos	85% (39)	
Não Caucasianos	15% (7)	-
<b>Procedência</b>		-
Uberlândia	39% (18)	1,96±2,44
Outra cidade	61% (28)	20,63±39,46
<b>Diagnóstico</b>		-
Teste do Pezinho	50% (23)	-
Teste de cloro no suor	50% (23)	-
<b>Diagnóstico Nutricional</b>		-
Eutrófico	70% (32)	-
Baixo peso/Desnutrição	12% (6)	-
Ganho ponderado	18% (8)	-
<b>Suplementação alimentar</b>		-
Sim	72% (33)	-
Não	28% (13)	-
<b>Insuficiência pancreática</b>		-
Sim	74% (34)	-
Não	26% (12)	-
<b>Diabete Mellitus</b>		-
Sim	2% (1)	-
Não	98% (45)	-
<b>Comprometimento Cardíaco</b>		-
Sim	15% (7)	-
Não	85% (39)	-
<b>Escore S-K</b>	-	88,63±11,09
<b>Consultas por ano</b>	-	4,33±1,19
<b>Óbitos</b>	4% (2)	

Escore S-K (Shwachman-Kulczycki) referente ao 1º valor encontrado.

Fonte: Os autores.

Estão expressos na Tabela 2 os dados referentes à presença de colonização bacteriana, medicamentos e internação. Uma das maneiras de prevenir, manter boa integridade do sistema respiratório e evitar complicações para esses pacientes é por meio da realização de fisioterapia e atividades físicas. Na Tabela 3 estão descritas estas informações.

**Tabela 2: Colonização e internação dos pacientes em acompanhamento no Ambulatório de Fibrose Cística do HCU/UFU**

Variáveis	n	Média±Desvio Padrão
<b>Colonização</b>		
Sim	57% (26)	-
Não	43% (20)	-
<b>Patógeno</b>		
Staphylococcus Aureus	42% (19)	-
Pseudomonas Aeruginosa	58% (27)	-
<b>Passado de Internação</b>		
Sim	70% (32)	-
Não	30% (14)	-
<b>Quantidade por ano</b>	-	1,96±2,44
<b>Causa da Internação</b>		
Pneumonia/Exacerbação	91% (29)	-
Outros	9% (3)	-
<b>Nebulização com alfadornase</b>		
Sim	70% (32)	-
Não	30% (14)	-

Fonte: Os autores.

Dentre os prontuários avaliados que possuíam registro da função pulmonar, foi verificado que a maioria não apresentava distúrbio respiratório (62,5%). O distúrbio ventilatório combinado (obstrutivo e restritivo) foi identificado em 19% dos pacientes, o distúrbio obstrutivo em 12,5% e o restritivo em 6% (Gráfico 1).

## Discussão

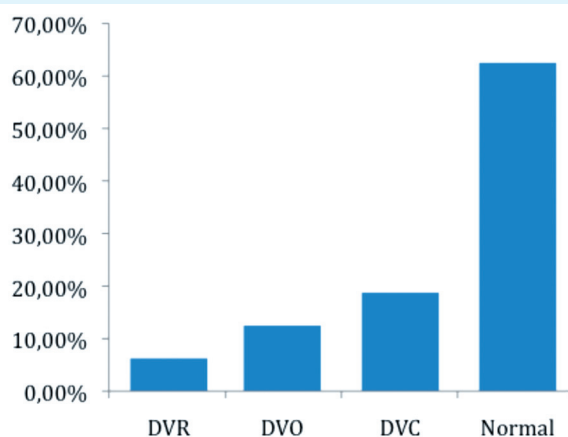
Dos 46 pacientes com FC avaliados, a população predominante era do sexo feminino, diferente do que foi descrito no Registro Brasileiro

**Tabela 3: Variáveis relacionadas à realização de fisioterapia e atividade física pelos pacientes em acompanhamento no Ambulatório de Fibrose Cística do HCU/UFU**

Variáveis	n	Média±Desvio Padrão
Realiza Fisioterapia		
Sim	26% (12)	-
Não	33% (15)	-
Apenas Ex. Resp.	41% (19)	-
Frequência semanal	-	2,76±1,48
Aparelhos	47% (22)	-
Modalidade		
Pública	67% (31)	-
Privada	33% (15)	-
Relato de fisioterapia no passado, daqueles que não a realizam atualmente (n=15)		
Sim	73% (11)	-
Não	27% (4)	-
Atividade física		
Sim	45% (21)	-
Não	52% (24)	-
Não relatado	3% (1)	-
Frequência semanal		2,43±1,60

Legenda: Ex. Resp. (exercícios respiratórios realizados em domicílio); aparelhos: compreende a utilização de shaker/vibromassageadores

Fonte: Os autores.



