

SILVIA REGINA MACHADO DE PAULA

***AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA
RESPIRATÓRIA DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA
ACOMPANHADOS NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS***

CAMPINAS

2004

SILVIA REGINA MACHADO DE PAULA

**AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA
RESPIRATÓRIA DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA
ACOMPANHADOS NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

*Dissertação de Mestrado apresentada à Pós-Graduação
da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade
Estadual de Campinas para obtenção do título de Mestre
em Saúde da Criança e do Adolescente, área de Pediatria.*

ORIENTADOR: PROF. DR. ANTONIO FERNANDO RIBEIRO

CAMPINAS

2004

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
UNICAMP

P281a Paula, Silvia Regina Machado de
Avaliação da aderência à fisioterapia respiratória dos pacientes com fibrose cística acompanhados no Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas / Silvia Regina Machado de Paula. Campinas, SP : [s.n.], 2003.

Orientador : Antonio Fernando Ribeiro
Dissertação (Mestrado) Universidade Estadual de Campinas.
Faculdade de Ciências Médicas.

1. Condições sociais. 2. Pneumopatias. 3. Pediatria. I. Antonio Fernando Ribeiro. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

BANCA EXAMINADORA DA TESE DE MESTRADO

ORIENTADOR: Prof. Dr. Antonio Fernando Ribeiro

MEMBROS:

- 1. Prof. Dr. Antonio Fernando Ribeiro**
- 2. Prof. Dr. Claudemir Rapeli**
- 3. Prof. Dr. José Dirceu Ribeiro**
- 4. Profª Dra. Tatiana Rozov**

**Curso de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, área de
Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de
Campinas.**

DATA:05/02/ 2004

DEDICATÓRIA

Aos meus pais, Iran e Conceição, por seu amor, seu exemplo e por acreditarem e me incentivarem constantemente na realização dos meus sonhos.

Aos meus irmãos Neto e Duda, minhas cunhadas Érica e Josi e às minhas sobrinhas Ana Júlia e Ana Beatriz, pelo amor que nos une.

Às minhas avós Fifa e Nonô, pelos valores que sempre me transmitiram...

AGRADECIMENTOS

Ao meu orientador, Prof. Dr. Antonio Fernando Ribeiro, pelos ensinamentos, pelo entusiasmo, pela oportunidade e pela dedicação em querer sempre o melhor aos pacientes fibrocísticos. Obrigada pela sua amizade, pela paciência e principalmente pela confiança que sempre depositou em mim.

Aos mestres, e acima de tudo amigos, Dirceu e Maria Ângela Ribeiro, pelo companheirismo, pela dedicação, pela cumplicidade, e por me ensinarem sempre de maneira competente porém humilde que, em ciência, nunca devemos competir e sim compartilhar.

À Prof^a Dra. Carmem Silvia Bertuzzo e ao Prof. Dr José Dirceu Ribeiro, pelas contribuições que fizeram ao estudo.

Às colegas da Equipe de Fisioterapia Pediátrica, Celize Almeida, Maria Cecília Bueno, Regina Coppo, Rosângela Grande e Therezinha Rapeli por todos esses anos de trabalho mútuo.

À Equipe Multiprofissional do Ambulatório de Fibrose Cística, pela disponibilidade e por sempre buscar o melhor para os nossos pacientes.

Ao Léo Barth, colega da pós-graduação, pelo trabalho conjunto na aplicação de cada escore.

À Simone Cristina Ferreira, secretária da subcomissão de pós-graduação em pediatria, pela sua atenção e competência sempre que solicitada.

À Cleide Moreira Silva e Andréa Ferreira Semolin, pela análise estatística, pela prontidão e pelo profissionalismo.

Aos funcionários do SAME, da Biblioteca e da Diretoria de Apoio Didático, Científico e Computacional pela atenção e boa vontade com que fui atendida.

Ao meu amigo Cláudio Umezu, a Ivandra Pancotti e ao Prof. Rodrigo E. Dias, pela disponibilidade e pelo apoio computacional.

Às minhas amigas Camila I. da S. Santos e Alethéa G. F. Pagotto por compartilhar cada passo desse árduo caminho, juntas conseguimos sempre manter equilíbrio. Toda minha gratidão por contar sempre com sua amizade.

Ao meu afilhado Renatinho, por me ajudar na revisão mesmo estando de férias.

Ao meu irmão Duda, por me apresentar aos seletos amigos do “*off road*”, os quais me proporcionaram fundamentais momentos de descontração.

