

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS
DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

**ASSOCIAÇÃO ENTRE FUNÇÃO PULMONAR, NÍVEL DE ATIVIDADE
FÍSICA E VARIÁVEIS DE AVALIAÇÃO POSTURAL EM PACIENTES ADULTOS
COM FIBROSE CÍSTICA**

Inaê Angélica Cherobin

Porto Alegre

2017

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

**ASSOCIAÇÃO ENTRE FUNÇÃO PULMONAR, NÍVEL DE ATIVIDADE
FÍSICA E VARIÁVEIS DE AVALIAÇÃO POSTURAL EM PACIENTES ADULTOS
COM FIBROSE CÍSTICA**

Inaê Angélica Cherobin

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, como requisito parcial para o título de mestre.

Orientadora: Bruna Ziegler

Co-orientador: Paulo de Tarso Roth Dalcin

Porto Alegre

2017

CIP - Catalogação na Publicação

Cherobin, Inaê Angélica

Associação entre função pulmonar, nível de atividade física e variáveis de avaliação postural em pacientes adultos com fibrose cística / Inaê Angélica Cherobin.

-- 2017.

82 f.

Orientadora: Bruna Ziegler.

Coorientadora: Paulo de Tarso Roth Dalcin.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Porto Alegre, BR-RS, 2017.

1. Fibrose cística. 2. Avaliação postural. 3. Teste de função pulmonar. 4. Acelerômetro. 5. Teste de caminhada de seis minutos. I. Ziegler, Bruna, orient. II. Dalcin, Paulo de Tarso Roth, coorient. III. Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da UFRGS com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

AGRADECIMENTOS

Agradeço a minha família, mãe, pai e mana, por serem meu alicerce, minha base, meu chão. Obrigada por todo suporte emocional e financeiro, sem vocês nada disso seria possível;

Ao meu companheiro Fred, por todo apoio, incentivo, paciência e amor durante esta caminhada, tudo isso foi fundamental para que tudo desse certo;

Ao meu sobrinho e afilhado Francisco, por ser a luz que ilumina meus dias e me dá forças para continuar;

À minha orientadora Bruna Ziegler que não mediu esforços para me ajudar nesta tarefa. Quando tudo parecia dar errado, juntas conseguimos fazer tudo dar certo. Muito brigada pelo empenho, foi um prazer ter sido tua primeira orientanda de mestrado;

Ao meu Co-orientador Paulo Dalcin por acreditar em minhas ideias e ser um grande incentivador da pesquisa; obrigada pelo entusiasmo no dia da análise dos dados, foi realmente importante e motivador ver que fizemos um bom trabalho;

Aos pacientes participantes, agradeço do fundo do meu coração. Foram vocês que tornaram este trabalho possível e é por vocês que continuo pesquisando nesta área. Muito obrigada!

LISTA DE ABREVIATURAS

AF – Atividade física

CFF – *Cystic Fibrosis Foundation*

CFTR - *Cystic fibrosis transmembrane regulator*

CVF – Capacidade vital forçada

DH – Doença hepática

DM – Diabete melito

DPN – Diferença de potencial nasal

DPOC – Doença pulmonar obstrutiva crônica

DRGE – Doença de refluxo gastroesofágico

DTC6M – Distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos

FC – Fibrose cística

HCPA – Hospital de Clínicas de Porto Alegre

IMC – Índice de massa corporal

IP – Insuficiência Pancreática

IPAQ – Questionário internacional de atividade física

METS – Equivalente metabólico da tarefa

OID – Obstrução intestinal distal

PFE – Pico de fluxo expiratório

REBRAFC – Registro Brasileiro de Fibrose Cística

SAPO – *Software* de avaliação postural

SpO₂ – Saturação periférica de oxigênio

TAF – Tempo em atividade física

TAF M-V – Tempo em atividade física moderada a vigorosa

TC6M – Teste de caminhada de 6 minutos

VEF₁ – Volume expiratório forçado no primeiro segundo

RESUMO

Introdução: A tolerância ao exercício e os níveis de atividade física tendem a ser reduzidos em pacientes com fibrose cística (FC). Estudos trazem que o nível de atividade física pode estar associado com melhor estado nutricional e com um maior declínio da função pulmonar. Com a evolução da doença, o declínio da função pulmonar associado a distúrbios metabólicos e desnutrição, provocam alterações na mecânica respiratória, distúrbios musculoesqueléticos e deformidades torácicas, trazendo prejuízos na qualidade de vida destes indivíduos. **Objetivo:** Verificar a associação entre gravidade funcional pulmonar, nível de atividade física e variáveis de avaliação postural em adultos com FC. Secundariamente, verificar a correlação entre os parâmetros de atividade física observados pelo acelerômetro e pelo questionário internacional de atividade física (IPAQ) e, verificar a correlação entre os parâmetros de atividade física observados pelos dois instrumentos com a distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (DTC6M) e os parâmetros de avaliação postural. **Métodos:** Estudo de caráter transversal, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Para a verificação de parâmetros de função pulmonar foi utilizado o exame de espirometria, para a verificação do nível de atividade física foi utilizado o questionário IPAQ e um acelerômetro, para avaliação postural foi utilizada a fotogrametria com auxílio do *Software* de avaliação postural (SAPO) e, para comparações complementares foi utilizado o teste de caminhada de seis minutos (TC6M). **Resultados:** Participaram do estudo 28 indivíduos adultos com FC, idade média de 25,1 anos e VEF₁ (%) com média de 47,1. O VEF₁ se associou com os parâmetros obtidos pelo acelerômetro, avaliação postural e TC6M, porém, não houve associação com os dados obtidos pelo IPAQ. **Conclusão:** Este estudo demonstrou que o declínio da função pulmonar dos pacientes adultos com FC está associado com maior cifose torácica, menor tempo em atividade física moderada e vigorosa e menor distância percorrida no TC6M. O acelerômetro demonstrou-se ser o melhor instrumento para avaliação da atividade física neste público.

Palavras chave: Fibrose cística; avaliação postural; teste de função pulmonar; acelerômetro, teste de caminhada de 6 minutos.

ABSTRACT

Introduction: Exercise tolerance and levels of physical activity tend to be reduced in patients with cystic fibrosis (CF). Studies suggest that the level of physical activity may be associated with better nutritional status and with larger decline in lung function. With the evolution of the disease, the decline of lung function associated with metabolic disorders and malnutrition, causes alterations in respiratory mechanics, musculoskeletal disorders and thoracic deformities, bringing injury to the individual's quality of life. **Objective:** To verify the association between pulmonary functional severity, physical activity level and postural evaluation variables in adults with CF. Secondly, to verify the correlation between the physical activity parameters observed by the accelerometer and the international physical activity questionnaire (IPAQ) and to verify the correlation between the parameters of physical activity observed by the two instruments with the six-minute walking distance (6MWD) and the parameters of postural evaluation. **Methods:** Cross-sectional study, approved by the Research Ethics Committee of the Hospital de Clínicas, Porto Alegre. The spirometry test was used to verify pulmonary function parameters. The IPAQ questionnaire and an accelerometer were used to assess the level of physical activity, for postural evaluation the photogrammetry was used with the aid of the Postural Evaluation Software (SAPO) and, for further comparisons, the six-minute walk test (6MWT) was used. **Results:** 28 adult subjects with CF, mean age of 25.1 years and FEV₁ (%) with a mean of 47.1 participated in the study. FEV₁ was associated with the parameters obtained by the accelerometer, postural evaluation and 6MWT, but there was no association with the data obtained by IPAQ. **Conclusion:** This study demonstrated that the decline in lung function in adult patients with CF is associated with higher thoracic kyphosis, shorter time in moderate and vigorous physical activity, and shorter distance walked on 6MWT. The accelerometer has been shown to be the best instrument for assessing physical activity in this public.

Keywords: Cystic fibrosis; postural evaluation; lung function test; accelerometer, six minute walk test.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	9
2 REFERENCIAL TEÓRICO	11
2.1 FIBROSE CÍSTICA	11
2.1.1 Descrição	11
2.1.2 Histórico	11
2.1.3 Epidemiologia	12
2.1.4 Diagnóstico	12
2.1.5 Manifestações Clínicas	13
2.1.5.1 Manifestações Respiratórias	13
2.1.5.2 Manifestações Gastrointestinais	14
2.1.5.3 Distúrbios Endócrinos e Urogenitais	15
2.1.6 Sobrevida.....	16
2.1.7 Tratamento.....	17
2.2 ATIVIDADE FÍSICA.....	18
2.2.1 Instrumentos para avaliação da capacidade de exercício e atividade física	19
2.2.1.1 Teste de Exercício Cardiopulmonar	19
2.2.1.2 Teste de Caminhada de Seis Minutos.....	20
2.2.1.3 Teste do degrau.....	20
2.2.1.4 Escalas e Questionários	21
2.2.1.5 Pedômetro	21
2.2.1.6 Acelerômetro	22
2.3 ALTERAÇÕES POSTURAS	23
2.3.1 Prevalência	23
2.3.2 Métodos de avaliação da postura	24
3 JUSTIFICATIVA DO ESTUDO.....	27
4 OBJETIVOS	28
4.1 OBJETIVO GERAL.....	28
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	28
ARTIGO ORIGINAL EM INGLÊS.....	43
ARTIGO ORIGINAL EM PORTUGUÊS	59
CONCLUSÕES.....	76

CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	77
ANEXO 1.....	78
APÊNDICE 1	79

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença decorrente da alteração no gene que codifica a proteína reguladora da condutância transmembrana (do inglês, *cystic fibrosis transmembrane regulator* - CFTR). O CFTR é um canal iônico que existe na superfície apical de células epiteliais que revestem as vias aéreas, dutos pancreáticos, intestino, ducto deferente, glândulas sudoríparas, entre outros locais¹.

A FC é caracterizada principalmente pela tríade infecção pulmonar crônica e bronquiectasias, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor. A doença pulmonar é a principal responsável pela morbidade e mortalidade.² Com a evolução da doença, o declínio da função pulmonar associado a distúrbios metabólicos e desnutrição, provocam alterações na mecânica respiratória e distúrbios musculoesqueléticos.^{3,4} O alçapamento aéreo deixa a musculatura em desvantagem mecânica e contribui para o aumento da dispneia e deformidades torácicas.⁵

A postura é definida como um arranjo balanceado das estruturas corporais, sendo determinada pelo posicionamento de todos os segmentos do corpo em um dado momento.⁶ Num alinhamento postural normal, espera-se que os músculos e articulações estejam em estado de equilíbrio e com quantidade mínima de esforço e sobrecarga.⁷ Hábitos posturais inadequados durante atividades de vida diárias são os principais fatores de risco para que ocorram alterações posturais. Ainda na infância, mochilas com peso elevado, exercícios mal executados e longos períodos sentados, favorecem para o aparecimento de alterações posturais.⁸

As alterações posturais em pacientes adultos com FC são de natureza multifatorial e podem estar associadas com o avanço da idade, perda de massa óssea, progressão da doença pulmonar, aumento do trabalho respiratório e inatividade física.^{9,10}

Penafortes *et al.*, estudaram 14 indivíduos com FC, com mediana de 24,5 anos, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) de 54% do previsto e capacidade vital forçada (CVF) de 84% do previsto. Os pesquisadores observaram que houve correlação entre o VEF₁, teste de caminhada de 6 minutos (TC6M), capacidade pulmonar e resistência das vias aéreas com o alinhamento vertical do tronco. Os autores concluíram que as anormalidades na função pulmonar e na capacidade funcional se associam com as alterações posturais encontradas nestes pacientes.¹¹

Schindel *et al.* avaliaram o efeito de exercícios físicos não-supervisionados orientados durante consulta ambulatorial sobre a postura corporal e distribuição das pressões plantares em 34 crianças e adolescentes com FC, divididas em dois grupos, G1 (controle) e G2 (intervenção). Todos os indivíduos participaram de testes de função pulmonar, avaliação antropométrica, postural e de baropodometria. O G2 recebeu um manual de orientação para a prática de exercícios físicos aeróbicos e de alongamento além de ligações telefônicas a cada duas semanas para reforço e orientações das práticas. Após 3 meses de acompanhamento, os pesquisadores puderam observar que a intervenção ocasionou diminuição na lordose cervical, na cifose torácica, na lordose lombar, na distância lateral do tórax e na protrusão abdominal, concluindo que o exercício aeróbico e alongamentos melhoram a postura de crianças e adolescentes com FC e evitam a piora de algumas desordens posturais.¹²

Poucos estudos avaliaram as alterações posturais em pacientes adultos com FC^{11,13} e suas associações com a prática de atividades físicas. A boa postura contribui na redução de dores nas costas e na diminuição do risco de lesões espinais, além de melhorar a imagem corporal e a autoestima em pacientes com FC.¹⁴

A avaliação postural em pacientes com FC é de grande importância para a descoberta de alterações posturais, podendo contribuir para a definição do manejo e prevenção destas alterações, a fim de evitar que haja uma piora na mecânica respiratória e na qualidade de vida destes indivíduos.

Desta forma, o objetivo principal deste trabalho é verificar a associação entre função pulmonar, nível de atividade física e variáveis de avaliação postural em adultos com FC.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 FIBROSE CÍSTICA

2.1.1 Descrição

A FC ou mucoviscidose é uma doença genética, de herança autossômica recessiva, de evolução crônica e progressiva que acomete as glândulas exócrinas.^{15,16} É causada por mutações em um gene localizado no braço longo do cromossomo 7 e sua disfunção primária é o transporte anormal de íons através da membrana epitelial tendo como resposta uma perda da função da proteína CFTR.¹⁷ Desde a descoberta do gene em 1989, mais de 2000 mutações causadoras de FC já foram descritas.¹⁸ A mutação F508del é a mais comum e consiste na depleção de três pares de bases, levando à perda do aminoácido fenilalanina na posição 508 da proteína.^{18,19} Entre as principais manifestações clínicas, encontram-se a presença de suor salgado, insuficiência pancreática exócrina e endócrina, fezes estearorreicas, infecção respiratória recorrente, tosse produtiva crônica, diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício.^{17,20}

2.1.2 Histórico

A doença FC foi descrita pela primeira vez na literatura no ano de 1938 por Dorothy Andersen como FC do pâncreas.²¹ Em 1941, Jeffrey publicou um artigo onde descrevia a FC do pâncreas como uma doença com sintomas típicos onde poucos bebês sobreviviam ao período neonatal. Os que sobreviviam apresentavam dificuldade para ganhar peso, fezes frequentes e volumosas além de doença respiratória crônica.²²

No ano de 1989, foram identificadas mutações no braço longo do cromossomo 7, o qual é responsável pela codificação de uma proteína com 1480 aminoácidos, a CFTR. Esta proteína é responsável pelo transporte do iônico epitelial, funcionando como um canal de

cloro. O seu funcionamento alterado gera desidratação do líquido de superfície epitelial, ocasionando a formação de muco espesso, característico da doença.^{23,24}

Com o aumento do conhecimento da doença, a implantação de programas de triagem neonatal e da rápida descoberta de novos tratamentos, a FC deixou de ser uma doença da infância e tornou-se uma doença também de adultos, modificando a sua epidemiologia.^{19,25}

2.1.3 Epidemiologia

A incidência da doença varia de acordo com a etnia, sendo de 1:3200 nascidos vivos na população caucasiana, 1:15000 em afro-americanos e 1:31000 em asiáticos.²⁶ No Brasil, a incidência estimada para a região sul é próxima à população caucasiana europeia, 1:2.500 nascimentos. Uma hipótese para essa semelhança estaria na grande imigração de europeus para essa região.²⁷ Em outras regiões do país, a incidência diminui para cerca de 1:10.000 nascidos vivos.²⁸ Em Porto Alegre, Marostica *et al.* identificaram uma incidência de 1:2.745 nascidos vivos.²⁹

2.1.4 Diagnóstico

A FC é diagnosticada na presença de pelo menos um achado fenotípico, história familiar de FC ou triagem neonatal positiva acompanhada de evidência laboratorial de disfunção da CFTR. O Teste do Pezinho é um dos primeiros exames que pode indicar a FC, o valor elevado da tripsina imunorreativa no sangue (>70 ng/ml) é sugestivo da doença. O teste deve ser repetido em caso de suspeita e exames complementares são necessários para a confirmação da FC.²⁷ Somente em 2001, com a portaria nº 822 de 06 de junho, foi criado no Brasil o Programa Nacional de Triagem Neonatal onde foi incluído ao Teste do Pezinho o diagnóstico de FC. Paraná foi o primeiro estado a implementar a FC no teste no ano de 2001, os outros estados se adequaram posteriormente como, por exemplo, o Rio Grande do Sul em 2012 e Distrito Federal, Bahia, Mato Grosso e Mato Grosso do Sul em 2013.^{28,30,31}

O teste do suor é considerado o padrão áureo para o diagnóstico de FC e é considerado positivo quando as concentrações de cloreto forem maior que 60 mmol/L em duas amostras coletas com intervalo de semanas entre elas.^{2,25,32}

A identificação de mutações conhecidas como causadoras de FC em cada um dos genes da CFTR, frente a um contexto clínico ou história familiar compatível, estabelece o diagnóstico de FC. Desde a descoberta do gene da FC em 1989, 2.000 mutações foram identificadas e 242 foram confirmadas como causadoras da doença.¹⁸

Uma diferença de potencial nasal (DPN) aumentada em associação com quadro clínico ou história familiar positiva fundamenta o diagnóstico de FC. Entretanto, a ausência de aumento na DPN não exclui o diagnóstico de FC, pois um resultado falso-negativo pode ocorrer na presença do epitélio inflamado. É recomendado que a DPN seja realizada pelo menos duas vezes em momentos diferentes. Entretanto, essa técnica só está disponível em centros altamente especializados e requer uma padronização rigorosa.³²

A maior parte dos diagnósticos é feito na infância, apesar do diagnóstico em adultos ter aumentado com o passar dos anos.³³ De acordo com dados da *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) o diagnóstico em adultos entre os anos de 2001 e 2005 teve um aumento de 9%.³⁴

O diagnóstico na fase adulta pode se tornar mais difícil, pois muitos pacientes apresentam formas não clássicas da doença e teste do suor normal ou limítrofe.²⁵ Para auxiliar no diagnóstico de adultos há testes complementares que podem ser realizados, como: teste de função pancreática exócrina, de função pulmonar, de exclusão de discinesia ciliar, de exclusão de imunodeficiências, de exclusão pancreatite aguda recorrente, lavado bronco-alveolar, tomografia de tórax, entre outros.³³

2.1.5 Manifestações Clínicas

2.1.5.1 Manifestações Respiratórias

A doença pulmonar é a primeira causa de morbidade e mortalidade em pacientes com FC.³⁵ A tosse crônica pode estar presente desde os primeiros dias de vida e é considerada a principal manifestação respiratória, podendo prejudicar desde cedo a alimentação e o sono dos pacientes.²

A primeira alteração identificada na radiografia de tórax é o espessamento de paredes brônquicas, especialmente nas zonas superiores. Também pode aparecer atelectasias,

infiltrado alveolar e hiperinsuflação pulmonar. As imagens variam conforme a idade, progressão e gravidade da doença.^{36,37}

A hiperinsuflação pulmonar, aprisionamento aéreo e impatações mucoides são importantes características da progressão da doença, levando a redução da habilidade para a prática de atividades físicas.^{38,39} A diminuição progressiva do condicionamento físico aliado à inatividade, inicia um ciclo vicioso no qual a piora da dispneia se associa a esforços físicos cada vez menores, com grave comprometimento da qualidade de vida.⁴⁰

Com a progressão da doença também pode ocorrer hemoptise e pneumotórax.⁴¹ Flume e colaboradores relataram que cerca de 4,1% dos pacientes com FC terão hemoptise maciça e 3,4% terão pneumotórax no decorrer da vida.^{42,43}

