

AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL EM UM PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA – RELATO DE CASO

Evaluation of functional capacity in a patient with cystic fibrosis - case report

RESUMO

A Fibrose Cística é uma doença que compromete o funcionamento de múltiplos órgãos do organismo, causada por uma alteração genética. É marcada por inflamações nas vias aéreas e o acometimento dos pulmões é a principal causa de morbimortalidade. Trata-se de um estudo de caso de caráter descritivo, realizado no Centro Universitário Estácio da Bahia, com objetivo de avaliar a capacidade funcional e qualidade de vida de uma paciente fibrocística, sendo esta, sexo feminino, 12 anos, branca, diagnosticada aos dois anos e meio através do teste do suor e posteriormente sequenciamento genético ($\Delta F508$ /heterozigoto). Não relata queixas significativas, apenas dispneia moderada aos grandes esforços. Foi aplicado o QFC para pais, com score obtido de 157 pontos, e posteriormente feito testes funcionais, sendo estes, com seus respectivos valores: PFE: 380L/min; PIMáx: 120cmH₂O; PEMáx: -104cmH₂O e VC: 10,850L/min. No TC6 a distância percorrida foi de 565,43m. A qualidade de vida foi classificada em muito boa de acordo com o score obtido, assim como a capacidade funcional boa com a distância percorrida no TC6. Os resultados obtidos, pouco comum em fibrocísticos, podem ser explicados pelo sequenciamento genético e cuidados abundantes da família, tentando manter a integridade do trato respiratório e da saúde de forma geral.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose Cística; Qualidade de vida; Tolerância ao Exercício; Teste de Caminhada; Métodos de Avaliação.

ABSTRACT

Cystic Fibrosis is a disease that compromises the functioning of multiple organs in the body, caused by a genetic change. It is marked by airway inflammation and lung commitment is the leading cause of morbidity and mortality. This is a descriptive case study, carried out at the Estácio da Bahia University Center, with the objective of evaluating the functional capacity and quality of life of a fibrocystic patient, being female, 12 years old, white, diagnosed at two and a half years by sweat test and subsequently genetic sequencing ($\Delta F508$ / heterozygote). Not report significant

complaints, only moderate dyspnea on major exertion. The CFQ was applied to parents, with a score of 157 points, and later made functional tests, with their respective values: PEF: 380L / min; MIP: 120cmH₂O; MEP: -104cmH₂O and CV: 10.850L / min. In the 6MWT, the distance covered was 565.43m. Quality of life was classified as very good according to the score obtained, as well as good functional capacity with the distance covered in the 6MWT. The results obtained, uncommon in fibrocysts, can be explained by genetic sequencing and abundant family care, trying to maintain the integrity of the respiratory tract and health in general.

KEYWORDS: Cystic Fibrosis; Quality of Life; Exercise Tolerance; Walk Test; Evaluation Studies as Topic.

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, crônica e progressiva, tem maior incidência em brancos, e compromete o funcionamento de múltiplos órgãos do organismo. É causada por uma alteração do gene responsável pelo transporte de cloro para o interior da célula. Devido à alteração dessa proteína, ocorre redução na excreção do cloro e, conseqüentemente, de água (GOMIDE et al, 2007).

A FC é marcada por inflamações nas vias aéreas, sendo que a obstrução do fluxo aéreo e a ventilação inadequada são as alterações mais comuns e relevantes. O acometimento dos pulmões é a principal causa de morbimortalidade devido à dificuldade de expectoração e obstrução das vias aéreas (ÁVILA et al, 2010).

Segundo o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (2016) “Entre os anos de 2009 e 2016 foram registrados 4.654 pacientes no Brasil, sendo 445 indivíduos na Bahia. E em 2016 foram registrados 59 óbitos no Brasil. ”.

A capacidade funcional e qualidade de vida (QV) podem apresentar-se diminuídas nestes pacientes. A avaliação da resistência ao exercício é uma medida útil do impacto da doença. Em vista disto, a avaliação fisioterapêutica é relevante para mensurar o grau de

debilidade funcional e, conseqüentemente, qualidade de vida dos pacientes, para que posteriormente eles possam receber o tratamento adequado.