Ao meu namorado Petter, pelo carinho, pela compreensão e por fazer parte da minha vida em um momento muito especial.

E como agradecimento especial gostaria de expressar todo meu carinho aos meus queridos pacientes e seus pais, pela atenção e boa vontade em colaborar com este estudo.

	PÁG.
RESUMO	<i>xxxi</i>
ABSTRACT	<i>xxxv</i>
1- INTRODUÇÃO	39
1.1- Considerações iniciais.....	41
1.2- Revisão da literatura.....	41
1.2.1- Histórico.....	41
1.2.2- Incidência.....	43
1.2.3- Genética.....	43
1.2.4- Fisiopatogenia.....	44
1.2.5- Manifestações clínicas.....	44
1.2.6- Diagnóstico.....	45
1.2.7- Tratamento.....	45
1.2.8- Prognóstico.....	47
1.2.9- Fisioterapia respiratória.....	47
1.2.10- Aderência.....	50
2- JUSTIFICATIVA	57
3- OBJETIVOS	61
3.1- Geral.....	63
3.2- Específicos.....	63

4- CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	65
4.1- Delineamento do estudo.....	67
4.2- Sujeitos.....	67
4.3- Critérios de inclusão.....	67
4.4- Critérios de exclusão.....	67
4.5- Tamanho amostral.....	67
4.6- Questionário.....	68
4.6.1- Identificação.....	68
4.6.2- Critérios de diagnóstico.....	68
4.6.3- Classificação da gravidade da doença.....	68
4.6.4- Medida da aderência ao tratamento fisioterápico.....	69
4.6.5- Avaliação dos fatores socioeconômicos e familiares.....	70
4.7- Coleta de dados.....	70
4.8- Análise de dados.....	70
4.9- Aspectos éticos.....	71
5- RESULTADOS.....	73
6- DISCUSSÃO.....	115
7- CONCLUSÃO.....	123
8- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	127
9- ANEXOS.....	137

LISTA DE SIGLAS, SÍMBOLOS E ABREVIATURAS

Cl	Cloro
CFTR	Proteína reguladora de condutância transmembrana da fibrose cística
DNA	Ácido Desoxirribonucleico
$\Delta F508$	Deleção da fenilalanina na posição 508
ES	Escore de Shwachman
FCM	Faculdade de Ciências Médicas
FC	Fibrose Cística
FR	Fisioterapia Respiratória
HC	Hospital de Clínicas
mEq/L	Miliequivalentes por litro
Na	Sódio
RNA	Ácido Ribonucleico
Unicamp	Universidade Estadual de Campinas
VEF1	Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo

LISTA DE TABELAS

	<i>PÁG.</i>
Tabela 1- Distribuição dos pacientes com FC segundo a idade	75
Tabela 2- Distribuição dos pacientes com FC segundo o sexo.....	77
Tabela 3- Distribuição dos pacientes com FC de acordo com procedência.....	78
Tabela 4- Distribuição dos pacientes com FC segundo o número de irmãos com FC.....	79
Tabela 5- Distribuição dos principais sinais, sintomas e doenças ao diagnóstico dos pacientes com FC.....	80
Tabela 6- Distribuição dos pacientes com FC, quanto à classificação da gravidade da doença pelo escore de Shwachman.....	81
Tabela 7- Distribuição dos pacientes com FC segundo realização da fisioterapia.....	82
Tabela 8- Distribuição dos pacientes com FC quanto ao local de realização da fisioterapia.....	83
Tabela 9- Distribuição das técnicas de FR utilizadas, pelos 70 pacientes com FC, no domicílio ou com a atuação de profissionais.....	84
Tabela 10- Distribuição dos 84 pacientes com FC, quanto à frequência das sessões de fisioterapia em casa, com profissional e total.....	86
Tabela 11- Distribuição da opinião das 70 famílias com relação à atuação fisioterápica na doença pulmonar.....	87
Tabela 12- Distribuição das respostas dos 70 informantes quanto à fisioterapia.....	88