No Brasil, as bactérias mais frequentemente isoladas em pacientes com FC são *Staphylococcus aureus* (58,5%) seguido de *Pseudomonas aeruginosa* (42%), complexo *Burkholderia cepacia* (9%) e *Haemophilus influenzae* (8,9%), relacionando-se a um pior prognóstico da doença.⁴⁴ Em estudo realizado com 88 pacientes do programa de adultos e pediátricos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), as bactérias mais presentes foram *Staphylococcus aureus* (87%) seguido de *Pseudomonas aeruginosa* (69%) e *Burkholderia cepacia* (18%).⁴⁵

2.1.5.2 Manifestações Gastrointestinais

Pacientes com FC possuem anormalidades gastrointestinais, porém, a apresentação e a gravidade destas disfunções se apresentam de formas diferentes até mesmo em pacientes com a mesma mutação CFTR.⁴⁶

A insuficiência pancreática (IP) exócrina está associada à apresentação clássica da doença. Se não tratada pode ocasionar deficiência nutricional, mineral óssea, de vitaminas, atraso de crescimento e dismotilidade.^{46,47} A fisiopatologia da IP envolve a obstrução dos canalículos pancreáticos por tampões mucosos com bloqueio da liberação de enzimas para o duodeno, ocasionando má digestão de gorduras, proteínas e carboidratos.⁴⁸ Em decorrência da IP, as fezes destes pacientes são volumosas, pálidas, gordurosas e de odor característico.⁴⁹ A IP é manifestada por esteatorreia, deficiência de vitaminas, baixo crescimento pômdero-estatural, distensão abdominal, diarreia e flatulência⁴⁶. Pacientes que apresentam IP devem receber suplementação de enzimas pancreáticas e vitaminas associadas a uma dieta hipercalórica.^{25,50}

Estudos epidemiológicos mostram que a doença de refluxo gastroesofágico (DRGE) é mais prevalente em pacientes com FC, podendo variar de 30 a 85%.⁵¹ A DRGE pode ser encontrada em crianças e adultos e pode ser induzida pela doença respiratória, tosse frequente e motilidade gástrica.⁴⁶ A DRGE pode resultar em eventos de aspiração broncopulmonar, fazendo com que conteúdos gástricos sejam encontrados em lavados alveolares e em escarros de pacientes adultos, tendo uma correlação negativa com o VEF₁.⁵²

Outra doença específica de pacientes com FC é a obstrução intestinal distal (OID) que inicia com dor/distensão abdominal aguda, massa fecal na área ileocecal e uma pequena dilatação do intestino, nem sempre presente em exames de imagem⁴⁶. A OID é a acumulação de material viscoso, composto por muco e alimentos não digeridos, que se adere no intestino delgado e é agravada pela desidratação decorrente do prejuízo da CFTR.⁵³ Íleo meconial ao nascer, história prévia de OID, desidratação, inflamação de mucosas, uso de opiáceos para controle da dor e diminuição da dieta rica em gordura também são fatores de risco para o desenvolvimento da OID.⁴⁶

A doença hepática (DH) é mais comum a partir do final da primeira década de vida dos pacientes com FC, porém, pode se manifestar mais precocemente em pacientes com histórico de íleo meconial ao nascer.⁵⁴ Em torno de 12 a 15% dos pacientes com FC desenvolvem cálculos biliares devido o metabolismo alterado dos sais biliares e, em média, 5% dos pacientes apresentam cirrose hepática, sendo a retenção de sais biliares hepatotóxicos um dos fatores contribuintes para o aparecimento da DH.⁵⁵

O mau estado nutricional, a deficiência de antioxidantes e a não adesão ao tratamento podem agravar o defeito da secreção biliar e o dano hepático, causando outras complicações como desnutrição, osteodistrofia hepática e mais avançado declínio da função pulmonar.⁵⁶ O curso da DH é de progressão lenta e a falência hepatocelular é um evento tardio, por isso, é de extrema importância que o diagnóstico seja realizado precocemente e que o tratamento seja iniciado o quanto antes a fim de reverter os sintomas.^{57,58}

2.1.5.3 Distúrbios Endócrinos e Urogenitais

Com o aumento da expectativa de vida, os pacientes com FC passaram a ter doenças endócrinas associadas, como diabetes, deficiência de vitamina D, hipotireoidismo, baixa estatura e hipogonadismo.⁵⁹

A diabetes melito (DM) associada à FC é a comorbidade mais comum e ocorre principalmente em pacientes com doença grave, estando relacionada com a IP exócrina.⁶⁰⁻⁶² A DM pode ser uma doença silenciosa e os pacientes podem permanecer assintomáticos por anos, deste modo, recomenda-se o controle a partir dos 5 anos de idade.^{63,64} A prevalência de DM e de intolerância à glicose aumenta com a idade e se associa ao declínio acentuado do estado clínico e da função pulmonar nos anos precedentes ao diagnóstico da DM, levando a piora na sobrevida.⁶³ A DM associada à FC está presente em até 2% das crianças, 19% dos adolescentes e 50% dos adultos com FC.⁶⁵

A doença óssea pode se manifestar em pacientes com FC por diversos fatores, como má absorção de vitamina D e K, pobre estado nutricional, sedentarismo, inflamação crônica, terapia com corticoides, puberdade atrasada e hipogonadismo precoce, além das alterações da glicose e regulação de insulina.⁶⁶⁻⁶⁸ Osteoporose e osteopenia são as doenças ósseas mais presentes em pacientes com FC fazendo com que se tenha alto risco de fraturas vertebrais.⁶⁹

A baixa estatura em pacientes com FC pode ser observada a partir dos 6 meses de idade e se agrava na adolescência.^{70,71} Fatores como desnutrição, absorção inadequada de calorias, inflamação crônica e uso de glicocorticoides podem contribuir para o pouco crescimento destes pacientes⁷¹, porém, há relatos de prevalência da deficiência do hormônio do crescimento (GH)⁷², e sua reposição deve ser considerada como um adjuvante no tratamento visto que além do aumento do crescimento, ele auxilia na mineralização óssea, na melhora da função pulmonar e na diminuição de hospitalização.⁷³⁻⁷⁵

Devido a melhora na absorção de nutrientes através do uso de enzimas pancreáticas, o aumento da ingestão calórica e a criação de centros especializados em FC, o atraso na puberdade e a velocidade de pico de altura são menos severos do que antigamente.⁷⁶ A menarca de meninas com FC se dá aos 14,6 anos enquanto na população saudável é aos 12,9 anos e irregularidades menstruais são relatadas por 52% das adolescentes com FC.⁷⁷ Anormalidades no trato reprodutivo causam a azoospermia por obstrução e, 95% dos homens com FC são inférteis.²⁵ A infertilidade feminina ainda é questionada, recomenda-se que meninas com FC tenham acompanhamento do desenvolvimento puberal e recebam níveis de estrogênio adequados.^{25,59}

2.1.6 Sobrevida

A média da sobrevida prevista para os pacientes com FC tem aumentado progressivamente. Em 1950, a expectativa de vida era inferior a 1 ano e poucos conseguiam ingressar na escola. Entre a década de 70 e 80 começaram a surgir os primeiros adultos e a expectativa de vida atingiu os 18 anos. O desenvolvimento da terapia por antibióticos anti *Pseudomonas* e a reposição de enzimas pancreáticas foi importante para o aumento da sobrevida. Nos registros da CFF e da *United Kingdom Cystic Fibrosis*, a expectativa de vida atual é respectivamente de 39,3 anos e 45 anos.^{34,78} No Brasil, segundo dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), a expectativa de vida atual é de 37,7 anos.⁴⁴

2.1.7 Tratamento

O tratamento deve ser rigoroso e contínuo, visando a profilaxia das infecções e das complicações. Deve ser iniciado o mais precocemente possível a fim de retardar a progressão das lesões pulmonares. O tratamento deve ser individualizado, para um melhor prognóstico e aumento da sobrevida.^{2,79}

O tratamento padrão para a FC envolve antibioticoterapia, higiene das vias aéreas, exercício físico, mucolíticos, broncodilatadores, oxigênio, agentes anti-inflamatórios e suporte nutricional.²⁵ Devido a complexidade do tratamento, recomenda-se que pais e pacientes estejam envolvidos para que se obtenha melhores resultados.⁸⁰

Por se tratar de uma doença crônica e multissistêmica, os pacientes com FC devem ser acompanhados por uma equipe multiprofissional^{2,25,80} composta por médicos, enfermeiros, fisioterapeuta, nutricionista, professor de educação física, assistente social, psicólogo, farmacêutico, entre outros. Este cuidado bastante abrangente está relacionado com o progressivo melhor prognóstico dos pacientes.⁵⁰

Os antibióticos são fundamentais para o tratamento da doença pulmonar na FC e podem ser utilizados em situações como: profilaxia e erradicação de infecção precoce, erradicação de infecção crônica e no tratamento de exacerbações.⁷⁹ Os pacientes com FC devem ser avaliados rotineiramente, de preferência a cada quatro meses, quanto à microbiologia e antibiograma do escarro, definidores do antibiótico a ser utilizado.⁵⁰

A fisioterapia respiratória como método de desobstrução das vias aéreas é considerada fundamental no tratamento da FC.⁸¹ Várias técnicas são disponibilizadas para a remoção da secreção e podem ser realizadas pelo próprio paciente ou com auxílio dos pais ou

cuidadores e do fisioterapeuta.⁸⁰ Recomenda-se que, de acordo com a idade, sejam utilizadas técnicas auto administradas, promovendo a autonomia do paciente.⁸⁰ A baixa adesão à fisioterapia está associada a piores achados radiológicos, maior número de internações e pior qualidade de vida.⁸¹

No paciente com FC, o estado nutricional se associa de forma independente com a função pulmonar e com o prognóstico da doença.^{82,83} Pacientes com FC estão em constante risco nutricional devido a má absorção, aumento da demanda energética por infecção, insuficiência pancreática, DM relacionada à FC e DH.⁸⁴ O adequado consumo alimentar é essencial para a manutenção do bom estado nutricional dos pacientes com FC, em especial quando apresentam insuficiência pancreática. Por esta razão, recomenda-se um consumo de 120-150% da energia estabelecida para a população saudável de igual idade e sexo.⁸⁵ O objetivo do tratamento nutricional é manter o peso adequado para a altura, equilibrar a ingestão energética, reduzir a má digestão e má absorção e controlar a ingestão de vitaminas e minerais. Dietas hipercalóricas e hiperlipídicas, terapia de reposição enzimática e suplementação com micronutrientes fazem parte de um cuidado nutricional adequado.⁸⁶

Sabe-se que o exercício físico está relacionado com o lento declínio da função pulmonar, menor número de hospitalizações e com a melhora da capacidade de exercício e qualidade de vida em pacientes com FC, tornando-o parte importante do tratamento.^{87,88}

O tratamento farmacológico da FC é principalmente sintomático, no entanto, os avanços tem sido cada vez maiores e drogas reguladoras de CFTR tem sido lançadas, trazendo resultados positivos, melhorando drasticamente o prognóstico da doença.^{79,80} Um exemplo foi a combinação de drogas reguladoras e potencializadoras de CFTR que mostraram em estudo preliminar a diminuição na taxa de exacerbação, de hospitalização e de tratamento com antibiótico intravenoso em pacientes homocigotos para F508del.⁸⁹ O Ivacaftor, regulador e potencializador da CFTR, recentemente aprovado para pacientes com 6 anos ou mais com a mutação G551D, tem mostrado melhorias clínicas e fisiológicas, incluindo a diminuição de infecção por *Pseudomonas aeruginosa*.⁹⁰

2.2 ATIVIDADE FÍSICA

De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), é recomendado que adultos saudáveis entre 18 a 64 anos realizem pelo menos 150 minutos/semana de atividade física

(AF) aeróbia de intensidade moderada ou, pelo menos 75 minutos/semana de AF aeróbia de intensidade vigorosa ou, uma combinação equivalente de AF moderada e vigorosa, com sessões de pelo menos 10 minutos de duração.⁹¹ No mundo, a inatividade física é um problema de saúde pública e pode ser causa de 6% das doenças coronarianas, 7% de diabetes tipo 2, 10% câncer de mama e 10% de câncer de cólon.⁹² No Brasil, estima-se que 45,9%, cerca de 67.343.000 brasileiros, sejam sedentários, sendo a região sudeste a com maior índice de sedentarismo, 54,4%.⁹³

Indivíduos com FC estão sujeitos ao mesmo comportamento sedentário da população em geral, podendo ter prejuízos ainda maiores em decorrência da doença pulmonar. Em estudo recente, utilizando o questionário IPAQ para avaliação do nível de AF, foi possível perceber que indivíduos adultos com FC praticam AF em níveis inferiores a indivíduos saudáveis, onde o total da amostra (n=31) foi classificado como tendo nível baixo ou moderado de AF.⁹⁴

A inaptidão física em pacientes com FC é de natureza multifatorial e está associada à doença pulmonar, desnutrição, aumento das demandas energéticas e alterações musculoesqueléticas.³⁹ Com o avanço da doença, os sintomas relacionados com a intolerância ao exercício são desencadeados com esforços físicos cada vez menores, ocasionando limitação das atividades de vida diária e diminuição da qualidade de vida.⁴⁰

A AF deve ser realizada regularmente e é parte fundamental do manejo da FC. Pacientes que praticam exercícios físicos regulares aliados ao uso de enzimas, antibioticoterapia e fisioterapia respiratória apresentam melhora na depuração mucociliar, composição corporal, desenvolvimento ósseo, função imunológica e consumo máximo de oxigênio. Além de apresentarem redução da degradação proteica, da produção de ácido láctico, da resistência à insulina e da frequência cardíaca de repouso.⁹⁵ Exercícios aeróbicos e alongamentos também contribuem para a melhora da postura e qualidade de vida.^{12,96}

2.2.1 Instrumentos para avaliação da capacidade de exercício e atividade física

2.2.1.1 Teste de Exercício Cardiopulmonar

O padrão áureo para avaliar a capacidade de exercício é o teste de esforço máximo, que consiste em um teste ergométrico onde se analisa o sistema cardiopulmonar através das

variações fisiológicas. É um teste de medida direta da produção de dióxido de carbono e do consumo de oxigênio. A grande utilidade deste teste é a determinação da capacidade funcional, pela obtenção do consumo máximo de oxigênio e o limiar anaeróbio ventilatório, por isso, é recomendado para a avaliação de todos os grupos de pessoas, incluindo os cardiopatas e pneumopatas.⁹⁷ O teste de esforço máximo é bastante complexo e dispendioso, exige mão de obra altamente capacitada e expõe o paciente a maiores riscos.

2.2.1.2 Teste de Caminhada de Seis Minutos

O teste de caminhada de seis minutos (TC6M) é amplamente utilizado na prática clínica por ser um teste rápido, seguro e de fácil execução. Este teste avalia a capacidade submáxima de exercício, refletindo as atividades de vida diária dos pacientes com doença pulmonar. O TC6M é realizado de acordo com as diretrizes da *American Thoracic Society* e *European Respiratory Society*.⁹⁸ Os indivíduos deambulam em uma superfície retilínea de no mínimo trinta metros, demarcada em suas extremidades com cones. O paciente recebe estímulos verbais padronizados durante a execução do teste, sendo orientado a dar o maior número de voltas possível em um período de seis minutos. Se houver necessidade, o teste poderá ser interrompido pelo paciente a qualquer momento. A distância percorrida e a saturação periférica de oxigênio mais baixa durante o teste são as principais medidas de desfecho.⁹⁸

2.2.1.3 Teste do degrau

O teste do degrau é um teste simples e de fácil aplicação e vem sendo bastante utilizado na prática clínica para a verificação da capacidade de exercício. Para realização do teste é necessário apenas 1 degrau de 20 cm de altura, com plataforma emborrachada e apoios laterais. Ao início, o paciente recebe orientações padronizadas e são verificados os valores basais de pressão arterial, frequência cardíaca, saturação periférica de oxigênio, Borg para dispneia e para fadiga de membros inferiores. O avaliador deve demonstrar ao paciente como devem ser realizados os movimentos e, durante o teste, deve dar estímulos padronizados a cada minuto informando o tempo restante de teste. O teste não é padronizado, pode ser realizado com altura e tempo variáveis e, pode ser interrompido pelo paciente a qualquer

momento. Ao final do teste são verificados os mesmos sinais do pré-teste e registrado número de degraus que foram subidos.^{39,99,100}

2.2.1.4 Escalas e Questionários

Os questionários que avaliam a atividade física habitual são instrumentos simples, de baixo custo, rápida aplicação e comumente utilizados em pesquisas. Contudo, são instrumentos subjetivos que dependem da fidedignidade das respostas dos participantes e podem não refletir a intensidade e duração das atividades.¹⁰¹ Os questionários podem ser auto administrados ou realizados por meio de entrevista pessoal ou telefônica. É possível encontrar um grande conjunto de questionários, que diferem de acordo com o seu objetivo, contexto, período de referência, interpretação, formato e facilidade de utilização.¹⁰¹

Um dos questionários mais utilizados em pesquisa por ser validado e reproduzível em diversas populações é o Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ).^{102,103} Este instrumento permite quantificar os níveis de atividade física e estimar o tempo gasto em atividades leves, moderadas e vigorosas. É composto por 27 questões, divididas em 4 categorias: trabalho, transporte, atividades domésticas e de lazer.¹⁰⁴ Existem duas versões do IPAQ, a curta e a longa, a versão curta é composta por 8 questões e a longa é composta por 27 questões divididas em seções (atividade física em casa, no trabalho, como meio de transporte, como forma de lazer e tempo gasto sentado). Ambas versões se referem a um período de 7 dias e são consideradas as AF realizadas por pelo menos 10 minutos contínuos.^{104,105} Hallal *et al* avaliaram validade, confiabilidade e reprodutibilidade do IPAQ versão longa nos domínios lazer e deslocamento. Os dados obtidos por meio de entrevista telefônica foram comparados aos obtidos em entrevista pessoal e com os dados do acelerômetro *Actigraph* e, demonstraram ser reprodutíveis tanto para lazer quanto para o deslocamento.¹⁰⁶

2.2.1.5 Pedômetro

Os sensores de movimento podem ser classificados como pedômetros ou acelerômetros.¹⁰⁷ Os pedômetros são equipamentos leves, pequenos e baratos quando comparados aos acelerômetros. Sua função é armazenar o número de passos que o indivíduo realiza num período de tempo e seu mecanismo é acionado pela aceleração vertical do quadril,

onde é fixado.^{108,109} O pedômetro também permite estimar a distância percorrida e o dispêndio energético, desde que os valores relativos ao comprimento médio da passada e o peso corporal do indivíduo possam ser inseridos no aparelho.¹¹⁰ Apesar de serem mais baratos que os acelerômetros, a desvantagem do pedômetro é que ele não permite uma avaliação aprofundada da atividade física, o que limita sua utilização em pesquisas. O dispositivo porém, pode ser utilizado como um instrumento motivacional à prática de atividade física, proporcionando um "*feedback*" das atividades e permitindo que sejam estabelecidas metas ou objetivos.^{111,112}

Os pedômetros são frequentemente utilizados em programas de promoção da AF com vista ao cumprimento da dose diária de AF recomendada para que se possam obter benefícios relacionados à saúde. Dez mil passos diários parecem ser os necessários para que uma pessoa seja considerada fisicamente ativa.¹¹⁰

2.2.1.6 Acelerômetro

Acelerômetros são instrumentos mais apurados para avaliação da AF habitual. São instrumentos sensíveis à variações na posição do corpo, capazes de providenciar uma medição direta e objetiva da frequência, intensidade e duração dos movimentos referentes à atividade física realizada.¹¹³ Os acelerômetros mais modernos são pequenos, discretos, portáteis e proporcionam uma medida objetiva da AF realizada. São mais complexos que os pedômetros e mensuram a magnitude e o volume total dos movimentos em função do tempo a partir da aceleração que é captada em uma unidade de aceleração gravitacional por um sensor posicionado no eixo longitudinal, transversal ou vertical, dependendo da marca e fabricante. Existem acelerômetros uniaxiais (que captam a aceleração em apenas um eixo) e triaxiais (que captam a aceleração nos eixos longitudinal, transversal e vertical).^{108,114,115} Como a do corpo é pluridirecional, a medição nos três eixos é o método mais apropriado para a avaliação da AF e do dispêndio energético, apresentando maior validade na estimativa das variáveis quando comparados com acelerômetros uniaxiais.^{116,117}