O impacto causado pela patologia poderá resultar no afastamento das AVD's e limitação progressiva, podendo chegar ao afastamento da vida social. Além disso, por ser uma doença com prognóstico de óbito e de impacto direto, afetará não somente a sua própria vida, mas a dos familiares que o acompanham no desenvolvimento da mesma. A fisioterapia respiratória atua em diversos aspectos dos pacientes com FC, iniciando-se pela avaliação do sistema respiratório, da função pulmonar e do condicionamento físico e educação sobre a doença (SARMENTO, 2015). A fisioterapia é uma das formas de tratamento da Fibrose Cística, sendo a avaliação relevante para a prescrição do tratamento específico e individualizado, que se feito de forma errônea, pode piorar a condição física do paciente.

Em vista disso, este trabalho tem como objetivo avaliar a capacidade funcional em um paciente com fibrose cística, assim como a qualidade de vida e relacionar ambos os achados.

METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de um relato de caso, de caráter descritivo, realizado no período de novembro de 2019. Foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa envolvendo seres humanos do Centro Universitário Estácio da Bahia, sob protocolo número 3.358.182.

O estudo foi realizado na Clínica Escola, no G4, do Centro Universitário Estácio da Bahia, situado na Rua Xingu, n. 179, Jardim Atalaia/STIEP, Salvador – Bahia.

Foi selecionada uma paciente através do Núcleo de Fibrose Cística da Bahia, com diagnóstico de fibrose cística, que teve disponibilidade para se deslocar ao Centro Universitário Estácio da Bahia. Criança, sexo feminino, doze anos, branca (descendente de italiano), domiciliada na cidade de Salvador-Ba, com seus genitores. Realizou teste do pezinho quando RN, porém este apontou falso negativo. Nos primeiros meses de vida iniciou diarreia severa sem causa aparente, sendo diagnosticada equivocadamente de intolerância alimentar, com suspensão do leite materno, sem melhora significativa do quadro. Ao realizar exames laboratoriais, foi observada baixa dosagem em sódio e

potássio, o que levantou suspeita para FC, porém, em momento algum houve sintomatologia no trato respiratório. Aos 2 anos e meio realizou teste do suor tendo resultado positivo e com 10 anos realizou sequenciamento genético, sendo um deles: $\Delta F508$ /heterozigoto.

Aos sete anos teve infecção por *Pseudomonas aeruginosa* sem histórico de internação (os pais não sabem como houve o contágio). Faz uso diário de Creon 25.000UI e 10.000UI e Pulmonzyme 1mg/ml 1x ao dia via nebulização, e quando há crises de rinossinusite, usa Avamys, sendo estas, intensificadas por aspectos ambientais.

Realizou acompanhamento fisioterapêutico assiduamente até oito anos, atualmente tem vida ativa e pratica futebol. Principal queixa relatada pela paciente é o cansaço ao realizar atividades muito intensas.

Após seleção, a mãe assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, assim como a criança recebeu e assinou o Termo de Assentimento do Menor, ambos permitindo a realização da pesquisa, uma cópia ficou com as pesquisadoras e outra com a mãe.

Os pais receberam o Questionário de Qualidade de Vida (QFC), estimulados a responder de acordo com as experiências, informações e cotidiano da sua filha. O questionário é de caráter quantitativo, composto por 44 itens, totalizando 176 pontos, onde 176 a 132 pontos referem muito boa QV; 132 a 88 referem boa QV; 88 a 44 referem ruim QV e abaixo de 44 pontos referem péssima QV. Após respondido, o QFC foi devolvido às pesquisadoras.