Tabela 13-	Distribuição dos pacientes com FC quanto a prática de atividade física.....	89
Tabela 14-	Distribuição da escolaridade dos pais dos 84 pacientes com FC.....	91
Tabela 15-	Comparação dos valores de aderência à fisioterapia total com a gravidade da doença.....	92
Tabela 16-	Comparação dos valores de aderência à fisioterapia em casa com a gravidade da doença.....	93
Tabela 17-	Comparação dos valores de aderência à fisioterapia com profissional com a gravidade da doença.....	94
Tabela 18-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a mediana das idades dos pacientes.....	95
Tabela 19-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e o sexo dos pacientes.....	97
Tabela 20-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e o sexo dos pacientes.....	98
Tabela 21-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e o sexo dos pacientes.....	99
Tabela 22-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a procedência dos pacientes.....	100
Tabela 23-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a procedência dos pacientes.....	101
Tabela 24-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a procedência dos pacientes.....	102
Tabela 25-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o tempo do diagnóstico..	103

Tabela 26-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a média do número de consultas anuais.....	104
Tabela 27-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de componentes da família.....	105
Tabela 28-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de cômodos da casa.....	106
Tabela 29-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a renda familiar em salários mínimos.....	107
Tabela 30-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade da mãe.....	108
Tabela 31-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade da mãe.....	109
Tabela 32-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade da mãe.....	110
Tabela 33-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade do pai.....	111
Tabela 34-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade do pai.....	112
Tabela 35-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade do pai.....	113

	PÁG.
Figura 1- Distribuição dos pacientes com FC segundo a idade.....	76
Figura 2- Distribuição dos pacientes com FC segundo o sexo.....	77
Figura 3- Distribuição dos pacientes com FC de acordo com a procedência..	78
Figura 4- Distribuição dos pacientes com FC segundo o número de irmãos com FC.....	79
Figura 5- Distribuição dos principais sinais, sintomas e doenças ao diagnóstico dos pacientes com FC.....	80
Figura 6- Distribuição dos pacientes com FC, quanto à classificação da gravidade da doença pelo escore de Shwachman.....	81
Figura 7- Distribuição dos pacientes com FC segundo realização da fisioterapia.....	82
Figura 8- Distribuição dos 70 familiares dos pacientes com FC, quanto ao local de realização da fisioterapia.....	83
Figura 9- Distribuição das técnicas de FR utilizadas, pelos 70 pacientes com FC, no domicílio ou com a atuação de profissionais.....	85
Figura 10- Distribuição dos 84 pacientes com FC, quanto à frequência das sessões de fisioterapia em casa, com profissional e fisioterapia total.....	86
Figura 11- Distribuição da opinião das 70 famílias de pacientes com FC, com relação à atuação fisioterápica na doença pulmonar.....	87
Figura 12- Distribuição das respostas de 70 famílias de pacientes com FC, quanto à fisioterapia.....	88

Figura 13-	Distribuição dos pacientes com FC quanto a prática de atividade física.....	89
Figura 14-	Distribuição da escolaridade dos pais dos 84 pacientes com FC.....	91
Figura 15-	Comparação dos valores de aderência à fisioterapia total com a gravidade da doença.....	92
Figura 16-	Comparação dos valores de aderência à fisioterapia em casa com a gravidade da doença.....	93
Figura 17-	Comparação dos valores de aderência à fisioterapia com profissional com a gravidade da doença.....	94
Figura 18-	Box-plot da idade (anos) entre as categorias de aderência à fisioterapia total, em casa e com profissional.....	96
Figura 19-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e o sexo dos pacientes.....	97
Figura 20-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e o sexo dos pacientes.....	98
Figura 21-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e o sexo dos pacientes.....	99
Figura 22-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a procedência dos pacientes.....	100
Figura 23-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a procedência dos pacientes.....	101
Figura 24-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a procedência dos pacientes.....	102
Figura 25-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o tempo do diagnóstico..	103

Figura 26-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a média do número de consultas anuais.....	104
Figura 27-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de componentes da família.....	105
Figura 28-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de cômodos da casa.....	106
Figura 29-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a renda familiar em salários mínimos.....	107
Figura 30-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade da mãe.....	108
Figura 31-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade da mãe.....	109
Figura 32-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade da mãe.....	110
Figura 33-	Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade do pai.....	111
Figura 34-	Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade do pai.....	112
Figura 35-	Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade do pai.....	113



RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença hereditária autossômica recessiva de acometimento multissistêmico, com evolução progressiva, e a mortalidade, na sua maioria, é secundária à doença pulmonar supurativa crônica. A fisioterapia respiratória (FR) é recomendada como parte do tratamento, pois é um recurso terapêutico importante na depuração do muco das vias aéreas, com repercussão positiva na qualidade de vida dos pacientes. Pouco se conhece sobre a relação entre a aderência à fisioterapia respiratória com a gravidade da FC e com as condições socioeconômicas. O objetivo deste estudo foi avaliar a aderência à fisioterapia respiratória dos pacientes com FC e verificar se existe correlação com a gravidade da doença, condições socioeconômicas e com as variáveis: idade, sexo, procedência, tempo de diagnóstico e número de consultas ao ano. Realizou-se um estudo de corte transversal com 84 pacientes do Ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas, no período de 29/01/2002 a 01/07/2003. Foi aplicado um questionário único para determinar a aderência e o nível socioeconômico familiar dos pacientes. A gravidade da doença foi avaliada pela aplicação do escore de Shwachman. A idade dos pacientes variou de cinco meses a 29 anos ($8,63 \pm 6,42$) com mediana de sete anos, sendo que 43 (51,2%) eram do sexo masculino. O escore de Shwachman foi classificado em excelente /bom, em 37 (44%); médio, em 28 (33,3%) e moderado /grave, em 19 (22,6%) dos pacientes. Dentre os 84 pacientes 70 (83,3%) realizavam fisioterapia respiratória com alguma frequência. O somatório das aderências satisfatória e parcial foi verificado em 66,6% dos pacientes. Quanto ao local de realização da FR verificou-se que 43 (61,4%) era no domicílio. A tapotagem foi a técnica mais utilizada entre 10 questionadas. A percentagem de respostas, com relação à opinião sobre a atuação da FR na doença pulmonar, foi de 88,5% quanto à melhora e 91,4% quanto à necessidade. O cruzamento das variáveis e a aplicação de testes estatísticos evidenciaram que a aderência à FR foi considerada satisfatória em 59,5% dos pacientes. Houve associação, estatisticamente significativa, entre aderência à FR e número de componentes da família, renda familiar, escolaridade da mãe, idade, sexo e número de consultas anuais e não houve associação entre aderência à FR e gravidade da doença, escolaridade do pai, número de cômodos da casa, procedência dos pacientes e tempo de diagnóstico.



ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) remains an incurable life limiting condition which is the most common inherited lethal condition in most Western countries. Advances in the care of this condition, particularly advances in respiratory management, have seen the focus of treatment Chest physiotherapy (CPT) has been an important part of CF treatment regimens for over 40 years and is recommended as part of the treatment, since it is an important therapeutic resource in the clearance of the airway mucus with positive results in the patient's quality of life. No definitive evidence links adherence to treatment and the disease severity, neither to social-economic status. The aim of this study was to evaluate the CPT adherence and its correlation to disease severity, social-economic status and clinical variables in CF patients. A transversal study was performed including 84 patients (43 male) from the population treated at the University Hospital. Measures included administered questionnaire to evaluate social-economic status, clinical variables and CPT adherence. Shwachman score (SS) were assigned to each patient as a measure of disease severity. The Fisher and Kruskal-Wallis tests were used to compare CPT adherence with all variables. Patient's age ranging from 5 months to 29 years (8.63 ± 6.42). SS was classified in excellent/good (44%), mild (33,3%) and moderate/severe (22,6%). CPT was performed in 83,3% of patients and satisfactory adherence was verified in 59,5%. A statistical relationship could be demonstrated between CPT adherence and number of family members, family income, mother's schooling, age, gender and number of annual consultations. There was no statistical relationship between CPT adherence and disease severity, father's schooling, number of rooms in the house, origin and diagnosis period.



INTRODUÇÃO

1.1- CONSIDERAÇÕES INICIAIS

Fibrose cística é uma doença hereditária, autossômica, recessiva, de evolução progressiva e letal, mais freqüentemente encontrada na raça branca (WOOD et al., 1976). Manifesta-se na sua forma clássica com a tríade de elevados níveis de sais no suor (suor salgado), doença pulmonar supurativa e obstrutiva crônica e insuficiência pancreática com suas manifestações secundárias. O conhecimento dos mecanismos fisiopatogênicos determinados nas duas últimas décadas vem permitindo maior sobrevida e melhor qualidade de vida aos pacientes (KNOWLES et al., 1986).