As acelerações captadas pelo acelerômetro são convertidas em impulsos que aumentam linearmente com a frequência das acelerações.¹¹⁸ Esses impulsos são recolhidos em períodos de tempo específicos (*epochs*) previamente definidos pelo avaliador, e representam a atividade desenvolvida durante esse período de tempo. No final de cada *epoch*, os impulsos

somados são armazenados na memória do dispositivo e este retorna automaticamente a zero, pronto para iniciar uma nova contagem no *epoch* seguinte.¹¹⁸

O tempo gasto em cada nível de AF é expresso em minutos e a intensidade da atividade durante cada *epoch* é expressa por uma medida padronizada designada “*count*”. Quanto maior for o número de *counts*, maior terá sido a atividade realizada. A classificação da intensidade da AF realizada pelo indivíduo é feita a partir de uma equação de referência. Para adultos, a equação mais comumente utilizada é a de Freedson, Melanson e Sirard, 1998, que estabeleceram intervalos de valores em condições laboratoriais, associando os valores com o dispêndio energético ou equivalentes metabólicos (METS). Atividades leves são computadas quando os valores se encontram entre 100 e 1951, moderadas entre 1952 e 5724 *counts*, vigorosas entre 5725 e 9498 *counts* e muito vigorosas acima de 9498 *counts*.¹¹⁹

Os acelerômetros também possuem algumas desvantagens, atividades como ciclismo e patinação não são bem interpretadas pelo dispositivo.¹²⁰ Também não são sensíveis à mudanças de inclinação no plano de deslocamento ou à atividades que envolvam cargas adicionais, subestimando o gasto energético.¹²⁰ Além disso, a maioria dos aparelhos não são à prova de água, impossibilitando a medição de atividades decorrentes no meio aquático.¹²¹

2.3 ALTERAÇÕES POSTURAIIS

2.3.1 Prevalência

A postura corporal pode ser definida como a capacidade do sistema osteomuscular sustentar o corpo ereto em uma mesma posição por um período prolongado de tempo, sem gerar desconforto e dor, com baixo consumo energético e não causando nenhum dano às estruturas vertebrais, articulares e musculares.^{122,123}

Posturas inadequadas acabam ocasionando alterações posturais permanentes e, muitas delas têm origem na infância, causados por traumatismos, fatores emocionais, socioculturais e hereditários.¹²⁴

As alterações posturais da coluna vertebral são consideradas um problema de saúde pública devido sua alta incidência na população economicamente ativa, podendo gerar degenerações graves na coluna e incapacidades da vida diária.^{125,126} A dor nas costas está

relacionada com o avanço da idade e concomitantes a alterações posturais, podendo atingir 60% de escolares a partir da puberdade e tendo maior prevalência no sexo feminino.^{124,127}

Estudos descrevem que pacientes adultos e pediátricos com FC possuem alterações posturais, sendo a mais comum delas a cifose torácica.^{9,11,12,128} A cifose torácica em pacientes com FC, bem como em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), está relacionada com a deficiência na mineralização óssea, com fatores decorrentes da progressão da doença, como o aumento do diâmetro anteroposterior do tórax, costelas horizontalizadas, uso excessivo da musculatura acessória e redução da mobilidade diafragmática, e com o aumento da expectativa de vida dos pacientes, visto que quanto maior a idade, maior é a prevalência de problemas musculoesqueléticos.^{9,128,129}

Pacientes com doença grave tendem a permanecer em posição de flexão torácica durante períodos de dispneia. Ao adotarem esta postura acabam por utilizar a musculatura respiratória acessória, fazendo com que aconteça sua hipertrofia e resultando em alterações posturais como o aumento da cifose torácica, aumento do diâmetro peitoral e elevação de ombros.⁹ A biomecânica da caixa torácica está relacionada com a mecânica corporal global, sendo que o comprometimento da cadeia respiratória pode desencadear compensações como protração dos ombros e da cabeça e aumento da lordose lombar.¹³⁰

Recomenda-se que a análise postural seja realizada frequentemente para minimizar ou prevenir as possíveis alterações posturais visto que intervenções precoces são fundamentais para minimizar o comprometimento da função respiratória.¹²

2.3.2 Métodos de avaliação da postura

Os altos índices de atendimentos clínicos e de afastamento laboral devido à dor nas costas, causadas por alterações posturais, contribuiu para que mais estudos voltados à avaliação postural fossem realizados buscando maior acurácia e facilidade nas técnicas desenvolvidas para a detecção do problema, as quais foram aperfeiçoadas a fim de analisar e diagnosticar quadros patológicos posturais.¹³¹⁻¹³³

A avaliação da postura em posição ortostática tem sido cada vez mais utilizada na prática clínica, pois a partir da observação do alinhamento corporal, pode-se utilizá-la no planejamento e no acompanhamento do tratamento fisioterapêutico.¹¹

Por oferecer uma imagem completa e fiel das vértebras e curvaturas da coluna, o padrão ouro para avaliação de alterações posturais é a radiografia.^{134,135} Porém, esta técnica expõe o paciente ao efeito da radiação e é de mais alto custo quando comparada a outras técnicas.¹³⁶ Instrumentos alternativos vêm sendo utilizados para substituir à radiografia na prática clínica, oferecendo menor custo e sendo de mais fácil aplicação, como é o caso da fotogrametria.¹³⁷

A fotogrametria é definida como “a arte, ciência e tecnologia de obtenção de informação confiável sobre objetos físicos e o meio ambiente através de processos de gravação, medição e interpretação de imagens fotográficas e padrões de energia eletromagnética radiante e outras fontes”.¹³⁸ É um recurso acessível e bastante utilizado para avaliação postural, porém, requer cuidado na padronização das fotos para que a avaliação seja realizada de forma precisa.¹³⁹

A fotografia digital necessita ser interpretada através de programas capazes de medir ângulos e distâncias verticais e horizontais, como por exemplo, o *Corel Draw*, o *Alcimagem* e o *Software para Avaliação Postural (SAPO)*.¹⁴⁰

O *Corel Draw* é um programa de desenho vetorial utilizado para realizar design gráfico. Inclui ferramentas de ilustração vetorial, layout de página, edição de fotos, rastreamento, animação e gráficos para *Web*. É um programa comercializado e encontrado em diversos idiomas.¹⁴¹

O *software Alcimagem* foi desenvolvido por professores brasileiros e oferece bons resultados de análise para substituir os métodos qualitativos.¹⁴² Trata-se de um algoritmo matemático que transforma pontos de imagem em eixo cartesiano e os quantifica, resultando em uma quantificação exata da postura.¹⁴³ É um programa acessível, distribuído gratuitamente para alunos de mestrado como forma de parceria científica.¹⁴⁴

O SAPO é um programa gratuito, tem como finalidade a avaliação postural. Além das medidas lineares, ele também fornece valores angulares. Para realização da avaliação são utilizadas fotografias com vistas anterior, posterior e lateral, e marcação de pontos anatômicos com marcadores passivos. Os pontos marcados, segundo protocolo do *software*, são: lóbulo da orelha, acrômio, espinha íliaca ântero-superior, trocânter maior do fêmur, linha articular do joelho, borda superior da patela, tuberosidade da tíbia, maléolo medial e lateral, ponto entre a cabeça do segundo e terceiro metatarso, borda inferior da escápula, espinha íliaca pósterosuperior, calcâneo, tendão do calcâneo, linha média posterior da tíbia, processos espinhosos da 7ª vértebra cervical (C7) e da 3ª vértebra torácica (T3). Após a digitalização de pontos

anatômicos, o programa possibilita funções como a calibração da imagem, utilização de zoom, marcação livre de pontos, medição de distâncias e de ângulos corporais.¹⁴⁵

Na FC, é recomendado que avaliações posturais sejam realizadas na tentativa de prevenir e/ou minimizar anormalidades posturais emergentes, sendo que a precocidade do tratamento é fundamental para que se minimize o comprometimento da função respiratória.¹⁴⁶ A fase da pré-puberdade (8-12 anos) é descrita como o melhor período para o início dessa atenção mais cuidadosa, pois o período de crescimento é o mais adequado para qualquer intervenção.³

3 JUSTIFICATIVA DO ESTUDO

Estudos previamente realizados com pacientes com FC mostraram que alterações posturais estão relacionadas a uma diminuição da função pulmonar e da capacidade funcional, podendo ser solucionada, entre outras terapias, com o exercício físico. A boa postura está diretamente relacionada com a imagem corporal e autoestima dos pacientes com FC, podendo também evitar uma piora na mecânica respiratória e uma melhora na qualidade de vida, justificando a presente proposta.

Poucos estudos avaliaram as alterações posturais em pacientes adultos com FC. Além disso, não foram encontradas evidências científicas em pacientes com FC que determine a relação entre postura e a prática de atividades físicas.

A avaliação postural em pacientes adultos com FC pode contribuir para definir o manejo e prevenções de alterações posturais, bem como verificar os possíveis fatores condicionantes, visto que a dor nas costas é um fator limitante para a prática de exercícios físicos e comumente relatada pelos pacientes com FC.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

O objetivo principal deste estudo é verificar a associação da gravidade funcional pulmonar com, nível de atividade física e variáveis de avaliação postural em adultos com FC acompanhados no Programa de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Os objetivos secundários deste estudo são:

- Verificar correlação entre os parâmetros de atividade física observados pelo acelerômetro, com os observados pelo IPAQ;
- Verificar correlação entre a distância percorrida no TC6M e os níveis de atividade física observados pelo acelerômetro e pelo IPAQ;
- Verificar correlação entre os parâmetros de atividade física observados pelo acelerômetro, com os observados pelo IPAQ com as variáveis de avaliação postural.

REFERÊNCIAS

1. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. Vol. 173, American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2006. p. 475–82.
2. Ribeiro JD, Ribeiro MÁGDO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2002;78:171–86. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v78s2/v78n8a08.pdf>
3. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2005;98 Suppl 4:55–66.
4. Massie RJ et al. The musculoskeletal complications of cystic fibrosis. *J Paediatr Child Heal.* 1998;34:467–70.
5. Hamilton AL, Killian KJ, Summers E, Jones NL. Muscle strength, symptom intensity, and exercise capacity in patients with cardiorespiratory disorders. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;152:2021–31.
6. Penha PJ, João SMA, Casarotto RA, Amino CJ, Penteado DC. Postural assessment of girls between 7 and 10 years of age. *Clinics (Sao Paulo).* 2005;60(1):9–16.
7. Pachioni CAS, Ferrante JA, Panissa TSD, Ferreira DMA, Ramos D, Moreira GL, et al. Avaliação postural em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. *Fisioter e Pesqui.* 2011;18(4):341–5.
8. Noll M, Candotti CT, Tiggemann CL, Schoenell MCW, Vieira A. Prevalência de hábitos de postura inadequados de escolares do ensino fundamental da cidade de Teutônia: um estudo de base populacional. *Rev Bras Ciênc Esporte.* 2013;35(4):983–1004.
9. Tattersall R, Walshaw M. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003;96(43):18–22.
10. Rawo T, Trams M, Michalski P, Sands D. Postural defects in children with cystic fibrosis - preliminary report. *Dev Period Med.* 2015;XIX, 1:114–9.
11. Penafortes JTS, Guimaraes FS, Moco VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol.* 2013;19(1):1–6.
12. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC, Donadio MVF. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *J Pediatr.* 2015;166(3):710–6.

13. Lima TRL, Guimarães FS, Sá Ferreira A, Penafortes JTS, Almeida VP, Lopes AJ. Correlation between posture, balance control, and peripheral muscle function in adults with cystic fibrosis. *Physiother Theory Pract* [Internet]. 2014;30(2):79–84. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24405398>
14. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: Current practice and future developments. *J R Soc Med Suppl* [Internet]. 2004;97(44):8–25. Available from: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0-2542444725&partnerID=40&md5=7587d7ca575a009b1b904a31b287ac79>
15. Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, Filbrun DA, Tice JS, McCoy KS, et al. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. Vol. 48, *Respiratory care*. 2003.
16. Daftary A, Acton J, Heubi J, Amin R. Fecal elastase-1: Utility in pancreatic function in cystic fibrosis. Vol. 5, *Journal of Cystic Fibrosis*. 2006. p. 71–6.
17. ZACH MS. Lung disease in cystic fibrosis – an updated concept. *Pediatr Pulmonol*. 1990;8:188–202.
18. Egan ME. Genetics of Cystic Fibrosis. Clinical Implications. *Clin Chest Med*. 2016;37(1):9–16.
19. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. Elsevier Inc; 2016;37(1):1–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2015.10.002>
20. Zanchet RC, Chagas AMA, Melo JS, Watanabe PY, Simões-Barbosa A, Feijó G. Influência do método Reequilíbrio Toracoabdominal sobre a força muscular respiratória de pacientes com fibrose cística. *J*. 2006;32(2):123–9.
21. Andersen DH. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am J Dis Child* [Internet]. 1938;56(2):344. Available from: <http://archpedi.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archpedi.1938.01980140114013%5Cnhttp://archpedi.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archpedi.1938.01980140114013%5Cnhttp://dx.doi.org/10.1001/archpedi.1938.01980140114013>
22. Jeffrey FW. Cystic fibrosis of the pancreas. *Can Med Assoc J*. 1941;224–9.
23. Riordan J, Rommens J, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science*. 1989;245(4922):1066–73.

24. Akhtar S. Cystic fibrosis in adults: Na update on diagnosis and treatment. *J Respir Dis.* 2006;27(1):32–41.
25. Dalcin PTR, Abreu e Silva FA de. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. Vol. 34, *Jornal Brasileiro de Pneumologia.* 2008.
26. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic Fibrosis: A Review of Epidemiology and Pathobiology. Vol. 28, *Clinics in Chest Medicine.* 2007. p. 279–88.
27. Reis FJC, Damaceno N. Fibrose cística. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 1998;74:76–94. Available from: <http://www.jped.com.br/conteudo/98-74-S76/port.pdf>
28. Santos GPC, Domingos MT, Wittig EO, Riedi C a, Rosário N a. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná : avaliação após 30 meses de sua implantação Neonatal cystic fibrosis screening program in the state of Paraná : evaluation 30 months after implementation. *J Pediatr (Rio J).* 2005;81:240–4.
29. Marostica PJC, Santos JA, Souza OWAS. Estimativa da incidência de fibrose cística em Porto Alegre: análise a partir da frequência da mutação delta F508 em recém-nascidos normais. *Rev da AMRIGS.* 1995;39(3):205–7.
30. Brasil. Portaria n°. 822, de 06 de junho de 2001. Ministério da Saúde [Internet]. 2001; Available from: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html
31. Brasil P. Teste do Pezinho amplia exame em mais seis estados. *Portal Brasil.* 2012.
32. Rosenstein BJ. What is a cystic fibrosis diagnosis? Vol. 19, *Clinics in Chest Medicine.* 1998. p. 423–41.
33. Nick JA, Nichols DP. Diagnosis of Adult Patients with Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. Elsevier Inc; 2016;37(1):47–57. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2015.11.006>
34. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2014 Annual Data Report. 2015;88.
35. Brewington J, Clancy JP. Diagnostic Testing in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. Elsevier Inc; 2016;37(1):31–46. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2015.10.005>
36. Pryor, J. A.; WebberEBBER BA. *Fisioterapia para Problemas Respiratórios e Cardíacos.* 2002.
37. Rozov T. *Doenças pulmonares em pediatria: diagnóstico e tratamento.* 1999.
38. Kraemer R, Baldwin DN, Ammann RA, Frey U, Gallati S. Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in

- children with cystic fibrosis. *Respir Res.* 2006;7:138.
39. Balfour-Lynn IM, Prasad SA, Laverty A, Whitehead BF, Dinwiddie R. A step in the right direction: assessing exercise tolerance in cystic fibrosis. Vol. 25, *Pediatric pulmonology*. 1998.
 40. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest.* 2004;126(4):1204–14.
 41. Flume PA, Mogayzel PJ, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: Pulmonary complications: Hemoptysis and pneumothorax. Vol. 182, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2010. p. 298–306.
 42. Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest.* 2005;128(2):720–8.
 43. Flume PA, Yankaskas JR, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. *Chest.* 2005;128(2):729–38.
 44. RBFC. *Registro Brasileiro de Fibrose Cística*. 2014;
 45. Ziegler B, Oliveira CL, Rovedder PME, Schuh SJ, Abreu e Silva FA, Dalcin PTR. Glucose Intolerance in Patients With Cystic Fibrosis: Sex-Based Differences in Clinical Score, Pulmonary Function, Radiograph Score, and 6-Minute Walk Test. *Respir Care* [Internet]. 2011;56(3):290–7. Available from: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.00726>
 46. Assis DN, Freedman SD. Gastrointestinal Disorders in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. Elsevier Inc; 2016;37(1):109–18. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2015.11.004>
 47. Baker SS, Borowitz D, Baker RD. Pancreatic exocrine function in patients with cystic fibrosis. *Curr Gastroenterol Rep* [Internet]. 2005;7(3):227–33. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15913483>
 48. Evans, A. K. C; Fitzgerald, D. A; McKay KO. The impact of meconium ileus on the liver course of children with cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2001;18:784–9.
 49. Wood LG, Gibson PG, Garg ML. Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. Vol. 353, *Clinica Chimica Acta*. 2005. p. 13–29.
 50. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. *Chest.* 2004;125(1 SUPPL.).
 51. Sabati AA, Kempainen RR, Milla CE, Ireland M, Schwarzenberg SJ, Dunitz JM, et al.