**Gráfico 1: Dados espirométricos dos pacientes em acompanhamento no Ambulatório de Fibrose Cística do HCU/UFU**

Legenda: DVR: Distúrbio Ventilatório Restritivo; DVO: Distúrbio Ventilatório Obstrutivo; DVC: Distúrbio Ventilatório Combinado (Obstrutivo e Restritivo).

Fonte: Os autores.

de Fibrose Cística de 2012<sup>1</sup> e do comparativo feito pelo Registro Americano entre os anos de 1992, 2002 e 2012. Muitos residiam fora da cidade onde está localizado o CR estudado, semelhante ao que foi observado com a população do CR de Juiz de Fora-MG<sup>11</sup>. Além disso, a etnia caucasiana foi ao encontro dos registros brasileiro e americano<sup>1,10</sup>. No Brasil, a maior parte da população com FC está entre a faixa etária de 5-10 anos, seguida da população abaixo dos 5 anos<sup>10</sup>, semelhante ao observado no presente estudo.

Os pacientes com FC são mais susceptíveis à colonização bacteriana no trato respiratório. Os patógenos mais comuns são o *S. aureus* e *P. aeruginosa*, o que faz com que estes pacientes adotem um caráter de maior cronicidade<sup>12</sup>. Neste estudo foi encontrada prevalência de *P. aeruginosa*, com necessidade de tratamento com antibioticoterapia associado a educação em saúde, a fim de evitar a contaminação cruzada de bactérias entre os pacientes. Esta colonização tem relação direta com o estado nutricional do paciente e influencia no prognóstico da doença, uma vez que quando há exacerbação pulmonar, ocorre maior gasto energético e maior esforço respiratório<sup>13</sup>. No estudo de Chaves et al. (2009), os autores avaliaram a associação entre o estado nutricional com os resultados da prova de função pulmonar de 48 crianças e adolescentes com FC, e concluíram que todas as medidas do estado nutricional tiveram relação direta com a função pulmonar<sup>14</sup>.

A fisioterapia é grande aliada no tratamento da FC, atuando na manutenção da integridade das vias aéreas e na higiene brônquica, além de promover condicionamento físico, manter ou melhorar a força muscular, prevenir e corrigir problemas posturais<sup>15,16</sup>.

As modalidades mais utilizadas no tratamento fisioterapêutico incluem a vibração, drenagem postural, técnica de expiração forçada, *huffing*, oscilação oral de alta frequência, drenagem autógena, ciclo ativo de respiração, reequilíbrio tóraco-abdominal e alongamento muscular<sup>16</sup>. Neste estudo, 59% realizavam alguma forma de abordagem fisioterapêutica, com ên-

fase nos exercícios orientados por profissionais (principalmente os respiratórios). Realizavam também massagens com vibromassageadores e tapotagem, sendo que esta, embora amplamente difundida, não possui validação científica<sup>17</sup>.

A importância de realizar acompanhamento ambulatorial adequado foi evidenciada no estudo de Urquhat et al. (2008), que investigaram, ao longo de um ano, o efeito da supervisão ambulatorial e de um programa de fisioterapia para crianças com FC, três vezes na semana. Os autores concluíram que os pacientes se beneficiaram tanto pelas melhorias realizadas na assistência, quanto pela redução do uso de antibióticos, além de apresentarem melhora da capacidade ao exercício e retardo no declínio da função pulmonar<sup>18</sup>.

Concomitante à realização de fisioterapia, a prática de exercícios aeróbicos e de treinamento de força muscular, três vezes na semana, com duração mínima de 30 minutos, favorece a diminuição da queda progressiva da função pulmonar, aumenta a resistência ao exercício, melhora a autoestima e a qualidade de vida dos portadores de FC<sup>19</sup>. No entanto, no presente estudo, 52% dos pacientes não realizam nenhuma atividade física.