1.2- REVISÃO DA LITERATURA

1.2.1- Histórico

Em FERNÁNDEZ (1998), encontramos o seguinte histórico da FC:

- Entre os séculos XVI e XIX $\Rightarrow$ descrição de casos clínicos e autópsias sugestivas de FC. Folclore europeu - crianças com suor salgado, quase a totalidade morria no primeiro ano de vida.
- 1905 $\Rightarrow$ LANDSTEINER realizou descrição do íleo meconial e relacionou-a com insuficiência pancreática exócrina.
- 1936 $\Rightarrow$ FANCONI et al. Descreveram o caso de um paciente com características clínicas de doença celíaca, mas também apresentando insuficiência pancreática, sintomas pulmonares e intestinais.
- 1938 $\Rightarrow$ ANDERSEN descreveu características clínicas, anatomopatológicas e epidemiológicas da FC.
- 1944 $\Rightarrow$ O termo mucoviscidose foi criado por FARBER.

- 1953 ⇒ DI SANT'AGNESE et al. observaram um número significativo de pacientes fibrocísticos com prostração térmica e associaram o fato à perda excessiva de sal no suor.
- 1955 ⇒ Criada nos EUA - Cystic Fibrosis Foundation.
- 1958 ⇒ SHWACHMAN e KULCZYCKI publicaram escore clínico para avaliar a gravidade da doença, método ainda hoje muito utilizado.
- 1959 ⇒ GIBSON e COOKE padronizaram o teste do suor, padrão áureo para o diagnóstico da FC até os dias atuais.
- 1964 ⇒ Fundação da International Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis) Association ICF(M)A.
- 1979 ⇒ CROSSLEY demonstrou aumento da tripsina imunorreativa no sangue.
- 1983 ⇒ QUINTON et al. descobriram o defeito básico da secreção do íon cloro.
- 1985 ⇒ Grupo de pesquisadores, entre eles RIORDAN, COLINS, TSUI, localizaram o gene da FC e, posteriormente, no ano de 1989, fizeram sua clonagem e seqüenciamento, o que abriu novos horizontes para entendimento da fisiopatogenia da FC, bem como para seu tratamento.
- 1990 → 2000 ⇒ A preocupação com o diagnóstico precoce, o tratamento mais agressivo das infecções respiratórias com a finalidade de retardar a evolução progressiva da doença pulmonar e a preocupação com a qualidade de vida, predominaram nesta década sobre os avanços tecnológicos. No Brasil tivemos a organização de Centros Multiprofissionais de Referência para atendimento da FC e a criação de associações de pais o que vem contribuindo em muito para melhor qualidade de vida dos pacientes.

1.2.2- Incidência

A incidência da FC varia de acordo com a etnia, um para 2500 nascidos vivos na raça caucasiana, um para 15.000 em negros americanos e um para 90.000 em asiáticos “CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION” (1997).

No Brasil, esta incidência é variável conforme a miscigenação das populações e a região geográfica, variando de um para 2000 até um para 10000 (RASKIN et al., 1991).

1.2.3- Genética

O gene da FC localiza-se no braço longo do cromossomo 7, no locus q31, é formado por 250 quilobases, com 27 exons e codifica um RNA mensageiro de 6,5 quilobases, o qual transcreve uma proteína transmembrana, reguladora de transporte iônico, composta por 1480 aminoácidos, chamada CFTR (“Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator”). Também chamada de canal de cloro, ela é sintetizada no núcleo das células epiteliais, transportada para o citoplasma, onde sofre maturação em organelas citoplasmáticas, migrando posteriormente para a membrana apical, local em que exercerá importante papel no transporte iônico (RIORDAN et al., 1989).

Centenas de mutações já foram descritas como responsáveis por alterações nas várias etapas da evolução da CFTR, sendo a mais freqüente delas Δ F508, decorrente de uma deleção de três pares de bases, que acarreta a perda de um aminoácido fenilalanina na posição 508 da proteína CFTR, comprometendo sua função (TSUI et al., 1990).

Desde a clonagem do gene da FC, apesar de muita investigação, não se conseguiu estabelecer a correlação entre o genótipo e o fenótipo para as diferentes expressões clínicas da FC, exceto a relação entre a presença da mutação Δ F508 e a insuficiência pancreática.

A identificação do gene da FC foi o passo mais importante até agora para o desfecho da fisiopatologia da FC (TIZZANO e BUCHWALD, 1992).

1.2.4- Fisiopatogenia

Mutações no gene da FC provocam ausência de atividade ou funcionamento parcial da CFTR, o que causa redução na excreção de cloro com conseqüentes absorção de sódio e água, desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, constituindo o denominador comum na patogênese da FC. A anormalidade na função das glândulas exócrinas afeta a reologia de suas secreções, classicamente descritas como hiperviscosas desde o mecônio, secreções gástricas, duodenal, biliar, pancreática e escarro (MACLUSKY, MCLAUGHLIN e LEVISON, 1985). Essas secreções espessas obstruem as luzes dos ductos excretórios favorecendo inflamação, infecção e fibrose.