Em seguida, a criança foi submetida à avaliação fisioterapêutica respiratória, em um espaço garantindo sua privacidade. A avaliação foi composta pela anamnese e exame físico. Os testes funcionais foram compostos por: mensuração do pico de fluxo expiratório, com o Peakflow (Mini-Wright Meter), sendo repetidas três vezes, com intervalo de 1 minuto em cada mensuração e considerado o maior valor encontrado. O valor previsto para o pico de fluxo expiratório (PEF) foi obtido a partir da seguinte equação de referência: $212,82 \times \text{Altura} + (5,93 \times \text{Idade}) - 131,81$; mensuração da força da musculatura respiratória, sendo utilizado o manovacuômetro (Comercial Médica). Ambos os procedimentos de Pimax e Pemax foram repetidos três vezes cada, com intervalo de 1 minuto, e considerado o maior valor encontrado em cada medida; mensuração dos volumes pulmonares, através do ventilômetro (Spire Wright Markg), onde o participante fez pelo período de um minuto sua respiração espontânea. Foram mensuradas medidas

antropométricas de peso, por meio de uma balança digital (G-TECH, modelo glass7), e altura, por estadiômetro.

Após, a participante foi direcionada para um corredor de piso plano, de 30 metros de comprimento, com marcações a cada 1 metro, para a realização do teste de caminhada de 6 minutos (TC6). Foram mensurados os sinais vitais, contendo: Frequência respiratória (FR); frequência cardíaca (FC) e saturação de oxigênio (SatO₂), através do oxímetro de pulso (Geratherm-Oxy control); pressão arterial (PA), com o estetoscópio e esfigmomanômetro e grau de dispnéia através da aplicação da Escala de Borg modificada. Estas mensurações foram realizadas antes, ao finalizar e após 3 minutos do término do teste. Foi solicitado à participante que andasse o mais rápido que pudesse, entretanto, sem correr. As pesquisadoras acompanharam a todo o momento, sendo que uma delas estava encarregada de cronometrar o tempo. O valor previsto para a distância percorrida no TC6 para criança de 12 anos, do sexo feminino, foi obtido a partir da equação de referência: $DP6m = 188,61 + (51,50 \times Idade) - (1,86 \times Idade^2) + (86,10 \times Altura)$.

Encerradas as avaliações, a criança recebeu um caderno com itens sobre FC, para anotações. A análise de dados foi feita através de planilhas, pelo programa Microsoft Excel 2010.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Foi realizado um estudo de caso, cujos dados antropométricos estão descritos na Tabela 1.

Na correlação dos valores obtidos nos testes respiratórios e os previstos de acordo com a literatura, demonstrados na tabela 2, é possível observar que a participante não apresenta obstrução do fluxo aéreo e nem diminuição da força inspiratória e expiratória. Analisando os VT e Ve, é possível observar considerável elevação dos valores se comparado com os de referência, com aproximadamente 25% a mais do previsto. Na distância percorrida em 6 minutos (DP6), a paciente alcançou em metros um valor pouco abaixo do demonstrado no cálculo referencial, obtendo 15,45% a menos do previsto para sua idade e altura.

Tabela 1: Dados antropométricos

Altura	1,51m
Peso	50,8Kg
IMC	22,3
IMC adequado	18,5 a 25,9

IMC: Índice de massa corpórea.

Tabela 2. Correlação dos testes respiratórios, dos valores obtidos e valores previstos na literatura.

Testes	Obtido	Previsto
PFE	380	370
PIMáx	120	>-80
PEMáx	104	>90
VT	542,5	304,8 a 406,4
VE	10,8	4,2 a 5,6
DP6	565,43	668,78

PFE: Pico de fluxo expiratório; PIMáx: Pressão inspiratória máxima; PEMáx: Pressão expiratória máxima; VT: Volume minuto; DP6: Distância percorrida em 6 minutos.

Observando os sinais vitais mensurados antes, no término e após 3 minutos do término do TC6, demonstrados na tabela 3, é possível concluir que as alterações foram discretas, dentro do esperado para um teste de esforço submáximo.

Tabela 3. Correlação dos sinais vitais antes, no término e após 3 minutos do término do TC6.