O acompanhamento da progressão da FC deve ser realizado por meio do escore de Shwachman-Kulczycki (S-K), que possui quatro critérios (atividade geral, nutrição, exame radiológico e avaliação física), sendo que cada critério varia de 5 a 25 pontos. Quanto menor a pontuação, maior a gravidade<sup>20</sup>. Neste estudo, não houve uniformidade no preenchimento do escore, o que dificultou identificar resultados fidedignos da situação dos pacientes. A pontuação média de 88,43 (excelente) observada nos prontuários preenchidos corretamente, condiz com o observado ao longo dos meses. No entanto, segundo Stollar et al. (2011), deve-se levar em conta as limitações deste escore para os pacientes com doença pulmonar leve<sup>21</sup>.

As terapias medicamentosas mais utilizadas para o controle da doença são a nebulização com alfadornase, suplementação alimentar e reposição enzimática<sup>3</sup>. Dos pacientes avaliados

neste estudo, 70% faziam uso de alfadornase. Em estudo multicêntrico brasileiro, relatou-se o impacto clínico do primeiro ano de tratamento com alfadornase de acordo com a faixa etária. Os autores observaram benefícios deste medicamento relacionados a manutenção dos parâmetros pulmonares e à redução significativa de visitas à emergência por exacerbação pulmonar no grupo com idade entre 6 e 11 anos, e a melhora do escore clínico no grupo com idade igual ou superior a 14 anos<sup>22</sup>.

Estudo realizado em um CR de Campinas-SP avaliou, por meio de parâmetros clínicos e laboratoriais, como a FC afeta o crescimento e o estado nutricional de crianças em tratamento da doença, mas que não foram submetidas à triagem neonatal. Corroborando com os resultados do presente estudo, concluíram que, embora os pacientes apresentassem um bom estado nutricional, muitos estavam na faixa de risco, com necessidade de atenção em relação à perda de peso e ao crescimento<sup>23</sup>. O manejo nutricional adequado é determinante para bons resultados terapêuticos.

Neste estudo, 74% dos pacientes necessitavam de reposição enzimática. Além da doença pulmonar crônica, as manifestações gastrointestinais são muito comuns na FC, sendo a mais prevalente a disfunção pancreática<sup>24</sup>. Estudo realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre verificou que 79% dos pacientes apresentavam insuficiência pancreática e, com a reposição enzimática, apresentaram melhora na qualidade de vida, com redução dos episódios de diarreias e desidratação<sup>25</sup>.

Em relação à função pulmonar, os pacientes com FC, geralmente, apresentam distúrbios ventilatórios obstrutivos<sup>26</sup>. Neste estudo, houve uma limitação na verificação da função pulmonar, pois os dados foram obtidos apenas por meio de consulta aos prontuários e nem todos os registros espirométricos foram encontrados. Dos registros encontrados em 16 prontuários (gráfico 1), houve predominância de prova de função pulmonar normal, seguido de distúrbio ventilatório combinado. Embora o estudo refira-



se a uma população específica, foi possível perceber que a evolução da doença corrobora com o descrito em estudos prévios<sup>25,26</sup>.

No CR do HCU/UFU, os pacientes retornam às consultas em média 4 vezes ao ano. Sabe-se que a adesão ao tratamento é fundamental na melhora da qualidade de vida destes pacientes. Sendo assim, estratégias e intervenções psicossociais apropriadas para ampliar a adesão devem ser implementadas pelos profissionais dos centros especializados<sup>8</sup>. Um estudo sobre a vivência da família de pacientes com FC evidenciou que, geralmente, há uma irregularidade na adesão ao tratamento, devido, principalmente, às dificuldades na utilização correta dos medicamentos de uso contínuo e na escolha dos horários de administração inapropriados.

As informações deste estudo foram obtidas por meio das fichas de evolução e avaliação médica específica do ambulatório. O preenchimento muitas vezes incompleto interferiu na busca de alguns resultados como informação nutricional, escore S-K e provas de função pulmonar.

Apesar destas limitações, foi possível observar que, nos domínios avaliados, os pacientes apresentavam-se clinicamente bem, com escore de S-K excelente. Este perfil favorável evidencia que a adesão às consultas e a compreensão acerca das orientações oferecidas pela equipe multiprofissional contribuíram para a manutenção de um bom estado geral e estabilização dos sintomas.