- Characteristics of gastroesophageal reflux in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. European Cystic Fibrosis Society.; 2010;9(5):365–70. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2010.06.004>
52. Pauwels A. Bile Acids in Sputum and Increased Airway Inflammation in Patients With Cystic Fibrosis. *CHEST J* [Internet]. 2012;141(6):1568. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&dopt=Citation&list_uids=22135379%5Cnhttp://journal.publications.chestnet.org/article.aspx?doi=10.1378/chest.11-1573
 53. Dray X, Bienvenu T. Distal Intestinal Obstruction Syndrome in Adults with Cystic fibrosis. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2004;15(4):175–82.
 54. Colombo C, Battezzati PM, Crosignani A, Morabito A, Costantini D, Padoan R, et al. Liver disease in cystic fibrosis: A prospective study on incidence, risk factors, and outcome. *Hepatology* [Internet]. 2002;36(6):1374–82. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12447862>
 55. Moreira RO, Duarte MPC, Farias MLF. Distúrbios do Eixo Cálcio-PTH-Vitamina D nas Doenças Hepáticas Crônicas. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2004;48(4):443–50.
 56. Colombo C, Russo MC, Zazzaron L, Romano G. Liver disease in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* [Internet]. 2006;43 Suppl 1(July):S49-55. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16819402>
 57. Feigelson J, Anagnostopoulos C, Poquet M, Pecau Y, Munck A, Navarro J. Liver cirrhosis in cystic fibrosis - therapeutic implications and long term follow up. *Arch Dis Child* [Internet]. 1993;68(5):653–7. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1029335&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
 58. Debray D, Lykavieris P, Gauthier F, Dousset B, Sardet A, Munck A, et al. Outcome of cystic fibrosis-associated liver cirrhosis: Management of portal hypertension. *J Hepatol*. 1999;31(1):77–83.
 59. Siwamogsatham O, Alvarez JA, Tangpricha V. Diagnosis and treatment of endocrine comorbidities in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* [Internet]. 2014;21(5):422–9. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=4326081&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
 60. Rosenecker J, Eichler I, Kühn L, Harms HK, von der Hardt H. Genetic determination of diabetes mellitus in patients with cystic fibrosis. {Multicenter} {Cystic} {Fibrosis}

- {Study} {Group}. *J Pediatr*. 1995;127(3):441–3.
61. Barrio R. Management of endocrine disease: Cystic fibrosis-related diabetes: Novel pathogenic insights opening new therapeutic avenues. *Eur J Endocrinol*. 2015;172(4):R131–41.
 62. Koch C, Cuppens H, Rainisio M, Madessani U, Harms HK, Hodson ME, et al. European epidemiologic registry of cystic fibrosis (ERCF): Comparison of major disease manifestations between patients with different classes of mutations. *Pediatr Pulmonol*. 2001;31(1):1–12.
 63. Milla CE, Warwick WJ, Moran A. Trends in pulmonary function in patients with cystic fibrosis correlate with the degree of glucose intolerance at baseline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;162(3 Pt 1):891–5.
 64. Moran A, Brunzell C, Cohen RC, Katz M, Marshall BC, Onady G, et al. Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: A position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*. 2010;33(12):2697–708.
 65. Moran, Antoinette; Dunitz, Jordan; Nathan, Brandon; Saeed, Asad; Holme, Bonnie; Thomas W. Cystic Fibrosis – Related Diabetes : Current Trends in Prevalence , Incidence , and Mortality. Database. 2009;32(9):0–5.
 66. Gore AP, Kwon SH, Stenbit AE. A roadmap to the brittle bones of cystic fibrosis. *J Osteoporos* [Internet]. 2010;2011:926045. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3010683&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
 67. Javier R-M, Jacquot J. Bone disease in cystic fibrosis: what’s new? *Joint Bone Spine* [Internet]. 2011;78(5):445–50. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1297319X10003283>
 68. Rana M, Munns CF, Selvadurai H, Briody J, Craig ME. The impact of dysglycaemia on bone mineral accrual in young people with cystic fibrosis. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2013;78(1):36–42.
 69. Paccou J, Zeboulon N, Combescure C, Gossec L, Cortet B. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: A systematic literature review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int*. 2010;86(1):1–7.
 70. Borowitz D, Baker RD, Stallings V, Bachrach LK, Beall RJ, Ph D, et al. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol*

- Nutr. 2002;35:246–59.
71. Scaparrotta A, Di Pillo S, Attanasi M, Consilvio N Pietro, Cingolani A, Rapino D, et al. Growth failure in children with cystic fibrosis. Vol. 25, *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*. 2012. p. 393–405.
 72. Ciro D, Padoan R, Blau H, Marostica A, Fuoti M, Volpi S, et al. Growth retardation and reduced growth hormone secretion in cystic fibrosis. Clinical observations from three CF centers. *J Cyst Fibros* [Internet]. European Cystic Fibrosis Society.; 2013;12(2):165–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2012.08.003>
 73. Hardin DS, Rice J, Ahn C, Ferkol T, Howenstine M, Spears S, et al. Growth hormone treatment enhances nutrition and growth in children with cystic fibrosis receiving enteral nutrition. *J Pediatr* [Internet]. 2005;146(3):324–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15756212>
 74. Hardin DS, Adams-Huet B, Brown D, Chatfield B, Dyson M, Ferkol T, et al. Growth hormone treatment improves growth and clinical status in prepubertal children with cystic fibrosis: results of a multicenter randomized controlled trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 2006;91(12):4925–9.
 75. Phung, O. J; Coleman, C. I; Baker, E. L; Scholle, J. M; Giroto, J. E; Makanji, S. S; Chen, W. T; Talati, R; Kluger T. Recombinant human growth hormone in the treatment of patients with cystic fibrosis. *Pediatrics* [Internet]. 2010;126(5):e1211–26. Available from: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/126/5/e1211%5Cnhttp://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=emed9&NEWS=N&AN=2010603606>
 76. Zhang Z, Lindstrom MJ, Lai HJ. Pubertal height velocity and associations with prepubertal and adult heights in cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2013;163(2).
 77. Umławska W, Sands D, Zielińska A. Age of menarche in girls with cystic fibrosis. *Folia Histochem Cytobiol*. 2010;48(2):185–90.
 78. Cystic Fibrosis Trust. UK Cystic Fibrosis Registry Annual data report 2013. Registry. 2014;(July).
 79. Edmondson C, Davies JC. Current and future treatment options for cystic fibrosis lung disease: latest evidence and clinical implications. *Ther Adv Chronic Dis* [Internet]. 2016;7(3):170–83. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27347364%5Cnhttp://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC4907071>
 80. Pizarro M, Espinoza-palma, ET. tratamiento de fibrosis quística : pasado y presente

- cystic fibrosis treatment : past and present. 2016;11(1):38–43.
81. Feiten TS, Flores JS, Farias BL, Rovedder, PME, Camargo EGus, Dalcin, PTR, Ziegler B. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. 2015;50(1):279–85. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/csc/v18n9/v18n9a15.pdf%5Cnhttp://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24608551%5Cnhttp://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24835307%5Cnhttp://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20597082%5Cnhttp://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21626713%5Cnhttp://www.ncbi>.
 82. Chamnan P, Shine BSF, Haworth CS, Bilton D, Adler AI. Diabetes as a determinant of mortality in cystic fibrosis. *Diabetes Care*. 2010;33(2):311–6.
 83. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FA de L, Levy CE, Barros-Filho A de A, Ribeiro JD. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. *Rev Paul Pediatr* (English Ed [Internet]. Sociedade de Pediatria de São Paulo; 2016;34(4):503–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rppede.2016.02.001>
 84. Solomon M, Bozic M, Mascarenhas MR. Nutritional Issues in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. Elsevier Inc; 2016;37(1):97–107. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2015.11.009>
 85. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European Consensus. *J Cyst Fibros*. 2002;1(2):51–75.
 86. Kalivianakis M, Minich DM, Bijleveld CMA, Van Aalderen WMC, Stellaard F, Laseur M, et al. Fat malabsorption in cystic fibrosis patients receiving enzyme replacement therapy is due to impaired intestinal uptake of long-chain fatty acids. *Am J Clin Nutr*. 1999;69(1):127–34.
 87. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2014;49(7):641–9.
 88. Hulzebos EH, Dadema T, Takken T. Measurement of physical activity in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Expert Rev Respir Med*. 2013;7(6):647–53.
 89. Wainwright CE, Elborn JS, Ramsey BW, Marigowda G, Huang X, Cipolli M, et al. Lumacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR. *N Engl J Med* [Internet]. 2015;1–12. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25981758>

90. Rowe SM, Heltshe SL, Gonska T, Donaldson SH, Borowitz D, Gelfond D, et al. Clinical mechanism of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator potentiator ivacaftor in G551D-mediated cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;190(2):175–84.
91. WHO. *Global Recommendations on Physical Activity for Health*. World Health Organization. 2011.
92. Cox NS, Alison JA, Holland AE, Cox Narelle S, Alison Jennifer A, Holland Anne E. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. *Cochrane database Syst Rev* [Internet]. 2013;12(12):CD009448. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD009448.pub2/abstract%5Cnhttp://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=medl&NEWS=N&AN=24338214>
93. Brasil. *Diagnóstico Nacional do Esporte*. *Diesporte*. 2016;2:1–70.
94. Cherobin I, Ziegler B, Dalcin PTR. Evaluation of functional capacity and level of physical activity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *Rev Bras Atividade Física Saúde* [Internet]. 2016;21(2):172–80. Available from: <https://periodicos.ufpel.edu.br/ojs2/index.php/RBAFS/article/view/5614>
95. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002;33:194–200.
96. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med* [Internet]. 2014;14:26. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3942299&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
97. Souza, FG, Jaime, PJDC, da Cunha RM. Teste ergoespiométrico aplicado à prática do exercício físico: um estudo de revisão. *Movimenta*. 2013;6.
98. ATS. An official European respiratory society/American thoracic society technical standard: Field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J*. 2014;44(6):1428–46.
99. Narang I, Pike S, Rosenthal M, Balfour-Lynn IM, Bush A. Three-minute step test to assess exercise capacity in children with cystic fibrosis with mild lung disease. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35(2):108–13.
100. Neder JA. Teste da caminhada e do degrau. *An DO PORTAL ELETRÔNICO DA*

- SBPT www.sbpt.org.br. 2007;
101. Troiano RP, Berrigan D, Dodd KW, Mâsse LC, Tilert T, Mcdowell M. Physical activity in the United States measured by accelerometer. *Med Sci Sports Exerc.* 2008;40(1):181–8.
 102. Matsudo S, Araújo T, Matsudo V, Andrade D, Andrade E, Oliveira LC, et al. Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ): estudo de validade e reprodutibilidade no Brasil. *Rev Bras Atividade Física Saúde.* 2001;6:5–18.
 103. Pardini, R; Matsudo, S; Araújo, T; Matsudo, V; Andrade, E; Braggion, G; Andrade, D; Oliveira, L; Figueira Jr, A; Raso V. Validação do questionário internacional de atividade física (IPAQ-versão 6): estudo piloto em adultos jovens brasileiros. *Rev Bras Ciên e Mov.* 2001;9:45–51.
 104. Vespasiano B de S, Dias R, Correa DA. Using the International of Physical Activity Questionnaire (IPAQ) as a diagnostic tool in the level of physical fitness: Review in Brazil. *Heal Rev.* 2012;12(32):49–54.
 105. Craig CL, Marshall AL, Sjöström M, Bauman AE, Booth ML, Ainsworth BE, et al. International physical activity questionnaire: 12-Country reliability and validity. *Med Sci Sports Exerc.* 2003;35:1381–95.
 106. Hallal et al. Prevalência de sedentarismo e fatores associados em adolescentes de 10-12 anos de idade Prevalence of sedentary lifestyle and associated factors in adolescents 10 to 12 years of age. *Cad Saude Publica* [Internet]. 2006;22(6):1277–87. Available from: http://www.scielosp.org/scielo.php?pid=S0102-311X2006000600017&script=sci_abstract&lng=es
 107. Pitta F, Troosters T, Probst VS, Spruit M a, Decramer M, Gosselink R. Quantifying physical activity in daily life with questionnaires and motion sensors in COPD. *Eur Respir J Off J Eur Soc Clin Respir Physiol.* 2006;27(5):1040–55.
 108. McClain JJ, Tudor-Locke C. Objective monitoring of physical activity in children: considerations for instrument selection. *J Sci Med Sport.* 2009;12(5):526–33.
 109. Ainslie PN, Reilly T, Westerterp KR. Estimating human energy expenditure: A review of techniques with particular reference to doubly labelled water. Vol. 33, *Sports Medicine.* 2003. p. 683–98.
 110. Tudor-Locke C, Bassett DR, Rutherford WJ, Ainsworth BE, Chan CB, Croteau K, et al. BMI-Referenced Cut Points for Pedometer-Determined Steps per Day in Adults. *J Phys Act Health* [Internet]. 2008;5(1):S126–39. Available from: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0->

- 42949119678&partnerID=tZOtx3y1%5Cnhttp://www.pubmedcentral.nih.gov/articlere
nder.fcgi?artid=2866423&tool=pmcentrez&rendertype=abstract
111. Ohara D. Validação de equações preditivas para estimativa do gasto energético de jovens. Universidade Estadual de Londrina; 2011.
 112. Bradley J, O'Neill B, Kent L, Hulzebos EHJ, Arets B, Hebestreit H, et al. Physical activity assessment in cystic fibrosis: A position statement. *J Cyst Fibros* [Internet]. Elsevier B.V.; 2015;14(6):e25–32. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2015.05.011>
 113. Hernandez NA, Teixeira D de C, Probst VS, Brunetto AF, Ramos EMC, Pitta F. Perfil do nível de atividade física na vida diária de pacientes portadores de DPOC no Brasil. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2009;35(10):949–56. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132009001000002&lang=pt
 114. Rowlands A V. Accelerometer assessment of physical activity in children: an update. *Pediatr Exerc Sci* [Internet]. 2007;19(3):252–66. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18019585>
 115. de Vries SI et al. Validity and reproducibility of motion sensors in youth: a systematic update. *Med Sci Sport Exerc.* 2009;41:818–27.
 116. Chen KY, Bassett DR. The technology of accelerometry-based activity monitors: Current and future. In: *Medicine and Science in Sports and Exercise.* 2005.
 117. Hendelman D, Miller K, Baggett C, Debold E, Freedson P. Validity of accelerometry for the assessment of Moderate Intensity Physical Activity in the Field. *Med Sci Sport Exerc.* 2000;32(9):442–9.
 118. Welk GJ. Principles of design and analyses for the calibration of accelerometry-based activity monitors. *Med Sci Sports Exerc.* 2005;37:501–11.
 119. Freedson PS, Melanson E, Sirard J. Calibration of the Computer Science and Applications, Inc. accelerometer. *Med Sci Sports Exerc.* 1998;30(5):777–81.
 120. Matthews C. Calibration for Accelerometer Output for Adults. *Med Sci Sport Exerc* [Internet]. 2005;S512(Supplement):S512–22. Available from: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0-20544465741&partnerID=tZOtx3y1>
 121. Warren JM., Ekelund U, Besson H, Mezzani A, Geladas N, Vanhees L. Assessment of physical activity - a review of methodologies with reference to epidemiological research: a report of the exercise physiology section of the European Association of

- Cardiovascular Prevention and Rehabilitation. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2010;17(2):127–39.
122. Karahan A, Bayraktar N. Determination of the usage of body mechanics in clinical settings and the occurrence of low back pain in nurses. *Int J Nurs Stud*. 2004;41(1):67–75.
123. Campelo TS, Bankoff ADP, Schmidt A, Ciol P, Zamai CA. Postura e equilíbrio corporal: um estudo das relações existentes. *Mov Percepção [Internet]*. 2006;6(9):55–70. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/cbdv.200490137/abstract%5Cnhttp://portals.audebrasil.com/artigospsb/vest032.pdf>
124. Detsch C, Luz AMH, Candotti CT, Oliveira DS De, Lazon F, Guimarães LK, et al. Prevalência de alterações posturais em escolares do ensino médio em uma cidade no Sul do Brasil. *Rev Panam Salud Pública*. 2007;21(4):231–8.
125. Bracciali LMP, Vilarta R. Aspectos a serem considerados na elaboração de programas de prevenção e orientação de problemas posturais. 2000;14(2):159–71.
126. Sedrez JA, Da Rosa MIZ, Noll M, Medeiros FDS, Candotti CT. Fatores de risco associados a alterações posturais estruturais da coluna vertebral em crianças e adolescentes. *Rev Paul Pediatr*. 2015;33(1):72–81.
127. Pinho RA, Duarte M de F da S. Análise postural em escolares de Florianópolis - SC. Vol. 1, *Revista Brasileira de Atividade Física e Saúde*. 1995. p. 49–58.
128. Oliveira F, Dias C, Dinniz AL, Mendes SMD, Baptista AF, Sá KN. Avaliação postural computadorizada em pacientes portadores da fibrose cística em um centro de referência em Salvador-BA. *Rev Pesqui em Fisioter*. 2011;1(1):101–11.
129. Ua AT, Maria S, Soares TP, Ribeiro CR. Intolerância ao exercício em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. *Rev Ciências Médicas*. 2009;18(3):143–51.
130. dos Anjos MTS. Análise das propriedades musculares em indivíduos com e sem postura de protrusão de ombros. 2006.
131. Bove, S. E; Flatters, S. J. L; Inglis, J. J; Mantyh PW. HHS Public Access. *Brain Resp Rev*. 2009;60(1):187–201.
132. Silva FC. Avaliação de um Programa Computacional para medida da lordose lombar. Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2005.
133. Vacari DA, Ulbricht L, Schneider FK, Neves EB. Principais métodos de diagnóstico postural da coluna lombar. *Rev da Educ Fis*. 2013;24(2):305–15.
134. Mac-Thiong JM, Pinel-Giroux FM, De Guise JA, Labelle H. Comparison between

- constrained and non-constrained Cobb techniques for the assessment of thoracic kyphosis and lumbar lordosis. *Eur Spine J.* 2007;16(9):1325–31.
135. Malfair D, Flemming AK, Dvorak MF, Munk PL, Vertinsky AT, Heran MK, et al. Radiographic evaluation of scoliosis: Review. *Am J Roentgenol.* 2010;194(3 SUPPL.):8–22.
136. Morvan G, Mathieu P, Vuillemin V, Guerini H, Bossard P, Zeitoun F, et al. Standardized way for imaging of the sagittal spinal balance. *Eur Spine J.* 2011;20:1–7.
137. Sedrez JA, Candotti CT. Métodos não invasivos de avaliação postural da escoliose: Uma revisão sistemática. *Motricidade.* 2013;9(4):100–11.
138. Tommaselli AMG, Silva JFC da, Hasegawa JK, Galo M, Poz APD. Fotogrametria: aplicações a curta distância. *ResearchGate [Internet].* 1999;(October 2014):147–59. Available from: http://www.researchgate.net/publication/267035028_fotogrametria_aplicaes_a_curta_distancia%5Cnhttp://www.researchgate.net/profile/Mauricio_Galo/publication/267035028_fotogrametria_aplicaes_a_curta_distancia/links/544282270cf2a76a3ccb00e7.pdf
139. Iunes DH, Castro FA, Salgado HS, Moura IC, Oliveira AS, Bevilaqua-Grossi D. Confiabilidade intra e interexaminadores e repetibilidade da avaliação postural pela fotogrametria. *Rev Bras Fisioter.* 2005;9(3):327–34.
140. Souza JA, Pasinato F, Basso D, Corrêa ECR, da Silva AMT. Biofotogrametria confiabilidade das medidas do protocolo do software para avaliação postural (SAPO). *Rev Bras Cineantropometria e Desempenho Hum.* 2011;13(4):299–305.
141. Corew Corporation. *Corew Draw.* 2017.
142. Bachiega CMM V. A prevalência de sobrepeso e obesidade em escolares e a influência nas alterações posturais do aparelho locomotor. Universidade Estadual Paulista; 2006.
143. Barauna MA, Canto RST, Evelyn S, Silva RAV da, Silva CDC, Veras MT da S, et al. Avaliação da Amplitude de Movimento do Ombro em Mulheres Mastectomizadas Pela Biofotogrametria Computadorizada. *Rev Bras Cancerol.* 2004;50(1):27–31.
144. Santos A, Amaral C, Oliveira M, Bastos V, Nascimento L, Cunha E. Alterações posturais da coluna vertebral em indivíduos jovens universitários: análise por biofotogrametria computadorizada. *Rev Saúde e Pesqui.* 2014;7(2):191–8.
145. Duarte M, Ferreira EA, Maldonado EPFAZ. Documentação sobre o SAPO - Software para avaliação postural. 2005;31. Available from: <http://demotu.org/sapo2/SAPOdoc.pdf>
146. Okuro RT, Côrrea EP, Conti PBM, Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Schivinski CIS.

Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2012;88(4):310–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22914878>

ARTIGO ORIGINAL EM INGLÊS**Association between lung function, physical activity level and postural evaluation variables in adult patients with cystic fibrosis**

Inaê Angélica Cherobin¹, Paulo de Tarso Roth Dalcin², Bruna Ziegler³

¹ Physical Education teacher, Postgraduate Student, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

² M.D., PhD; Associate Professor, Faculdade de Medicina, UFRGS; Serviço de Pneumologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)

³ Physiotherapist, PhD; Faculdade de Medicina, UFRGS; Serviço de Pneumologia, HCPA

Lattes curriculum: all authors have updated Lattes curriculum.

Specific author's contribution: all authors participate in literature review, data analysis, writing and final approval of the manuscript.

Conflict of Interest: The authors do not present conflicts of interest.

Institution: Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas, Faculdade de Medicina, UFRGS.