S.V.	0min	6min	9min
FC	77bpm	86bpm	70bpm
FR	20ipm	25ipm	22ipm
PA	110x80	110x80	110x80
Dispneia	Grau 0	Grau 3	Grau 2
SatO2	96%	98%	98%

S.V: Sinais vitais; FC: Frequência cardíaca; FR: Frequência respiratória; PA: Pressão arterial; SatO2: Saturação de oxigênio.

O fluxo máximo realizado após uma expiração forçada, que parte da máxima insuflação pulmonar, é chamado de pico de fluxo expiratório (PFE), que pode ser mesurado através do Peakflow. A mensuração do PFE permite que se avalie a obstrução das vias aéreas, o que geralmente se é esperado em pacientes com FC devido a fisiopatologia da mesma (ALCÂNTARA, 2012). Estudos anteriores demonstram a relação da estatura e idade de crianças e adolescentes com o valor esperado no PFE,

utilizando a seguinte equação de referência: $212,82 \times \text{Altura} + (5,93 \times \text{Idade}) - 131,81$ (BOAVENTURA et al, 2007). No presente estudo, a paciente apresentou valor de PFE 380 L/min, previsto um valor a partir de 260L/min. Dessa maneira, a interpretação é considerada positiva, pouco elevada, demonstrando que não há limitação do fluxo expiratório.

A mensuração das pressões respiratórias através do manovacuometro é importante para avaliar força muscular respiratória. Valores de Pimáx alto ($> -80 \text{cmH}_2\text{O}$) ou Pemáx alto ($> 90 \text{cmH}_2\text{O}$) excluem respectivamente fraqueza inspiratória e expiratória (SILVA et al, 2016). No presente estudo a paciente apresentou Pimáx de $-120 \text{cmH}_2\text{O}$ e Pemáx de $104 \text{cmH}_2\text{O}$, caracterizando força muscular respiratória normal. Estudos defendem que pacientes fibrocísticos, em uma apresentação mais leve da doença, apresentam aumento da força muscular inspiratória e resistência reduzida, se comparados com pacientes saudáveis (VENDRUSCULO, 2016), (SANTOS, 2019). Em contra partida, há autores que relatam que indivíduos com doenças pulmonares, como a FC, apresentam esses valores abaixo dos de referência (CARUSO et al, 2015), sendo assim relativo, de acordo com a gravidade e sintomatologia apresentada em cada paciente.

A avaliação dos volumes pulmonares é feita através do ventilômetro, que mensura o volume minuto (V_e) e volume corrente (V_T) (WALTRICK, 2009). Através destes, é possível saber se a ventilação está adequada dentro dos padrões de normalidade, e os valores ideais são calculados através do peso do paciente (ESTEVAN, 2015). De acordo com as medidas antropométricas da paciente avaliada, o V_T ideal de 6ml/kg a 8ml/kg seriam de 304ml a 406ml , respectivamente; o V_e , considerando uma FR de 14ipm , seria de $4,2 \text{L}$ a $5,6 \text{L}$. Os valores obtidos na avaliação demonstraram considerável elevação, sendo $V_T = 542,5 \text{ml}$ e $V_e = 10,8 \text{L}$. Os valores acima do esperado podem ser atribuídos à taquipneia feita pela paciente, de FR: 20ipm , que pode ser justificada por ansiedade no

momento do teste, já que a mesma, em momento algum, relatou desconforto ou solicitou interrompe-lo.

Os questionários de qualidade de vida visam avaliar a repercussão de determinada patologia nas funções diárias do paciente. Especificamente o QFC (para pais e/ou cuidadores), avalia, do ponto de vista destes, o impacto da doença em seus filhos, de acordo com seus sinais. Espera-se, segundo a literatura e gravidade da patologia, impacto direto na qualidade de vida dos pacientes, e limitações físicas para desenvolvimento de atividades (GOMIDE et al, 2007).

Neste estudo, a paciente obteve score de 157 pontos, o que classifica muito boa qualidade de vida. Como visto em estudos, pais de crianças com mutações $\Delta F508$ /heterozigoto relataram percepções melhores do cotidiano e saúde dos seus filhos se comparado a crianças com outros genótipos fibrocísticos (ALPERN et al, 2015). Os cuidados com a saúde da paciente avaliada sempre foram abundantes, o que se intensificou a partir da descoberta da patologia (SIC). Ambos os fatores podem ser preditivos à minimização do impacto da doença.