## Referências

1. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry, 2012 Annual Data Report. Bethesda, Maryland:2013
2. Tsui LC, Rommens J, Kerem B, Rozmahel R, Zielenski J, Kennedy D, et al. Molecular genetics of cystic fibrosis. *Adv Exp Med Biol.* 1991;290:9-17.
3. Firmida MC, Lopes, AJ. Aspectos epidemiológicos da Fibrose Cística. *Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ.* 2011;10:12-22.
4. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. São Paulo. 2012;1-59.
5. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros.* 2018;17(2):153-78.
6. Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na Fibrose Cística- Do pediatra ao especialista. *J Pediatr (Rio J).* 2002;78(2):171-86
7. Comité de Neumonología. Guideline for diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis: update. *Arch Argent Pediatr.* 2014 Jun;112(3):291-2.
8. Athanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianny EFA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2017;43(3):219-245
9. National Guideline Alliance (UK). Cystic Fibrosis: Diagnosis and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2017 Oct.
10. Brasil- Secretaria de Saúde do Estado de Minas Gerais. Resolução SES nº 1088 de 29 de dezembro de 2006. Institui a Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística. Belo Horizonte; 2006 [acesso em 21 de janeiro de 2015]. Disponível em: <[http://www.saude.mg.gov.br/atos\\_normativos/resolucoes/2006](http://www.saude.mg.gov.br/atos_normativos/resolucoes/2006)>.
11. Halfeld LN, Ferreira MV. Caracterização da população e do tratamento oferecido no Centro de Referência em Fibrose Cística da Universidade Federal de Juiz de Fora [trabalho de conclusão de curso]. Juiz de Fora (MG): UFJF; 2010.
12. Silva Filho LVRF, Ferreira FA, Reis FJC, Britto MCA, Levy CE, Clark O, et al. Infecção por *Pseudomonas Aeruginosa* em pacientes com fibrose cística: evidências científicas sobre impacto clínico, diagnóstico e tratamento. *J Bras Pneumol.* 2013;39(4):495-512.
13. Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren ME et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2016;137(4):pii: e20151784.
14. Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. Associação de medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com Fibrose Cística. *J Bras Pneumol.* 2009;35(5):409-14.



15. Gomide LB, Silva CS, Matheus JPC, Torres LAGMM. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arq Ciênc Saúde*. 2007;14(4):227-33.
16. Conto CL, Vieira CT, Fernandes KN, Jorge LM, Cândido GS, Barbosa RI, et al. Prática fisioterapêutica na fibrose cística. *ABCS Health Sciences*. 2014;39(2):96-100.
17. Consenso de Lyon 1994-2000. Fisioterapia respiratória. Lyon; 2001:47.
18. Urquhat D, Sell Z, Dhoubie E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a Supervised, Outpatient Exercise and Physiotherapy Program in Children with Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2012;47:1235-41.
19. Schindel CS, Donadio MVF. Efeitos do programa de atividade física em pacientes com fibrose cística. *Sci Med*. 2013;23(3):187-90.
20. Santos CIS, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Análise crítica dos escores de avaliação de gravidade da fibrose cística: Estado da arte. *J Bras Pneumol*. 2004;30(3):286-98.
21. Stollar F, Adde FV, Cunha MT, Leone C, Rodrigues JC. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics (Sao Paulo)*. 2011;66(6):979-83.
22. Rozov T, Abreu e Silva FA, Santana MA, Adde FV, Mendes RH. Brazilian Cystic Fibrosis Multicenter Study Group. A first-year dornase alpha treatment impact on clinical parameters of patients with cystic fibrosis: results from Brazilian cystic fibrosis multicenter study. *Rev Paul Pediatr*. 2013;31:420-30.
23. Hortêncio TDH, Nogueira RJN, Marson FAL, Hessel G, Ribeiro JD, Ribeiro AF. Fatores que afetam o crescimento e estado nutricional de pacientes com fibrose cística com idade inferior a 10 anos e que não foram submetidos à triagem neonatal. *Rev Paul Pediatr*. 2015;33:3-11.
24. Machado LR, Ricachinevsky CD. Manifestações gastrintestinais na fibrose cística. *Rev HCPA*. 2011;31:185-91.
25. Dalcin PTR, Kang SH, Piovesan DM, Hoffmann CF, Franciscatto E, Millán T, et al. Características dos pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. *Revista AMRIGS, Porto Alegre*. 2004;48(3):162-70.
26. Ziegler B, Rovedder PME, Dalcin PTR, Menna-Barreto SS. Padrões ventilatórios na espirometria em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2009;35:854-9.