Author's mail address, phone and e-mail:

Inaê A. Cherobin

St. Alberto Torres 111/06, bairro Cidade Baixa

Porto Alegre, RS

Brazil

Zip code: 90050-080

Phone: +55 51 32094834

E-mail: ina_cherobin@yahoo.com.br

Funding for the study: Research and Events Incentive Fund of the Hospital de Clínicas de Porto Alegre and Coordination for the Improvement of Higher Level Personnel (CAPES)

ABSTRACT

Objective: To verify the association between pulmonary functional severity, physical activity level and postural evaluation variables in adults with cystic fibrosis (CF). **Methods:** All patients underwent clinical evaluation and spirometry. The Physical Activity Questionnaire (IPAQ) and an Actigraph GT3X + triaxial accelerometer (Actigraph, Pensacola, Florida, USA) were used to verify the physical activity level (PA). Photogrammetry was used with the aid of the Software of postural evaluation (SAPO) and, for complementary comparisons, the 6-minute walk test (6MWT) was used. **Results:** Twenty-eight adult subjects with CF, mean age of 25.1 ± 6.3 years and mean expiratory volume in the first second (FEV₁) of $47.1 \pm 20.9\%$ of the predicted group participated in the study. The FEV₁ correlated with the parameters obtained by the accelerometer ($r = 0.723$, $p = 0.000$), postural evaluation ($r = -0.483$, $p = 0.005$) and 6MWT ($r = 0.439$, $p = 0.019$), but there was no correlation with the data obtained by IPAQ ($r = -0.282$; $p = 0.073$). The time in which each individual remained in moderate to vigorous physical activity correlated with parameters of postural evaluation (thoracic kyphosis $r = -0.484$, $p = 0.031$, cervical lordosis $r = 0.531$, $p = 0.016$), 6MWT ($r = 0.564$; $p = 0.010$) and with the total METS obtained by IPAQ ($r = 0.451$, $p = 0.046$). **Conclusion:** This study demonstrated that lung function in patients with CF disease is associated with higher thoracic kyphosis, shorter time in moderate and vigorous PA, and shorter distance covered in 6MWT. The accelerometer has been shown to be the best instrument for assessing PA in this public.

Keywords: Cystic fibrosis; Postural evaluation; Physical activity; Questionnaire; Accelerometer

Introduction

Cystic fibrosis (CF) is a disease caused by changes in the gene that codes for the cystic fibrosis transmembrane regulator (CFTR). CFTR is an ion channel that exists on the apical surface of epithelial cells lining the airways, pancreatic ducts, intestine, vas deferens, sweat glands, and other sites.¹

CF is characterized primarily by the triad chronic lung infection and bronchiectasis, exocrine pancreatic insufficiency and elevated electrolyte concentration in sweat. Pulmonary disease is the main cause of morbidity and mortality.² With the evolution of the disease, the decline in lung function associated with metabolic disorders and malnutrition, causes alterations in respiratory mechanics and musculoskeletal disorders.^{3,4} Air trapping leaves the musculature at a mechanical disadvantage and contributes to increased dyspnea and thoracic deformities.⁵

Postural changes in adult patients with CF are multifactorial in nature and may be associated with advancing age, loss of bone mass, progression of lung disease, increased respiratory work and physical inactivity.^{6,7}

Physical exercise is related to the slow decline in lung function, fewer hospitalizations, and increased bone mineral density in CF patients, becoming an important part of the treatment.⁸⁻¹⁰ With the progression of the disease, the symptoms related to exercise intolerance are triggered with ever smaller physical efforts, causing limitation of activities of daily living and decreased quality of life.¹¹

Few studies have evaluated postural changes in adult patients with CF^{12,13} and their association with physical activity (PA). Therefore, the main objective of this study is to verify the association between pulmonary functional severity, PA level and postural evaluation variables in adults with CF and, secondly, to verify the correlation between the PA parameters observed by the accelerometer and those observed by the Internacional Physical Activity Questionnaire (IPAQ); between the distance covered in the six-minute walk test (6MWT) and the PA levels observed by the accelerometer and the IPAQ and between the PA parameters observed by the accelerometer and the IPAQ with the variables of postural evaluation.

Methods

This cross-sectional study involved adult patients accompanied by the Team of Adolescents and Adults with CF at the Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

The research protocol was approved by the Ethics Committee in Research of the HCPA with n°140373 and all the patients participating in the study signed the Informed Consent Term.

The study population consisted of adult patients followed up by the HCPA Team of Adolescents and Adults with CF. Patients aged 18 years and over, with a diagnosis of CF confirmed by clinical history, altered sweat test (chlorine greater than 60 mmol/L) in at least two samples and / or molecular genetic study were included. Patients with acute pulmonary exacerbation and patients with any cardiac, orthopedic or trauma complications that prevented the 6MWT were excluded.

Nutritional status was assessed through body mass index (BMI), calculated per kg/m^2 .

Pulmonary function tests were performed using a computerized spirometer (Jaeger - v. 4.31, Jaeger, Wuerzburg, Germany). Forced vital capacity (FVC), peak expiratory flow (PEF), forced expiratory volume in the first second (FEV_1), and FEV_1/FVC ratio in liters and % predicted were recorded. The test was performed according to the reproducibility and acceptability criteria of the Brazilian Society of Pneumology and Tisiology.¹⁴

The postural evaluation was performed through the Software for Postural Evaluation (SAPO), always by the same evaluator. The patient in bathing suits remained in an orthostatic position, under a rubber mat, next to a plumb line marked every 1 meter and attached to the ceiling. To perform the evaluation, photographs (anterior, posterior and lateral views) were used, and marking of the anatomical points with passive markers (15 mm styrofoam balls with double-sided adhesive tape). The camera marked SONY® 12 megapixel stood on a tripod 2.5 meters away from the patient and the corresponding height of the patient divided by two. The marked points, according to the protocol of the software, were: ear lobes, acromion, antero-superior iliac spine, greater trochanter of the femur, knee joint line, upper patella border, tibial tuberosity, medial and lateral malleolus, head of the second and third metatarsals, lower border of the scapula, posterior superior iliac spine, calcaneus, calcaneal tendon, posterior midline of the tibia, spinous processes of the 7th cervical vertebra (C7) and the 3rd thoracic vertebra (T3).¹⁵ The analysis of the photos obeyed the following sequence: opening the photo in the program, zooming 100%, calibrating the image from the plumb line and marking the anatomical points.

To determine cervical lordosis, an angle was formed from three anatomical points: tragus of the ear, C7 and acromion, the acromion being the vertex of the angle. The greater the angular measurement, the earlier the position of the head and the lower the cervical

lordosis. For the determination of thoracic kyphosis, an angle was formed from three anatomical points: acromion, T7 and L1, with L1 the vertex of the angle. The greater the angular measure, the greater the thoracic kyphosis. For the determination of lumbar lordosis, an angle was formed from three anatomical points: L1, anterosuperior iliac spine (EIAS) and greater trochanter, with EIA being the vertex of the angle. The smaller the angular measurement, the greater the lumbar lordosis.¹⁶

The 6MWT was performed according to the guidelines of the European Respiratory Society and American Thoracic Society.¹⁷ The distance the patient was able to walk in a period of 6 min was determined using a 30 m corridor. It was recorded the total walking distance in 6 min (6MWD) in meters and in % of predicted. The estimated distance was calculated using normality equations for Brazilian adults.¹⁸ Heart rate and respiratory rate data were recorded at the beginning and end of the test and, with the help of the Borg scale, data on dyspnea and fatigue of the lower limbs were also recorded at the beginning and at the end.¹⁹

To evaluate the level of PA, the IPAQ long version questionnaire was used. Individuals answered questions regarding activities carried out during a week, at work, at home, means of transport and leisure. Individuals were classified according to the level of PA. In the high-intensity group, those who practiced vigorous activity at least 3 days a week (or combinations equivalent to 3000 MET-minutes/week) were considered; Moderate intensity 3 or more days of vigorous intensity activity for at least 20 minutes (or combinations equivalent to 600 MET-minutes/week); And low intensity those that do not correspond to any of the other categories cited.²⁰

An Actigraph GT3X + triaxial accelerometer (Actigraph, Pensacola, Florida, USA) was used for AF evaluation. The study participants were instructed to use the device for 5 days, 24 hours a day, and to withdraw it only for bathing or for aquatic activities. Sleep time was also included in the time of use. ActiGraph data were analyzed using Actilife 6.0 software. Epochs of 10 seconds were collected which were subsequently transformed into 60-second epochs, according to protocol. Sixty minutes without activity (zero count) was considered time of non-use of the device and this time was not included in the data treatment.

Actilife software allowed the extraction of total counts and hours per minute (cpm) of sedentary time (minutes/day), light PA (minute/day), moderate PA (minutes/day), vigorous PA (minute/day) and number of steps per day. Cut-off points for age-specific and commonly used PA classification for adults were: PA mild when values were between 100 and 1951 counts, moderate between 1952 and 5724 counts, vigorous between 5725 and 9498 counts

and very vigorous above 9498 counts.²¹ The data obtained were grouped into the following groups: time in light physical activity (LPA), moderate physical activity (MPA), vigorous physical activity (VPA) and moderate-vigorous physical activity (MVPA).

Statistical analysis

Data were expressed in number of cases (proportion), mean \pm standard deviation (SD) or median (interquartile range).

The comparisons between the categorical variables were performed using the chi-square test with adjusted standardized residuals, applying the Yates correction or the Fisher exact test when indicated.

A simple linear regression analysis was performed to verify the association between the dependent variable FEV₁ and the variables related to the level of PA and posture.

Pearson's correlation analysis was performed for the numerical variables with normal distribution and Spearman correlations were performed when there was a rupture of normality assumptions or for ordinal variables.

Data were analyzed using the Statistical Package for the Social Sciences, version 20.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). The level of statistical significance was set at $p < 0.05$. All reported probabilities were two-tailed.

Results

Between July 2015 and August 2016, 51 patients were invited to participate in the study. Of these, 19 refused, 2 died during the study period and 2 did not attend to perform the collection. Thus, 28 patients participated in the study.

Table 1 presents the general characteristics of the patients. The mean age was 25.1 ± 6.3 years (range: 18-44 years), 12 were male and 16 female, and mean FEV1 was $47.1 \pm 20.9\%$ foreseen.

Table 1 - General characteristics of adults patients with cystic fibrosis

Variable	n= 28
Age (years), mean \pm SD	25.1 \pm 6.3
Gender, n (%)	
Male	12 (43)
Female	16 (57)
BMI (kg/m ²), mean \pm SD	20.8 \pm 3.0
Age of CF diagnosis (years), median (IQR)	1.5 (12.2)
PEF (%), mean \pm SD	63.9 \pm 18.8
FVC (%), mean \pm SD	59.9 \pm 20.5
FEV ₁ (%), mean \pm SD	47.1 \pm 20.9
FEV ₁ /FVC(%), mean \pm SD	74.3 \pm 12.9
6MWT	
Basal SpO ₂ , mean \pm SD	95.3 \pm 2.9
Post SpO ₂ , mean \pm SD	91.9 \pm 4.7
6MWD, mean \pm SD	546.7 \pm 130.8
6MWD (%), mean \pm SD	79.9 \pm 18.9
IPAQ, n (%)	
Low	7 (25)
Moderate	5 (17)
High	16 (57)
Postural Evaluation	
Cervical Lordosis (°), mean \pm SD	87.1 \pm 16.2
Thoracic kyphosis (°), mean \pm SD	31.3 \pm 4.9
Lumbar Lordosis (°), mean \pm SD	95.5 \pm 8.4
Accelerometer	
Kcal/dia, median (IQR)	222.5 (181.7)
LPA, min/day, mean \pm SD	1151.9 \pm 85.6
MPA, min/day, median (IQR)	18 (21)
VPA, min/day, median (IQR)	0.1 (2)
MVPA, min/day, median (IQR)	114 (145)

n = number of cases, SD = standard deviation, BMI = body mass index, CF = cystic fibrosis, IQR = interquartile range, PEF = peak expiratory flow, FVC = forced vital capacity, FEV₁ = forced expiratory volume in the first second, 6MWT = six-minute walk test, SpO₂ = peripheral oxygen saturation, 6MWD= distance walked in the six-minute walk test, IPAQ = International Physical

Activity Questionnaire, LPA = light physical activity, MPA = moderate physical activity, VPA = vigorous physical activity, MVPA = moderate and vigorous physical activity

Table 2 presents the results of the simple linear regression analysis for the dependent variable FEV₁ with the parameters obtained by IPAQ, accelerometer, postural evaluation and 6MWD. In the IPAQ assessment, there was no association of the total METS ($p = 0.146$) and the IPAQ classification ($p = 0.141$) with FEV₁. In the accelerometer evaluation, the variables that were significantly associated with FEV₁ were: mean kcal / day ($p < 0.001$), MPA ($p < 0.001$), VPA ($p < 0.001$), MVPA ($p < 0.001$), and MVPA in % ($p < 0.001$). In the postural evaluation, the thoracic kyphosis variable ($p = 0.009$) was negatively associated with FEV₁. In the 6MWT, the variables that were significantly associated with FEV₁ were: baseline SpO₂ ($p = 0.01$), final SpO₂ ($p < 0.001$), 6MWD in m ($p = 0.005$) and 6MWD in predicted % ($p = 0.001$)

Table 2 – Simple Linear Regression Analyses for the dependent variable FEV₁.

Domains	Variable	B	IC 95%	R²	p
IPAQ	Total METS	001	0,000 a 0,002	0,80	0,146
	IPAQ classification	-6,902	-16,246 a 2,441	0,81	0,141
Accelerometer	Mean kcal/day	0,095	0,068 a 0,122	0,751	0,000
	LPA, min/day	-0,063	-0,187 a 0,060	0,60	0,296
	MPA, min/day	0,909	0,508 a 1,310	0,558	0,000
	VPA, min/day	4,787	2,698 a 6,875	0,563	0,000
	MVPA, min/day	0,142	0,087 a 0,197	0,623	0,000
	MVPA, %	10,086	6,176 a 13,996	0,620	0,000
Postural evaluation	Cervical Lordosis, (°)	0,359	-0,188 a 0,905	0,065	0,189
	Thoracic kyphosis, (°)	-2,086	-3,610 a -0,562	0,233	0,009
	Lumbar Lordosis, (°)	-0,472	-1,407 a 0,463	0,040	0,309
6MWT	Basal SpO ₂ , %	4,383	2,050 a 6,715	0,365	0,001
	Post SpO ₂ , %	2,577	1,321 a 3,832	0,406	0,000
	6MWD, m	0,082	0,027 a 0,137	0,264	0,005
	6MWD, %	0,638	0,275 a 1,001	0,334	0,001

IPAQ = Internacional Physical Activity Questionnaire

METS = Metabolic Equivalent of Task

LPA = Light physical activity

MPA = Moderate physical activity

VPA = Vigorous physical activity

MVPA = moderate and vigorou physical activity

6MWT = Six-minute walk test

SpO₂ = Peripheral oxygen saturation

6MWD = Distance walked in the six-minute walk test

Figure 1 shows the correlation between FEV₁ and thoracic kyphosis, total METS by IPAQ, 6MWD and MVPA. We can see that FEV₁ correlated negatively with the thoracic kyphosis angle ($r = -0.483$, $p = 0.005$), with the 6MWD ($r = -0.439$, $p = 0.019$) and with the MVPA on the accelerometer ($r = -0.723$, $p < 0.001$), however, there was no correlation with the data obtained by IPAQ ($r = -0.282$, $p = 0.073$).

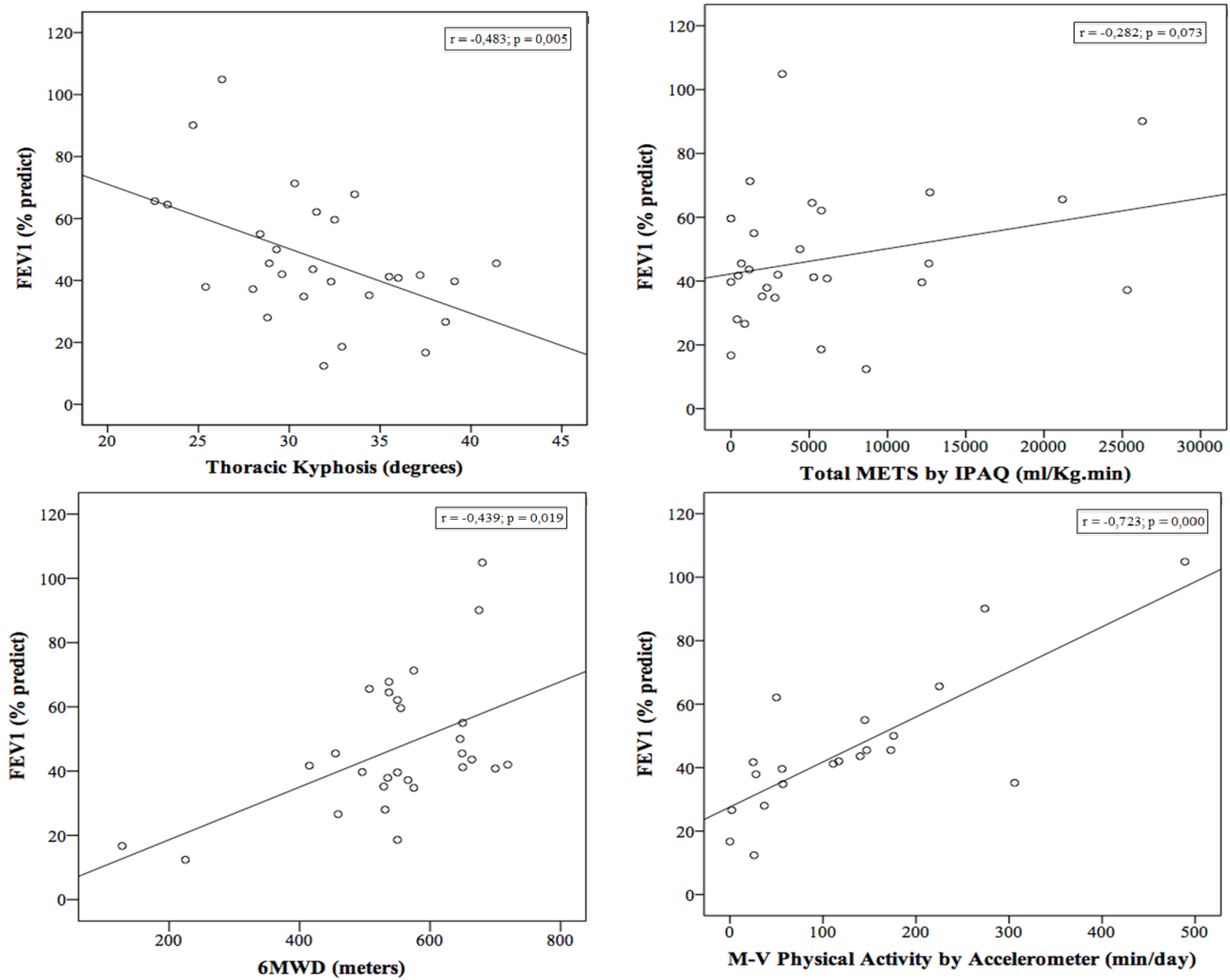


Figure 1 - Correlation between expiratory volume in the first second (FEV₁) and thoracic kyphosis, Total Metabolic Equivalent of the Task (METS) by the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ), distance walked in the 6-minute walk test (6MWD) and time in Moderate to vigorous activity (M-V).

Figure 2 represents the correlation between MVPA and thoracic kyphosis, cervical lordosis, 6MWD and total METS by IPAQ. There was a significant correlation of MVPA with all variables: thoracic kyphosis ($r = 0.484$, $p = 0.031$), cervical lordosis ($r = 0.531$, $p = 0.016$), 6MWD ($r = 0.564$, $p = 0.010$) and total METS by IPAQ ($r = 0.451$, $p = 0.046$).