A capacidade funcional é avaliada pelo TC6, sendo este, teste submáximo que possibilita avaliação dos sistemas respiratório, cardíaco e metabólico. Pacientes com FC possuem fatores que podem limitar a capacidade física e impactar na funcionalidade, sendo eles: fraqueza muscular respiratória e desnutrição (PEREIRA et al, 2011), o que é semelhante à afirmação de que fatores antropométricos podem ser associados à redução da distância percorrida no TC6. (ENRIGHT e SHERRIL, 1998). De acordo com o presente estudo, a paciente não possui fraqueza muscular respiratória, e nem desnutrição.

De acordo com a equação de referência determinada por Geiger et al (2007), citada no estudo de Figueiredo et al (2019), com crianças caucasianas, a distância percorrida nos 6m para a paciente do presente estudo seria de 668,78m, sendo que a mesma percorreu 565,43m.

O desempenho obtido no TC6 foi considerado satisfatório. A mesma relatou pouco grau de dispneia, sem sinais visíveis de aumento de esforço ou dificuldades durante o percurso, porém, queixou-se de leve dor nos pés. Atribuímos tal desenvolvimento às rotinas do cotidiano as quais ela está habituada, como por exemplo, a prática de futebol, dança e aos cuidados diários com o trato respiratório, associado ao acompanhamento médico. Estes fatores podem ser preditivos à capacidade funcional preservada, de modo que se assemelha a de crianças saudáveis da mesma idade (COELHO et al, 2007).

CONCLUSÃO

Neste contexto, o QFC e o TC6 são métodos seguros e acessíveis para avaliar respectivamente qualidade de vida e capacidade funcional, em pacientes fibrocísticos. Corroborado a isso, a paciente avaliada obteve resultados positivos, sendo a qualidade de vida considerada boa, proporcionalmente à capacidade funcional, semelhante à normalidade descrita nos cálculos referenciais.

Da mesma maneira, os testes respiratórios foram relevantes para a avaliação, entretanto, recomenda-se que testes específicos sejam realizados para melhor compreensão da função pulmonar.

Pode-se considerar também a existência de lacunas na literatura referente à avaliação em crianças com fibrose cística, desta forma, recomenda-se que estudos com tamanho amostral maior sejam realizados para melhor embasamento científico.

REFERÊNCIAS

ALCÂNTARA, Erikson Custódio; SILVA, J. D. O. D. Adaptador bocal: um velho conhecido e tão pouco explorado nas medidas de função pulmonar . **ASSOBRAFIR Ciência**, UEL, v. 3, n. 3, p. 1, dez./2012.

ALPERN, A. N. *et al.* 2. ALPERN, Adriane N. et al. Initial evaluation of the Parent Cystic Fibrosis Questionnaire--Revised (CFQ-R) in infants and young children. *J Cyst Fibros.* v.14, n.3, 2015, p.403-411. . **Journal of Cystic Fibrosis**, USA, v. 14, n. 3, p. 403-411, nov./2015.

ATHANAZIO, R. A. *et al.* Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal brasileiro de pneumologia**, Rio de Janeiro, v. 43, n. 3, p. 219-245, mai./2017.

AZEVEDO, I. S. *et al.* Valores de referência brasileiros para as pressões respiratórias máximas: uma revisão de literatura. **ASSOBRAFIR Ciência**, Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerai, v. 1, n. 1, p. 43-55, abr./2017.

BOAVENTURA, C. D. M. *et al.* Valores de referência de medidas de pico de fluxo expiratório máximo em escolares. **Arq Med ABC**, Triangulo, v. 32, n. 2, p. 30-34, nov./2017.

COELHO, C. C. *et al.* Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose cística. **J Bras Pneumol**, Minas Gerais, v. 33, n. 2, p. 168-174, jun./2006.

COHEN, M. A. *et al.* Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **J Bras Pneumol.**, Campinas (SP), v. 37, n. 2, p. 184-192, dez./2010.

ENRIGHT, Paul L.; SHERRILL, Duane L.. Reference Equations for the Six-Minute Walk in Healthy Adults. **M J RESPIR CRIT CARE MED**, Tucson, Arizona, v. 158, n. 1, p. 1384-1387, mai./1998.

FIGUEIREDO, F. C. X. S. D. *et al.* Variáveis preditivas do teste de caminhada de seis minutos em crianças saudáveis: revisão de literatura. **Ciência&Saúde**, Santa Catarina, v. 12, n. 1, p. 1-7, mar./2019.

GARCIA, Estevan Ulisses; PAULO, M. A. D. S. AVERIGUAÇÃO DO PESO PREDITO PARA TITULAÇÃO DO VOLUME CORRENTE EM PACIENTES SOB VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA EM CENTRO DE TERAPIA INTENSIVA. 2015. **Trabalho de conclusão de curso – Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium**, LINS,2015.

GBEFC. **Registro Brasileiro de Fibrose Cística.** Disponível em: <http://portalgbecf.org.br/wp-content/uploads/2018/10/Registro2016.pdf>. Acesso em: 9 nov. 2018.

GEIGER, R. *et al.* Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents. **The Journal of Pediatrics**, Australia, v. 150, n. 4, p. 395-399, mar./2007.

LEINER, G. C. *et al.* Expiratory peak flow rate. Standard values for normal subjects. Use as a clinical test of ventilatory function. **ATS Journals**, Nova York, v. 88, n. 5, p. 644-651, jun./1963.

NASCIMENTO, P. E. S. A. E. D. S. N. F. B. D. F. P. M. B. T. D. ANÁLISE FISIOTERAPÊUTICA EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA. **Revista Paraense de Medicina (online)**, Pará, v. 1, n. 1, p. 1-1, ago./2010.

OLIVEIRA, Paula Garcia. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística em acompanhamento ambulatorial.2015. **Trabalho de conclusão de curso - Universidade Federal do Rio Grande do Sul.**, Porto Alegre,2015.

PEREIRA, F. M. *et al.* Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos. **J Bras Pneumol.**, Campinas, v. 37, n. 6, p. 735-744, set./2011.

SANTOS, R. C. D. *et al.* Força muscular respiratória e desempenho no Modified Shuttle Walk Test em escolares com fibrose cística. **Fisioter Pesqui.**, Santa Catarina, v. 26, n. 2, p. 196-201, abr./2019.

SAQUETTO, C. M. D. S. E. S. A. M. A. A. L. L. D. D. S. V. A. D. S. M. G. N. M. B. Avaliação da força muscular respiratória e capacidade funcional em pacientes com fibrose cística. **Acta Fisiatr**, Salvador, v. 23, n. 4, p. 186-190, nov./2016.

TORRES, L. B. G. ; C. S. S. ; J. P. M. ; L. A. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. **Arq Ciênc Saúde**, Ribeirão Preto-SP, v. 14, n. 4, p. 227-233, out./2007.

VENDRUSCULO, F. M. *et al.* Inspiratory Muscle Strength and Endurance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. **Respir Care**, Porto Alegre, v. 61, n. 2, p. 184-191, jan./2016.

WALTRICK, Tarso. AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE VITAL, PELA VENTILOMETRIA EM CRIANÇAS SAUDÁVEIS DO SEXO FEMININO COM FAIXA ETÁRIA DE 7 ANOS A 11 ANOS. **Ágora: R. Divulg. Cient**, Santa Catarina, v. 16, n. 1, p. 49-58, jan./2009.

ZIEGLER, T. D. S. F. J. S. F. B. L. F. P. M. E. R. E. G. C. P. D. T. R. D. B. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. **J Bras Pneumol.**, Porto Alegre (RS) , v. 42, n. 1, p. 29-34, ago./2015.

SARMENTO, G. J .V. O abc da fisioterapia respiratória. São Paulo: Manole, 2015.