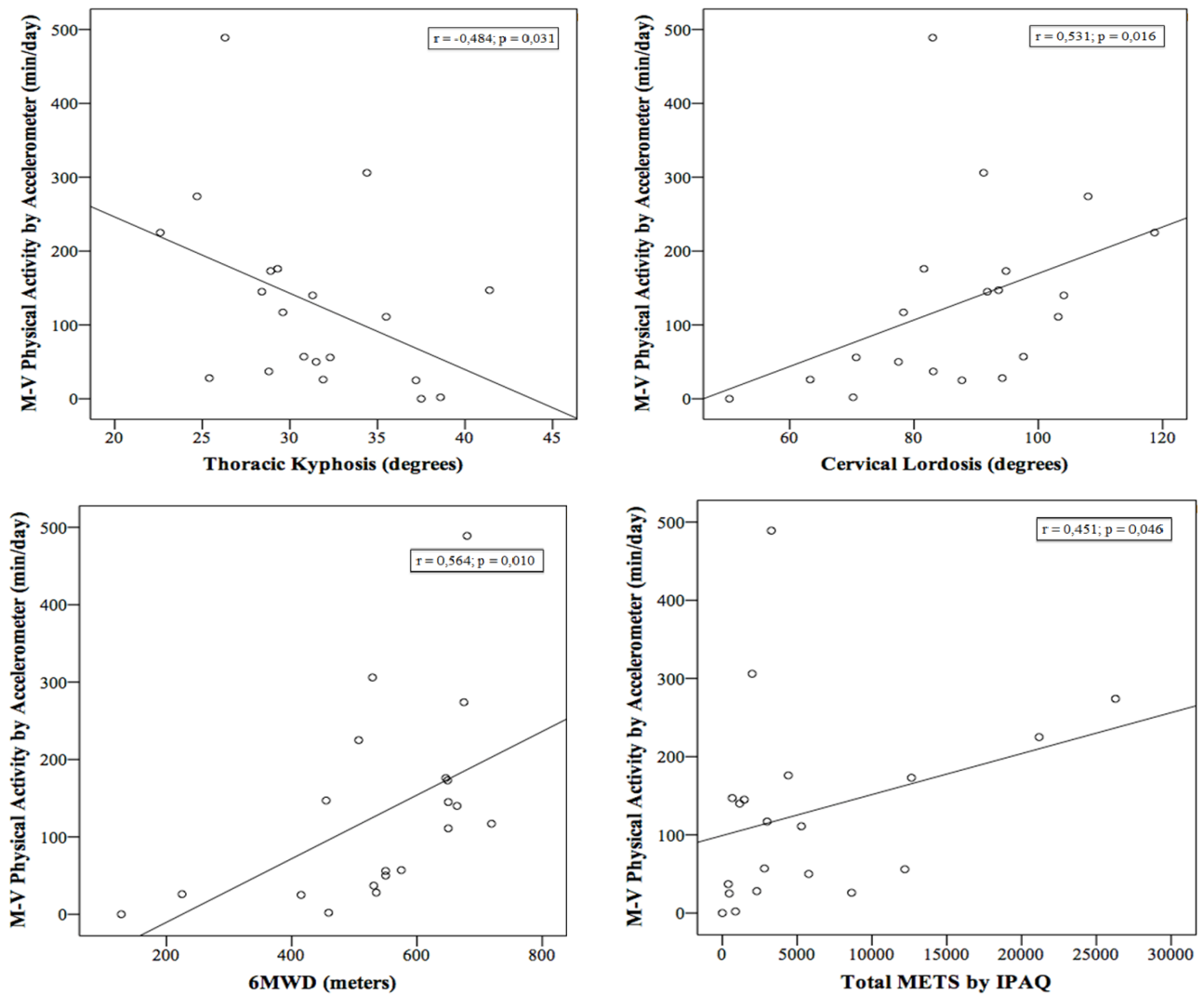


Figure 2 - Correlation between time in moderate to vigorous activity and thoracic kyphosis, cervical lordosis, distance walked in the 6-minute walk test (6MWT) and Total Metabolic Equivalence of the Task (METS) by the International Questionnaire of Physical Activity (IPAQ).

Discussion

The results of this study showed that FEV_1 was not associated with the IPAQ parameters (total METS of PA of the week and classification in the low, moderate and high PA levels), with the LPA verified by the accelerometer and with the variables cervical lordosis and (mean kcals/day, MPA, VPA, MVPA and % MVPA), thoracic kyphosis and all parameters of the 6MWT (SpO_2 baseline, final SPO_2 , 6MWD and % 6MWD).

We can observe with our results that FEV_1 was associated with MVPA, and the lower the FEV_1 , the lower the MVPA. Previous studies have come to our findings²²⁻²⁵ and show that adult CF patients practice PA at lower intensities when compared to healthy adults, with FEV_1 being a limiting factor for PA practice. Pastré et al. found that the mechanisms

responsible for limiting exercise in 102 adult CF patients with mild to moderate and severe disease were pulmonary function, nutritional status and inflammatory status.²³

Thoracic kyphosis is the most common postural alteration found in children and adults with CF.^{6,12,26-28} Postural changes are multifactorial in nature and may be associated with advancing age, loss of bone mass, progression of lung disease, increased respiratory work and physical inactivity.^{6,7} Penafortes et. al., in a study with adults with CF, observed that there was a correlation between FEV₁, 6MWT, lung capacity and airway resistance with vertical trunk alignment. The authors concluded that abnormalities in lung function and functional capacity are associated with the postural changes found in these patients¹², corroborating our results, where there was a prevalence of thoracic kyphosis in adults with CF and this was associated with low FEV₁.

In a previous study carried out in our center, with the objective of evaluating the exercise capacity through the 6MWT in patients attended in the program of adults with CF, 41 patients were classified into three groups according to functional severity. As a result, there was no statistically significant difference between the groups for distance traveled, but 73.2% of the patients presented 6MWD below the lower threshold from normal to predicted.²⁹ Martin et al. followed a cohort of adult patients with CF for 12 years, with the objective of obtaining prognostic information through the 6MWT. As a result, 6MWD < 475m and FEV₁ ≤ 60% of predicted, were associated with lung transplantation or death.³⁰ In our study, thoracic kyphosis was also correlated with the 6MWD, which may be justified by lower FEV₁ and pulmonary functional severity.

When comparing the PA parameters by the IPAQ and the accelerometer, we can see that the results were discrepant between the two instruments. The majority of the sample was classified with a high level of PA by the IPAQ whereas by the accelerometer, almost the entire sample was shown to remain in mild/sedentary PA in most of the time, corroborating with other studies and indicating which objective measures are most suitable for verification of the level of PA in adults.³¹⁻³³

The most frequently used research methods to assess the level of PA are the questionnaires. This is due to the low cost, easy application and viability of the instrument. However, the use of a questionnaire is associated with an error because of the overestimation of the practice of PA, which can be attributed to the social expectation of a higher level of PA or the difficulty of quantifying the duration and intensity of the PA practiced.³⁴ Studies have shown that IPAQ is associated with an underestimation of the sedentary lifestyle and an overestimation of MVPA^{35,36} and may not reflect the actual PA performed by CF patients.

Thus, for a more reliable assessment, instruments with objective measures, such as accelerometers, are necessary. Savi et al. in a study aimed at determining if questionnaires and accelerometers provide similar information about the usual PA of adult CF patients, could perceive in their results that questionnaires tend to overestimate the levels of PA in CF and that accelerometers should be preferable for evaluation of this variable.³⁷ IPAQ also did not correlate with any of the pulmonary function parameters, demonstrating that the accelerometer was more sensitive to the public in this study.

Some limitations to the study should be highlighted, such as the small sample size, due to the fact that a large number of adult patients accompanied by the Team of Adolescents and Adults with CF at the HCPA come from other cities and states, making it difficult the logistics of delivery and removal of the accelerometer. Also, the lack of standardization of measures for postural evaluation has been shown to be limiting for further evaluation.

We can conclude from our study that, in adult CF patients, pulmonary function is associated with PA parameters verified by the accelerometer, but is not associated with those verified by IPAQ. We also found associations between the pulmonary function and the thoracic kyphosis variable verified by the postural evaluation. The accelerometer proved to be the instrument that best reflects PA practiced by adult CF patients.

References

1. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. Vol. 173, American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2006. p. 475–82.
2. Ribeiro JD, Ribeiro MÂGDO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. *J Pediatr (Rio J)* [Internet]. 2002;78:171–86. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v78s2/v78n8a08.pdf>
3. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2005;98 Suppl 4:55–66.
4. Massie RJ et al. The musculoskeletal complications of cystic fibrosis. *J Paediatr Child Heal.* 1998;34:467–70.
5. Hamilton AL, Killian KJ, Summers E, Jones NL. Muscle strength, symptom intensity, and exercise capacity in patients with cardiorespiratory disorders. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;152:2021–31.
6. Tattersall R, Walshaw M. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003;96(43):18–22.

7. Rawo T, Trams M, Michalski P, Sands D. Postural defects in children with cystic fibrosis - preliminary report. *Dev Period Med*. 2015;XIX, 1:114–9.
8. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2014;49(7):641–9.
9. Hulzebos EH, Dadema T, Takken T. Measurement of physical activity in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Expert Rev Respir Med*. 2013;7(6):647–53.
10. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;140:475–81.
11. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest*. 2004;126(4):1204–14.
12. Penafortes JTS, Guimaraes FS, Moco VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2013;19(1):1–6.
13. Lima TRL, Guimarães FS, Sá Ferreira A, Penafortes JTS, Almeida VP, Lopes AJ. Correlation between posture, balance control, and peripheral muscle function in adults with cystic fibrosis. *Physiother Theory Pract [Internet]*. 2014;30(2):79–84. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24405398>
14. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar. 2002;
15. Ferreira EAG, Duarte M, Maldonado EP, Burke TN, Marques AP. Postural assessment software (PAS/SAPO): Validation and reliability. *Clinics (Sao Paulo) [Internet]*. 2010;65(7):675–81. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2910855&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
16. Yi LC, Jardim JR, Inoue DP, Pignatari SSN. The relationship between excursion of the diaphragm and curvatures of the spinal column in mouth breathing children. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(2):171–7.
17. ATS. An official European respiratory society/American thoracic society technical standard: Field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J*. 2014;44(6):1428–46.
18. Britto RR, Probst VS, Dornelas De Andrade AF, Samora GAR, Hernandes NA,

- Marinho PEM, et al. Reference equations for the six-minute walk distance based on a Brazilian multicenter study. *Brazilian J Phys Ther.* 2013;17(6):556–63.
19. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. Vol. 14, *Medicine and science in sports and exercise.* 1982. p. 377–81.
 20. IPAQ. Guidelines for Data Processing and Analysis of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) – Short and Long Forms. 2005;
 21. Freedson PS, Melanson E, Sirard J. Calibration of the Computer Science and Applications, Inc. accelerometer. *Med Sci Sports Exerc.* 1998;30(5):777–81.
 22. Cherobin I, Ziegler B, Dalcin PTR. Evaluation of functional capacity and level of physical activity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *Rev Bras Atividade Física Saúde [Internet].* 2016;21(2):172–80. Available from: <https://periodicos.ufpel.edu.br/ojs2/index.php/RBAFS/article/view/5614>
 23. Pastré J, Prévotat A, Tardif C, Langlois C, Duhamel A, Wallaert B. Determinants of exercise capacity in cystic fibrosis patients with mild-to-moderate lung disease. *BMC Pulm Med [Internet].* 2014;14(1):74. Available from: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0-84899977393&partnerID=tZOtx3y1>
 24. Rasekaba TM, Button BM, Wilson JW, Holland AE. Reduced physical activity associated with work and transport in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2013;12:229–33.
 25. Troosters T, Langer D, Vrijisen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2009;33(1):99–106.
 26. Okuro RT, Côrrea EP, Conti PBM, Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Schivinski CIS. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J) [Internet].* 2012;88(4):310–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22914878>
 27. Oliveira F, Dias C, Dinniz AL, Mendes SMD, Baptista AF, Sá KN. Avaliação postural computadorizada em pacientes portadores da fibrose cística em um centro de referência em Salvador-BA. *Rev Pesqui em Fisioter.* 2011;1(1):101–11.
 28. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC, Donadio MVF. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *J Pediatr.* 2015;166(3):710–6.

29. Ziegler B, Rovedder PME, Lukrafka JL, Oliveira CL, Menna-Barreto SS, Dalcin PTR. Capacidade submáxima de exercício em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2007;33:263–9.
30. Martin C, Chapron J, Hubert D, Kanaan R, Honoré I, Paillasseur JL, et al. Prognostic value of six minute walk test in cystic fibrosis adults. *Respir Med*. 2013;107:1881–7.
31. Vespasiano B de S, Dias R, Correa DA. Using the International of Physical Activity Questionnaire (IPAQ) as a diagnostic tool in the level of physical fitness: Review in Brazil. *Heal Rev*. 2012;12(32):49–54.
32. Oyeyemi AL, Umar M, Oguche F, Aliyu SU, Oyeyemi AY. Accelerometer-determined physical activity and its comparison with the international physical activity questionnaire in a sample of Nigerian adults. *PLoS One*. 2014;9(1).
32. Rosa CSC, Rossi FE, Buonani C, Fernandes RA, Monteiro HL, Freitas Junior IF. The agreement between physical activity time reported by the IPAQ and accelerometer in postmenopausal women. / Concordância entre o tempo de atividade física avaliado pelo IPAQ e acelerômetro em mulheres pós-menopausa. *Motricidade* [Internet]. 2015;11(3):106–13. Available from: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=s3h&AN=112389562&lang=pt-br&site=ehost-live>
34. Troiano RP, Berrigan D, Dodd KW, Mâsse LC, Tilert T, Mcdowell M. Physical activity in the United States measured by accelerometer. *Med Sci Sports Exerc*. 2008;40(1):181–8.
35. Vandelanotte C, de Bourdeaudhuij I, Philippaerts R, Sjöström M, Sallis J. Reliability and Validity of a Computerized and Dutch Version of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ). *J Phys Act Health* [Internet]. 2005;2(1):63. Available from: <http://ezproxy.library.uvic.ca/login?url=http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=sph&AN=15961249&site=ehost-live&scope=site>
36. Van Dyck D, Cardon G, Deforche B DBI. IPAQ interview version: convergent validity with accelerometers and comparison of physical activity and sedentary time levels with the self-administered version. *J Sport Med Phys Fit*. 2015;55:776–86.
37. Savi D, Quattrucci S, Internullo M, De Biase R V., Calverley PMA, Palange P. Measuring habitual physical activity in adults with cystic fibrosis. *Respir Med* [Internet]. Elsevier Ltd; 2013;107(12):1888–94. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2013.09.012>

ARTIGO ORIGINAL EM PORTUGUÊS**Associação entre função pulmonar, nível de atividade física e variáveis de avaliação postural em pacientes adultos com fibrose cística**

Inaê Angélica Cherobin¹, Paulo de Tarso Roth Dalcin², Bruna Ziegler³

¹ Educadora Física, Mestranda no Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

² Médico, Professor titular da Faculdade de Medicina da UFRGS, Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas

³ Fisioterapeuta, Serviço de Fisioterapia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas

Currículo Lattes: todos os autores possuem currículo Lattes atualizado.

Contribuição específica dos autores: todos os autores participaram da revisão da literatura, análise dos dados, redação e aprovação final do manuscrito.

Conflito de Interesse: os autores não apresentam conflitos de interesse.

Instituição: Programa de Pós-graduação em Ciências Pneumológicas, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

Autor responsável para correspondência e contato:

Inaê Angélica Cherobin

Rua Alberto Torres, 111/06, bairro Cidade Baixa

Porto Alegre, RS

CEP: 90050-080

Fone: (51) 99117-0706

Email: ina_cherobin@yahoo.com.br

Financiamento do estudo: Fundo de Incentivo à Pesquisa e Eventos do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES)

RESUMO

Objetivo: Verificar a associação entre gravidade funcional pulmonar, nível de atividade física e variáveis de avaliação postural em adultos com fibrose cística (FC). **Métodos:** Todos os pacientes foram submetidos a avaliação clínica e a espirometria. Para a verificação do nível de atividade física (AF) foi utilizado o Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ) e um acelerômetro triaxial *Actigraph GT3X +* (*Actigraph*, Pensacola, Flórida, EUA), para avaliação postural foi utilizada a fotogrametria com auxílio do *Software* de avaliação postural (SAPO) e, para comparações complementares, foi utilizado o teste de caminhada de 6 minutos (TC6M). **Resultados:** Participaram do estudo 28 indivíduos adultos com FC, idade média de $25,1 \pm 6,3$ anos e volume expiratório no primeiro segundo (VEF_1) médio de $47,1 \pm 20,9\%$ do previsto. O VEF_1 se correlacionou com os parâmetros obtidos pelo acelerômetro ($r=0,723$; $p=0,000$), avaliação postural ($r=-0,483$; $p=0,005$) e TC6M ($r=0,439$; $p=0,019$), porém, não houve correlação com os dados obtidos pelo IPAQ ($r=-0,282$; $p=0,073$). O tempo em que cada indivíduo permaneceu em atividade física moderada a vigorosa se correlacionou com parâmetros da avaliação postural (cifose torácica $r=-0,484$; $p=0,031$; lordose cervical $r=0,531$; $p=0,016$), do TC6M ($r=0,564$; $p=0,010$) e com o total de METS obtido pelo IPAQ ($r=0,451$; $p=0,046$). **Conclusão:** Este estudo demonstrou que a função pulmonar de pacientes com FC está associada com maior cifose torácica, menor tempo em AF moderada e vigorosa e menor distância percorrida no TC6M. O acelerômetro demonstrou-se ser o melhor instrumento para avaliação da AF neste público.

Palavras chave: Fibrose cística; avaliação postural; atividade física; questionário; acelerômetro.

Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença decorrente da alteração no gene que codifica a proteína reguladora da condutância transmembrana (do inglês, *cystic fibrosis transmembrane regulator* - CFTR). O CFTR é um canal iônico que existe na superfície apical de células epiteliais que revestem as vias aéreas, dutos pancreáticos, intestino, ducto deferente, glândulas sudoríparas, entre outros locais.¹

A FC é caracterizada principalmente pela tríade infecção pulmonar crônica e bronquiectasias, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor. A doença pulmonar é a principal responsável pela morbidade e mortalidade.² Com a evolução da doença, o declínio da função pulmonar associado a distúrbios metabólicos e desnutrição, provocam alterações na mecânica respiratória e distúrbios musculoesqueléticos.^{3,4} O alçapamento aéreo deixa a musculatura em desvantagem mecânica e contribui para o aumento da dispneia e deformidades torácicas.⁵

As alterações posturais em pacientes adultos com FC são de natureza multifatorial e podem estar associadas com o avanço da idade, perda de massa óssea, progressão da doença pulmonar, aumento do trabalho respiratório e inatividade física.^{6,7}

O exercício físico está relacionado com o lento declínio da função pulmonar, menor número de hospitalizações e com o aumento da densidade mineral óssea em pacientes com FC, tornando-se parte importante do tratamento.⁸⁻¹⁰ Com o avanço da doença, os sintomas relacionados com a intolerância ao exercício são desencadeados com esforços físicos cada vez menores, ocasionando limitação das atividades de vida diária e diminuição da qualidade de vida.¹¹

Poucos estudos avaliaram as alterações posturais em pacientes adultos com FC^{12,13} e suas associações com a prática de atividades físicas. Desta forma, o objetivo principal deste trabalho é verificar a associação entre gravidade funcional pulmonar, nível de AF e variáveis de avaliação postural em adultos com FC e, secundariamente, verificar a correlação entre os parâmetros de AF observados pelo acelerômetro com os observados pelo IPAQ; entre a distância percorrida no TC6M e os níveis de AF observados pelo acelerômetro e pelo IPAQ e, entre os parâmetros de AF observados pelo acelerômetro e pelo IPAQ com as variáveis de avaliação postural.

Métodos

Este estudo teve caráter transversal, envolvendo pacientes adultos acompanhados pela Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

O protocolo de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HCPA com o nº140373 e todos os pacientes participantes do estudo assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

A população do estudo consistiu em pacientes adultos acompanhados pela Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA. Foram incluídos pacientes com idade igual ou maior que 18 anos, com diagnóstico de FC confirmado por história clínica, teste do suor alterado (cloro maior que 60 mmol/L) em pelo menos duas amostras e/ou estudo genético molecular. Foram excluídos pacientes com exacerbação pulmonar aguda e pacientes com alguma complicação cardíaca, ortopédica ou traumatológica que impedisse a realização do teste da caminhada de seis minutos (TC6M).

O estado nutricional foi avaliado através do índice de massa corporal (IMC), calculado por kg/m^2 .

Os testes de função pulmonar foram realizados com espirômetro computadorizado (*Jaeger - v 4.31, Jaeger, Wuerzburg, Germany*). Foram registrados a capacidade vital forçada (CVF), o pico de fluxo expiratório (PFE), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1) e a relação VEF_1/CVF em litros e em % do previsto. O teste foi realizado de acordo com os critérios de reprodutibilidade e aceitabilidade da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia.¹⁴

A avaliação postural foi realizada por meio do *Software* para Avaliação Postural (SAPO), sempre pelo mesmo avaliador. O paciente em trajés de banho manteve-se em posição ortostática, sob um tapete de borracha, ao lado de um fio de prumo marcado a cada 1 metro e fixado ao teto. Para realizar a avaliação foram utilizadas fotografias (vistas anterior, posterior e lateral), e marcação dos pontos anatômicos com marcadores passivos (bolinhas de isopor 15 mm, com fita adesiva dupla face). A câmera marca *SONY®* 12 megapixel ficou em um tripé a 2,5 metros de distância do paciente sendo a altura correspondente a do paciente dividida por dois. Os pontos marcados, segundo protocolo do *software*, foram: lóbulos da orelha, acrômio, espinha ilíaca ântero-superior, trocânter maior do fêmur, linha articular do joelho, borda superior da patela, tuberosidade da tíbia, maléolo medial e lateral, ponto entre a cabeça do segundo e terceiro metatarso, borda inferior da escápula, espinha ilíaca pósterosuperior, calcâneo, tendão do calcâneo, linha média posterior da tíbia, processos espinhosos

da 7^a vértebra cervical (C7) e da 3^a vértebra torácica (T3).¹⁵ A análise das fotos obedeceu à seguinte sequência: abertura da foto no programa, zoom de 100%, calibração da imagem a partir do fio de prumo e marcação dos pontos anatômicos.

Para determinar a lordose cervical, um ângulo foi formado a partir de três pontos anatômicos: trágus da orelha, C7 e acrômio, sendo o acrômio a vértice do ângulo. Quanto maior a medida angular, mais anteriorizada a posição da cabeça e menor a lordose cervical. Para a determinação de cifose torácica, um ângulo foi formado a partir de três pontos anatômicos: acrômio, T7 e L1, sendo L1 a vértice do ângulo. Quanto maior a medida angular, maior a cifose torácica. Para a determinação de lordose lombar, um ângulo foi formado a partir de três pontos anatômicos: L1, espinha ilíaca Antero-superior (EIAS) e trocânter maior, sendo a EIAS a vértice do ângulo. Quanto menor a medida angular, maior a lordose lombar.¹⁶

O TC6M foi realizado de acordo com as diretrizes da *European Respiratory Society* e *American Thoracic Society*.¹⁷ A distância que o paciente foi capaz de percorrer em um período de 6 min foi determinada utilizando um corredor de 30 m. Foi registrada a distância total caminhada em 6 min em metros e em % do previsto. O cálculo da distância prevista foi realizado através de equações de normalidade para adultos brasileiros.¹⁸ Foram medidas a SpO₂ inicial e a SpO₂ final através de um oxímetro de pulso (NPB-40; *Nellcor Puritan Bennett; Pleasanton, CA, EUA*). Os dados de frequência cardíaca e frequência respiratória foram registrados no início e fim do teste e, com auxílio da escala de Borg, também foram registrados os dados de dispnéia e fadiga de membros inferiores no início e fim.¹⁹

Para avaliar o nível de AF, foi utilizado o questionário IPAQ versão longa. Os indivíduos responderam questões referentes a atividades realizadas durante uma semana, no trabalho, em casa, meio de transporte e lazer. Os indivíduos foram classificados de acordo com o nível de AF. Foram considerados no grupo de alta intensidade aqueles que praticam atividade vigorosa em pelo menos 3 dias da semana (ou combinações equivalentes a 3000 MET-minuto/semana); moderada intensidade 3 ou mais dias de atividade de intensidade vigorosa por pelo menos 20 minutos (ou combinações equivalentes a 600 MET-minutos/semana); e baixa intensidade aqueles que não correspondem a nenhuma das outras categorias citadas.²⁰

Um acelerômetro triaxial *Actigraph GT3X + (Actigraph, Pensacola, Flórida, EUA)*, foi utilizado para avaliação da AF. Os participantes do estudo foram orientados a utilizar o aparelho por 5 dias, 24h/dia, e retirá-lo somente para tomar banho ou para realizar atividades aquáticas. O tempo de sono também foi incluído no tempo de uso. Os dados *ActiGraph* foram analisados utilizando o *software Actilife 6.0*. Foram recolhidos *epochs* de 10 segundos que

posteriormente foram transformados em *epochs* de 60 segundos, segundo protocolo. Sessenta minutos sem atividade (zero contagem) foi considerado tempo de não uso do aparelho e este tempo não foi incluído no tratamento de dados.

O *software Actilife* permitiu extrair o total de contagens diárias (*counts*) e horários por minuto (cpm) de tempo sedentário (minutos/dia), AF leve (minuto/dia), AF moderada (minutos/dia), AF vigorosa (minutos/dia) e número de passos por dia. Pontos de corte para a classificação da AF específicos para a idade e comumente utilizados para adultos foram: AF leve quando os valores se encontram entre 100 e 1951 *counts*, moderada entre 1952 e 5724 *counts*, vigorosa entre 5725 e 9498 *counts* e muito vigorosa acima de 9498 *counts*.²¹ Os dados obtidos foram agrupados nos seguintes grupos: tempo em atividade física (TAF) leve, TAF moderada, TAF vigorosa e TAF moderada-vigorosa.

Análise Estatística

Os dados foram expressos em número de casos (proporção), média \pm desvio padrão (DP) ou mediana (intervalo interquartilico).

As comparações entre as variáveis categóricas foram realizadas pelo teste do qui-quadrado com resíduos padronizados ajustados, aplicando a correção de Yates ou o teste exato de Fisher quando indicado.

Foi realizada uma análise de regressão linear simples para verificar associação entre a variável dependente VEF₁ e as variáveis relacionadas ao nível de AF e posturais.

A análise das correlações de Pearson foi realizada para as variáveis numéricas com distribuição normal e as correlações de Spearman foram realizadas quando houve ruptura dos pressupostos de normalidade ou para variáveis ordinais.

Os dados foram analisados utilizando o programa Statistical Package for the Social Sciences, versão 20.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA). O nível de significância estatística foi estabelecido em $p < 0,05$. Todas as probabilidades relatadas foram bicaudais.

Resultados

Entre julho de 2015 e agosto de 2016, 51 pacientes foram convidados para participar do estudo. Destes, 19 recusaram, 2 foram a óbito no período do estudo e 2 não compareceram para realizar a coleta. Dessa forma, 28 pacientes participaram do estudo.

A Tabela 1 apresenta as características gerais dos pacientes. A média de idade foi de $25,1 \pm 6,3$ anos (variação: 18-44 anos), 12 pacientes eram do sexo masculino e 16 do sexo feminino e a média de VEF_1 foi de $47,1 \pm 20,9$ % do previsto.

Tabela 1 – Características gerais dos pacientes adultos com FC

Variável	n= 28
Idade (anos), média \pm DP	$25,1 \pm 6,3$
Sexo, n (%)	
Masculino	12 (43)
Feminino	16 (57)
IMC (Kg/m ²), média \pm DP	$20,8 \pm 3,0$
Idade diagnóstico (anos), mediana (II)	1,5 (12,2)
PFE (%), média \pm DP	$63,9 \pm 18,8$
CVF (%), média \pm DP	$59,9 \pm 20,5$
VEF_1 (%), média \pm DP	$47,1 \pm 20,9$
VEF_1 /CVF(%), média \pm DP	$74,3 \pm 12,9$
TC6M	
SpO ₂ basal, média \pm DP	$95,3 \pm 2,9$
SpO ₂ após, média \pm DP	$91,9 \pm 4,7$
DTC6M, média \pm DP	$546,7 \pm 130,8$
DTC6M (%), média \pm DP	$79,9 \pm 18,9$
IPAQ, n (%)	
Baixo	7 (25)
Moderado	5 (17)
Alto	16 (57)
Análise Postural	
Lordose Cervical (graus), média \pm DP	$87,1 \pm 16,2$
Cifose Torácica (graus), média \pm DP	$31,3 \pm 4,9$
Lordose Lombar (graus), média \pm DP	$95,5 \pm 8,4$
Acelerômetro	

Kcal/dia, mediana (II)	222,5 (181,7)
TAF leve, min/dia, média \pm DP	1151,9 \pm 85,6
TAF moderada, min/dia, mediana (II)	18 (21)
TAF vigorosa, min/dia, mediana (II)	0,1 (2)
TAF M-V, min/dia, mediana (II)	114 (145)

n = número de casos, DP = desvio padrão, II = intervalo interquartil, IMC = índice de massa corporal, PFE = pico de fluxo expiratório, CVF = capacidade vital forçada, VEF₁ = volume expiratório forçado no primeiro segundo, TC6M = teste de caminhada de seis minutos, SpO₂ = saturação periférica de oxigênio, DTC6M = distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos, IPAQ = questionário internacional de atividade física, TAF = tempo em atividade física, TAF M-V = tempo em atividade física moderada a vigorosa.

A Tabela 2 apresenta os resultados da análise de regressão linear simples para a variável dependente VEF₁ com os parâmetros obtidos pelo IPAQ, acelerômetro, avaliação postural e TC6M. Na avaliação pelo IPAQ, não se observou associação do METS total (p=0,146) e da classificação IPAQ (p=0,141) com o VEF₁. Na avaliação do acelerômetro, as variáveis que se associaram significativamente com o VEF₁ foram: média kcal/dia (p<0,001), TAF moderada (p<0,001), TAF vigorosa (p<0,001), TAF M-V (p<0,001) e TAF M-V em % (p<0,001). Na avaliação postural, a variável cifose torácica (p=0,009) se associou negativamente com o VEF₁. No TC6M, as variáveis que se associaram significativamente com o VEF₁ foram: SpO₂ basal (p=0,01), SpO₂ final (p<0,001), DTC6M em m (p=0,005) e DTC6M em % previsto (p=0,001).

Tabela 2 – Análise de regressão linear simples para a variável dependente VEF₁.

Domínios	Variáveis	B	IC 95%	R²	p
IPAQ	METS Total	001	0,000 a 0,002	0,80	0,146
	Classificação IPAQ	-6,902	-16,246 a 2,441	0,81	0,141
Acelerômetro	Média kcal/dia	0,095	0,068 a 0,122	0,751	0,000
	TAF leve, min/dia	-0,063	-0,187 a 0,060	0,60	0,296
	TAF moderada, min/dia	0,909	0,508 a 1,310	0,558	0,000
	TAF vigorosa, min/dia	4,787	2,698 a 6,875	0,563	0,000
	TAF M-V, min/dia	0,142	0,087 a 0,197	0,623	0,000
	TAF M-V, %	10,086	6,176 a 13,996	0,620	0,000
	Avaliação postural	Lordose Cervical, graus	0,359	-0,188 a 0,905	0,065
Cifose Torácica, graus		-2,086	-3,610 a -0,562	0,233	0,009
Lordose Lombar, graus		-0,472	-1,407 a 0,463	0,040	0,309
TC6M	SpO ₂ basal, %	4,383	2,050 a 6,715	0,365	0,001
	SpO ₂ final, %	2,577	1,321 a 3,832	0,406	0,000
	DTC6M, m	0,082	0,027 a 0,137	0,264	0,005
	DTC6M, %	0,638	0,275 a 1,001	0,334	0,001

IPAQ = Questionário Internacional de Atividade Física

METS = Equivalente Metabólico da Tarefa

TAF = Tempo em atividade física

TAF M-V = Tempo em atividade física moderada a vigorosa

SpO₂ = Saturação periférica de oxigênio

TC6M = Teste de caminhada de 6 minutos

DTC6M = Distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos

A figura 1 representa a correlação entre VEF_1 e cifose torácica, METS total pelo IPAQ, distância percorrida no TC6M e TAF M-V. Podemos perceber que o VEF_1 se correlacionou negativamente com o ângulo de cifose torácica ($r = -0,483$, $p = 0,005$), com a DTC6M ($r = -0,439$, $p = 0,019$) e com o TAF M-V no acelerômetro ($r = -0,723$, $p < 0,001$), porém, não houve correlação com os dados obtidos pelo IPAQ ($r = -0,282$, $p = 0,073$).

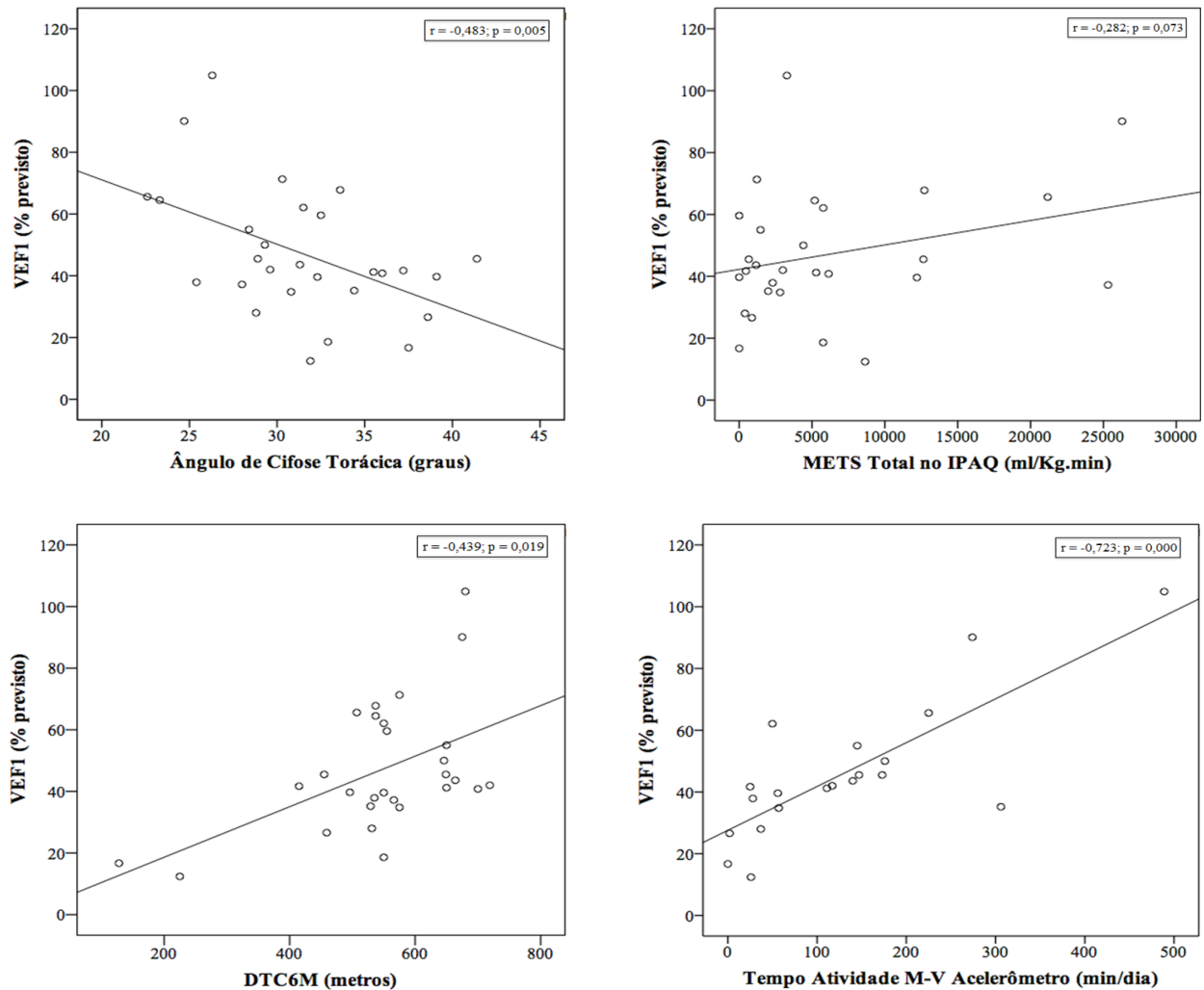


Figura 1 – Correlação entre volume expiratório no primeiro segundo (VEF_1) e cifose torácica, Equivalente Metabólico da Tarefa (METS) total pelo Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ), distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos (DTC6M) e tempo em atividade moderada a vigorosa (M-V).

A figura 2 representa a correlação entre o TAF M-V e cifose torácica, lordose cervical, distância percorrida no TC6M e METS total pelo IPAQ. Houve correlação significativa positiva do TAF M-V com todas as variáveis: cifose torácica ($r = 0,484$, $p = 0,031$), lordose cervical ($r = 0,531$, $p = 0,016$), DTC6M ($r = 0,564$, $p = 0,010$) e METS total pelo IPAQ ($r = 0,451$, $p = 0,046$).

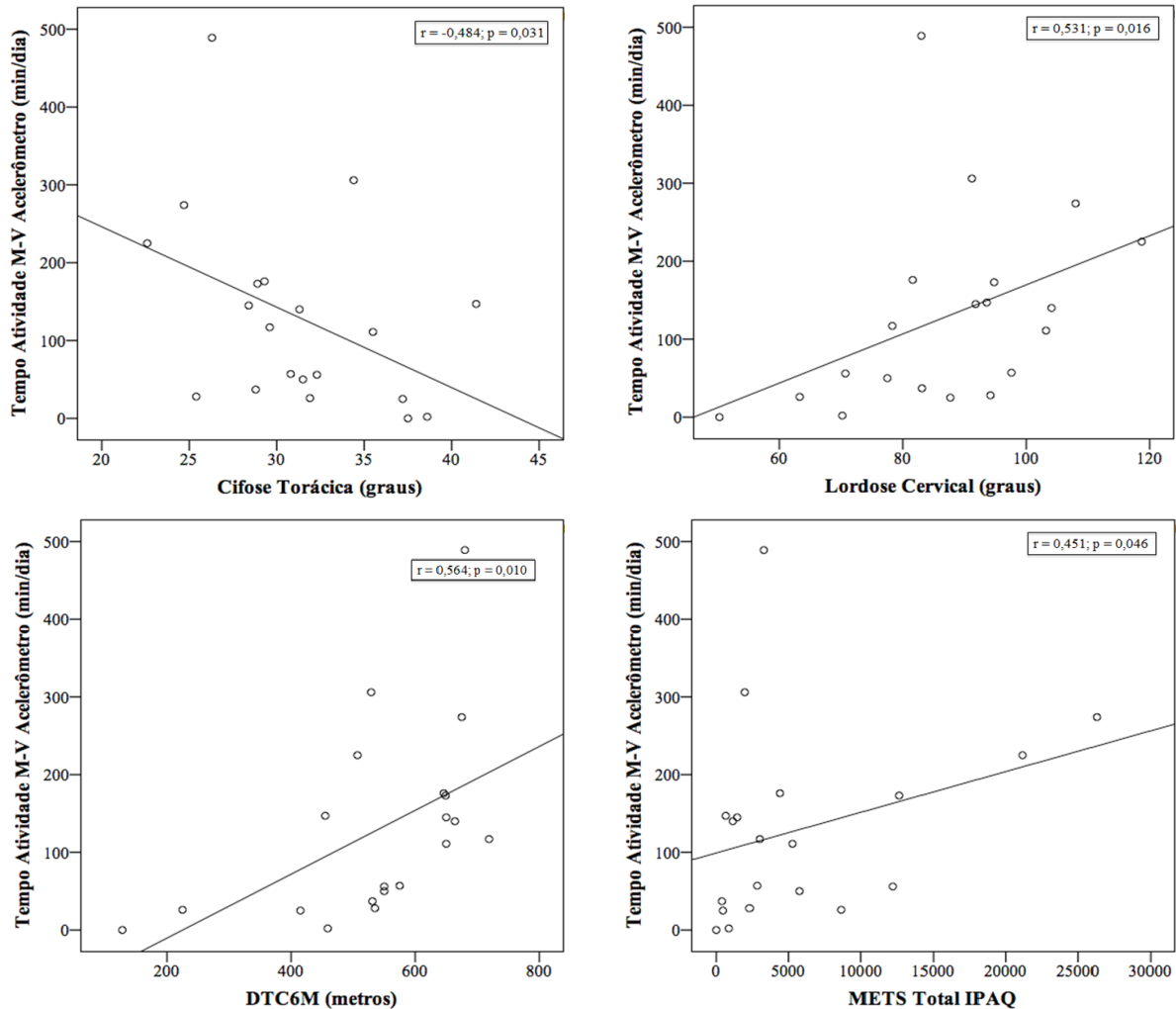


Figura 2 – Correlação entre tempo em atividade moderada a vigorosa e cifose torácica, lordose cervical, distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos (DTC6M) e Equivalente Metabólico da Tarefa (METS) total pelo Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ).

Discussão

Os resultados deste estudo mostraram que o VEF_1 não se associou com os parâmetros do IPAQ (METS total de AF da semana e classificação nos níveis de AF baixo, moderado e alto), com o TAF leve verificado pelo acelerômetro e com as variáveis lordose cervical e lordose lombar verificados pela avaliação postural, porém, houve associação com os parâmetros do acelerômetro (média de kcals/dia, TAF moderada, TAF vigorosa, TAF M-V e % TAF M-V), com a cifose torácica e com todos os parâmetros do TC6M (SpO_2 basal, SPO_2 final, DTC6M e % DTC6M).

Podemos observar com nossos resultados que o VEF_1 se associou com o TAF M-V, sendo que quanto menor o VEF_1 , menor o TAF M-V. Estudos prévios vêm ao encontro dos

nossos achados²²⁻²⁵ e mostram que pacientes adultos com FC praticam AF em intensidades mais baixas quando comparados com adultos saudáveis, sendo o VEF₁ um fator limitante para a prática de AF. Pastré *et al.* verificaram que os mecanismos responsáveis pela limitação ao exercício em 102 pacientes adultos com FC, com doença leve-moderada e grave foram a função pulmonar, o estado nutricional e inflamatório.²³

A cifose torácica é a alteração postural mais comum encontrada em crianças e adultos com FC.^{6,12,26-28} As alterações posturais são de natureza multifatorial e podem estar associadas com o avanço da idade, perda de massa óssea, progressão da doença pulmonar, aumento do trabalho respiratório e inatividade física.^{6,7} Penafortes *et al.*, em estudo realizado com adultos com FC, observaram que houve correlação entre o VEF₁, TC6M, capacidade pulmonar e resistência das vias aéreas com o alinhamento vertical do tronco. Os autores concluíram que as anormalidades na função pulmonar e na capacidade funcional se associam com as alterações posturais encontradas nestes pacientes¹², corroborando com nossos resultados, onde houve prevalência de cifose torácica em adultos com FC e esta estava associada ao baixo VEF₁.

Em um trabalho prévio realizado em nosso centro, com o objetivo de avaliar a capacidade de exercício através do TC6M em pacientes atendidos no programa de adultos com FC, 41 pacientes foram classificados em três grupos de acordo com a gravidade funcional. Como resultado, não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos para a distância percorrida, porém, 73,2% dos pacientes apresentaram DTC6M abaixo do limiar inferior da normalidade para o previsto.²⁹ Martin *et al.* acompanharam uma coorte de pacientes adultos com FC por 12 anos, com o objetivo de obter informações prognósticas por meio do TC6M. Como resultado, a DTC6M < 475m e o VEF₁ ≤ 60% do previsto, foram associadas ao transplante pulmonar ou óbito.³⁰ Em nosso estudo, a cifose torácica também teve correlação com a DTC6M, isso pode ser justificado pelo menor VEF₁ e gravidade funcional pulmonar.

Quando comparamos os parâmetros de AF pelo IPAQ e pelo acelerômetro, podemos perceber que os resultados foram discrepantes entre os dois instrumentos. A maior parte da amostra foi classificada com alto nível de AF pelo IPAQ enquanto pelo acelerômetro, quase toda a amostra demonstrou permanecer em AF leve/sedentária em grande parte do tempo, corroborando com outros estudos e indicando que medidas objetivas são mais indicadas para a verificação do nível de AF em adultos.³¹⁻³³

Os métodos mais frequentemente utilizados em pesquisa para avaliar o nível de AF são os questionários. Isto é decorrente do baixo custo, da fácil aplicação e da viabilidade do

instrumento. Porém, o uso de questionário está associado a erro por superestimação da prática de AF, o que pode ser atribuído à expectativa social de um maior nível de AF ou pela dificuldade de quantificar a duração e intensidade das AF praticadas.³⁴ Estudos mostram que o IPAQ está associado a uma subestimação do tempo de sedentarismo e a uma superestimação do TAF M-V^{35,36}, podendo não refletir a real AF realizada pelos pacientes com FC. Assim, para uma avaliação mais fidedigna, é necessário instrumentos com medidas objetivas, como os acelerômetros. Savi *et al.* em estudo com objetivo de determinar se questionários e acelerômetros fornecem informações semelhantes sobre a AF habitual de pacientes adultos com FC, puderam perceber em seus resultados que questionários tendem a superestimar os níveis de AF em FC e que acelerômetros devem ser preferíveis para avaliação desta variável.³⁷ O IPAQ também não se relacionou com nenhum dos parâmetros de função pulmonar, demonstrando que o acelerômetro foi mais sensível ao público deste estudo.

Algumas limitações para a realização do estudo devem ser destacadas, como o pequeno número amostral devido à grande parte dos pacientes adultos acompanhados pela Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA serem provenientes de outras cidades e estados, dificultando a logística de entrega e retirada do acelerômetro. Também, a falta de normatização de medidas para avaliação postural se demonstraram limitadoras para maiores avaliações.

Podemos concluir com nosso estudo que, em pacientes adultos com FC, a função pulmonar está associada com parâmetros de AF verificadas pelo acelerômetro, porém, não se associa com os verificados pelo IPAQ. Também encontramos associações entre a função pulmonar com a variável cifose torácica verificada pela avaliação postural. O acelerômetro demonstrou ser o instrumento que melhor reflete a AF praticada por pacientes adultos com FC.

REFERÊNCIAS

1. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. Vol. 173, American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2006. p. 475–82.
2. Ribeiro JD, Ribeiro MÂGDO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. J Pediatr (Rio J) [Internet]. 2002;78:171–86. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v78s2/v78n8a08.pdf>
3. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to

- cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2005;98 Suppl 4:55–66.
4. Massie RJ et al. The musculoskeletal complications of cystic fibrosis. *J Paediatr Child Heal.* 1998;34:467–70.
 5. Hamilton AL, Killian KJ, Summers E, Jones NL. Muscle strength, symptom intensity, and exercise capacity in patients with cardiorespiratory disorders. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;152:2021–31.
 6. Tattersall R, Walshaw M. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003;96(43):18–22.
 7. Rawo T, Trams M, Michalski P, Sands D. Postural defects in children with cystic fibrosis - preliminary report. *Dev Period Med.* 2015;XIX, 1:114–9.
 8. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49(7):641–9.
 9. Hulzebos EH, Dadema T, Takken T. Measurement of physical activity in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Expert Rev Respir Med.* 2013;7(6):647–53.
 10. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest.* 2011;140:475–81.
 11. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest.* 2004;126(4):1204–14.
 12. Penafortes JTS, Guimaraes FS, Moco VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol.* 2013;19(1):1–6.
 13. Lima TRL, Guimarães FS, Sá Ferreira A, Penafortes JTS, Almeida VP, Lopes AJ. Correlation between posture, balance control, and peripheral muscle function in adults with cystic fibrosis. *Physiother Theory Pract [Internet].* 2014;30(2):79–84. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24405398>
 14. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar. 2002;
 15. Ferreira EAG, Duarte M, Maldonado EP, Burke TN, Marques AP. Postural assessment software (PAS/SAPO): Validation and reliability. *Clinics (Sao Paulo) [Internet].* 2010;65(7):675–81. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2910855&tool=pmcentrez>

&rendertype=abstract

16. Yi LC, Jardim JR, Inoue DP, Pignatari SSN. The relationship between excursion of the diaphragm and curvatures of the spinal column in mouth breathing children. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(2):171–7.
17. ATS. An official European respiratory society/American thoracic society technical standard: Field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J*. 2014;44(6):1428–46.
18. Britto RR, Probst VS, Dornelas De Andrade AF, Samora GAR, Hernandes NA, Marinho PEM, et al. Reference equations for the six-minute walk distance based on a Brazilian multicenter study. *Brazilian J Phys Ther*. 2013;17(6):556–63.
19. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. Vol. 14, *Medicine and science in sports and exercise*. 1982. p. 377–81.
20. IPAQ. Guidelines for Data Processing and Analysis of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) – Short and Long Forms. 2005;
21. Freedson PS, Melanson E, Sirard J. Calibration of the Computer Science and Applications, Inc. accelerometer. *Med Sci Sports Exerc*. 1998;30(5):777–81.
22. Cherobin I, Ziegler B, Dalcin PTR. Evaluation of functional capacity and level of physical activity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *Rev Bras Atividade Física Saúde* [Internet]. 2016;21(2):172–80. Available from: <https://periodicos.ufpel.edu.br/ojs2/index.php/RBAFS/article/view/5614>
23. Pastré J, Prévotat A, Tardif C, Langlois C, Duhamel A, Wallaert B. Determinants of exercise capacity in cystic fibrosis patients with mild-to-moderate lung disease. *BMC Pulm Med* [Internet]. 2014;14(1):74. Available from: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0-84899977393&partnerID=tZOtx3y1>
24. Rasekaba TM, Button BM, Wilson JW, Holland AE. Reduced physical activity associated with work and transport in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2013;12:229–33.
25. Troosters T, Langer D, Vrijnsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2009;33(1):99–106.
26. Okuro RT, Côrrea EP, Conti PBM, Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Schivinski CIS. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)* [Internet].

- 2012;88(4):310–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22914878>
27. Oliveira F, Dias C, Dinniz AL, Mendes SMD, Baptista AF, Sá KN. Avaliação postural computadorizada em pacientes portadores da fibrose cística em um centro de referência em Salvador-BA. *Rev Pesqui em Fisioter.* 2011;1(1):101–11.
 28. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC, Donadio MVF. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *J Pediatr.* 2015;166(3):710–6.
 29. Ziegler Bruna, Rovedder PME, Lukrafka JL, Oliveira CL, Menna-Barreto SS, Dalcin PTR. Capacidade submáxima de exercício em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2007;33:263–9.
 30. Martin C, Chapron J, Hubert D, Kanaan R, Honoré I, Paillasseur JL, et al. Prognostic value of six minute walk test in cystic fibrosis adults. *Respir Med.* 2013;107:1881–7.
 31. Vespasiano B de S, Dias R, Correa DA. Using the International of Physical Activity Questionnaire (IPAQ) as a diagnostic tool in the level of physical fitness: Review in Brazil. *Heal Rev.* 2012;12(32):49–54.
 32. Oyeyemi AL, Umar M, Oguiche F, Aliyu SU, Oyeyemi AY. Accelerometer-determined physical activity and its comparison with the international physical activity questionnaire in a sample of Nigerian adults. *PLoS One.* 2014;9(1).
 33. Rosa CSC, Rossi FE, Buonani C, Fernandes RA, Monteiro HL, Freitas Junior IF. The agreement between physical activity time reported by the IPAQ and accelerometer in postmenopausal women. / Concordância entre o tempo de atividade física avaliado pelo IPAQ e acelerômetro em mulheres pós-menopausa. *Motricidade [Internet].* 2015;11(3):106–13. Available from: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=s3h&AN=112389562&lang=pt-br&site=ehost-live>
 34. Troiano RP, Berrigan D, Dodd KW, Mâsse LC, Tilert T, Mcdowell M. Physical activity in the United States measured by accelerometer. *Med Sci Sports Exerc.* 2008;40(1):181–8.
 35. Vandelanotte C, de Bourdeaudhuij I, Philippaerts R, Sjöström M, Sallis J. Reliability and Validity of a Computerized and Dutch Version of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ). *J Phys Act Health [Internet].* 2005;2(1):63. Available from: <http://ezproxy.library.uvic.ca/login?url=http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=>

true&db=sph&AN=15961249&site=ehost-live&scope=site

36. Van Dyck D, Cardon G, Deforche B DBI. IPAQ interview version: convergent validity with accelerometers and comparison of physical activity and sedentary time levels with the self-administered version. *J Sport Med Phys Fit.* 2015;55:776–86.
37. Savi D, Quattrucci S, Internullo M, De Biase R V., Calverley PMA, Palange P. Measuring habitual physical activity in adults with cystic fibrosis. *Respir Med* [Internet]. Elsevier Ltd; 2013;107(12):1888–94. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2013.09.012>

CONCLUSÕES

Geral

Como conclusão, este estudo demonstrou que o declínio da função pulmonar em pacientes adultos com FC está associado com menores níveis de atividade física M-V, observados através do acelerômetro, e com a cifose torácica observada pela avaliação postural.

Específicos

Não houve correlação entre os níveis de atividade física observados pelo acelerômetro com os observados pelo IPAQ.

A DTC6M se correlacionou com o tempo em atividade física M-V observada pelo acelerômetro. Não houve correlação da DTC6M com os níveis de AF observados pelo IPAQ.

O tempo em atividade física M-V observado pelo acelerômetro se correlacionou com os parâmetros da avaliação postural lordose cervical e cifose torácica. Não houve correlação entre níveis de AF observados pelo IPAQ e as variáveis de avaliação postural.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O principal achado deste estudo transversal foi de que pacientes adultos com FC tem o declínio da função pulmonar associado a menores níveis de AF e cifose torácica. Esses achados reforçam a hipótese de que a AF como parte do tratamento, ajuda a manter a função pulmonar e a diminuir as alterações posturais decorrentes da gravidade da doença.

Neste estudo, foram utilizados dois instrumentos para avaliação do nível de atividade física, o acelerômetro e o IPAQ. O acelerômetro parece ser um instrumento mais adequado para avaliação do paciente adulto com FC, pois se associou com parâmetros de função pulmonar, DTC6M e variáveis da avaliação postural, o que não houve com o IPAQ.

O acelerômetro é um instrumento que ainda não é utilizado na prática clínica por ter um alto custo, demandar técnicos capacitados para interpretação dos dados e apresentar uma logística difícil e com risco em potencial ao aparelho. Isso acontece, pois o indivíduo necessita permanecer por uma semana com o recurso, realizando com ele suas rotinas diárias e retirando somente para banho e atividades aquáticas. Os pacientes em acompanhamento no Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA são em geral proveniente de outros estados ou cidades do interior do estado, o que prejudicou o fluxo de integrantes que prevíamos para o trabalho.

A avaliação postural é um tema que vem despertando interesse de profissionais que trabalham com FC. A radiografia é o método mais preciso para avaliar alterações nas curvaturas da coluna, contudo expõe o paciente a radiação desnecessária. Na prática clínica utilizam-se métodos não invasivos que dependem da habilidade e experiência do examinador. Não há um instrumento específico que se sobressaia aos demais, além de não haver normatização das medidas.

Estudos de coorte longitudinais devem ser realizados para verificar as associações entre a função pulmonar, níveis de AF e alterações posturais em pacientes adultos com FC.

ANEXO 1

**HCPA - HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
GRUPO DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO****COMISSÃO CIENTÍFICA**

A Comissão Científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre analisou o projeto:

Projeto: 140373

Data da Versão do Projeto: 09/07/2014

Pesquisadores:

BRUNA ZIEGLER

INAE ANGELICA CHEROBIN

PAULO DE TARSO ROTH DALCIN

Título: ASSOCIAÇÃO ENTRE POSTURA, FUNÇÃO PULMONAR E CAPACIDADE DE EXERCÍCIO EM PACIENTES ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA

Este projeto foi APROVADO em seus aspectos éticos, metodológicos, logísticos e financeiros para ser realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
Esta aprovação está baseada nos pareceres dos respectivos Comitês de Ética e do Serviço de Gestão em Pesquisa.

- Os pesquisadores vinculados ao projeto não participaram de qualquer etapa do processo de avaliação de seus projetos.
- O pesquisador deverá apresentar relatórios semestrais de acompanhamento e relatório final ao Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação (GPPG)

Porto Alegre, 06 de novembro de 2014.

Prof. José Roberto Goldim
Coordenador CEP/HCPA

APÊNDICE 1

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Você, ou a pessoa pela qual você é responsável, está sendo convidado (a) a participar do projeto de pesquisa Associação entre Postura, Função Pulmonar e Capacidade de Exercício em pacientes adolescentes e adultos com Fibrose Cística. Esta pesquisa tem por objetivo verificar a associação entre as alterações posturais e a função pulmonar em adolescentes e adultos com fibrose cística (FC) acompanhados no Programa de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA. Neste estudo, a sua participação, ou a da pessoa pela qual é responsável, inclui testes de avaliação física e avaliação postural, que consiste em fotografias que serão analisadas posteriormente por um programa de computador específico, este procedimento demora em torno de 30 minutos. Na avaliação postural poderá haver possíveis constrangimentos pelo fato de você, ou da pessoa pela qual é responsável, estar usando roupas curtas e estar sendo fotografado. Além das avaliações, você ou a pessoa pela qual é responsável, realizará um exame de Espirometria, o qual já é realizado como rotinas de controle nas consultas com a equipe do Programa de Adultos com Fibrose Cística do HCPA.

Você será convidado a participar do teste de caminhada de 6 minutos, onde deverá caminhar, em seu ritmo normal, durante este tempo. Durante o teste você poderá interromper o exercício a qualquer momento que desejar, caso manifeste cansaço ou qualquer sensação de desconforto. No local do teste haverá pessoas responsáveis e treinadas para qualquer intercorrência. Além disso, haverá aparelhos para verificar como estão seus batimentos cardíacos e sua saturação de oxigênio durante a realização de todo o teste. Existirá um torpedão de oxigênio no local do teste, caso seja necessário usá-lo para qualquer emergência. Além das avaliações, você, ou pessoa pela qual é responsável, permanecerá por 5 dias com um aparelho que monitora a sua atividade física. Este monitor consiste em uma faixa elástica fixada na cintura e outra em um dos membros inferiores. Os pesquisadores se comprometem em buscar o aparelho no final deste período. O uso deste equipamento poderá gerar algum desconforto e prurido no local.

Se for verificada a associação entre as alterações posturais e a função pulmonar, você, ou a pessoa pela qual você é responsável, receberá orientações para que estas alterações sejam melhoradas. Além disso, estará contribuindo para o aumento do conhecimento sobre o assunto e para que os resultados auxiliem na realização de estudos futuros.

Os pesquisadores se comprometem em manter a confidencialidade dos dados de identificação pessoal e os resultados serão divulgados de maneira agrupada, sem a identificação dos indivíduos que participaram da pesquisa.

Fica reservado a você, ou a pessoa pela qual é responsável, o direito de retirar-se da pesquisa a qualquer momento, sem comprometer o acompanhamento com a equipe. Nesta pesquisa não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação e o participante não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Quaisquer dúvidas poderão ser esclarecidas no decorrer da pesquisa, através de contato com a pesquisadora responsável Bruna Ziegler, HCPA, pelo tel 3359-8241, ou, com os demais pesquisadores, Dr. Paulo Dalcin, Serviço de Pneumologia HCPA e Inaê Cherobin, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, pelo mesmo telefone. O Comitê de Ética em

Pesquisa poderá ser contatado para esclarecimento de dúvidas, no 2º andar do HCPA, sala 2227, ou através do telefone 3359-7640, das 8h às 17h, se segunda à sexta-feira.

Nome do participante _____

Assinatura _____

Nome do responsável _____ Assinatura _____

Nome do pesquisador _____ Assinatura _____

Local e data: _____

Pesquisador Responsável: Fisioterapeuta Bruna Ziegler – 3359-8241