1.2.5- Manifestações clínicas

O defeito básico acomete células de vários órgãos e nem todos os indivíduos expressam respostas semelhantes. As manifestações clínicas podem variar ocorrendo muito precocemente na vida intra-uterina ou só tardiamente na idade adulta (RIBEIRO et al., 2002).

As manifestações digestivas são freqüentemente mais precoces, secundárias à insuficiência pancreática obstrutiva presente em cerca de 90% dos fibrocísticos, que é responsável pelo íleo meconial, desnutrição calórico protéica com retardo no crescimento pondero estatural (PARK e GRAND, 1981).

As manifestações respiratórias associam-se à maior morbidade e são causas de morte em mais de 90% dos pacientes, (RIBEIRO et al., op. cit.).

Embora os pulmões sejam histologicamente normais ao nascimento (WOOD et al., 1976), a doença pulmonar obstrutiva, a qual se inicia em vias aéreas periféricas (STURGESS, 1982), está presente na maioria dos pacientes. Os pulmões dos pacientes com FC desenvolvem secreções brônquicas viscosas, que propiciam alterações na via aérea e infecções persistentes, principalmente por *Pseudomonas aeruginosa* e *Staphylococcus aureus* (BOECK, 2000; DÖRING et al., 2000; KRAEMER et al., 2000). A colonização por

Pseudomonas é muito difícil de ser erradicada e os fibrocísticos habitualmente não apresentam infecções de repetição em outros órgãos que não os do trato respiratório (RIBEIRO et al., op. cit.).

As vias aéreas superiores estão acometidas na grande maioria dos pacientes (DAVID, 1986), na forma de pansinusite crônica, com infecções de repetição, como a otite média. A doença pulmonar evolui em praticamente 100% dos fibrocísticos para cor pulmonale (ROZOV, 1999).

1.2.6- Diagnóstico

O diagnóstico da FC fica estabelecido com dois testes do suor (GIBSON e COOKE, 1959) com valores de Na e Cl iguais ou superiores a 60 mEq/l ou ainda pela presença de manifestações clínicas como: doença pulmonar obstrutiva supurativa crônica, insuficiência pancreática obstrutiva crônica e história familiar (STORNI et al., 2001; CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION, 2003; RATJEN e DORING, 2003). Este diagnóstico também é estabelecido se forem identificadas as mutações presentes nos dois alelos do gene da FC, o que nem sempre é possível em razão do grande número de mutações atualmente descritas.

1.2.7- Tratamento

A FC é uma doença complexa e os pacientes requerem cuidados especiais por toda vida. Os melhores cuidados são realizados em centros de FC por equipes multiprofissionais especializadas (NIELSEN et al., 1988; ROBINSON, 2001). O tratamento deve ser iniciado o mais precocemente possível e de forma individualizada, levando-se em consideração os órgãos acometidos e a gravidade da doença (DOERSHUK et al., 1964). Na relação abaixo estão listados os objetivos gerais do tratamento (ALVAREZ, 2002):

- educação continuada do paciente e dos familiares em relação à doença;
- profilaxia das infecções com um programa vacinal completo;
- detecção precoce e controle da infecção pulmonar;
- fisioterapia respiratória e melhora da obstrução brônquica;
- correção da insuficiência pancreática;
- apoio nutricional, com orientações em relação à dieta e suplementação de vitaminas;
- monitoramento das complicações;
- aconselhamento genético e familiar;
- apoio psicológico para pacientes e familiares;
- acesso irrestrito às medicações;
- informação para os pacientes e familiares sobre os avanços nos conhecimentos sobre a FC, mantendo uma atitude otimista em relação à doença.

O tratamento direcionado para o controle da infecção pulmonar visa aumentar a depuração das secreções brônquicas (HAY et al., 1997) e exige do paciente o manejo diário com inalações, exercícios físicos e cuidados com a nutrição (MACLUSKY et al., 1985).

As principais metas da terapia pulmonar na FC são a redução da obstrução da via aérea e a redução da infecção e dos seus efeitos (WOOD, 1993). Os principais componentes do tratamento são: (1) antibioticoterapia (DÖRING et al., 2000), (2) aerosolterapia (MACLUSKY et al., op.cit.) e (3) fisioterapia (REISMAN et al., 1988; WALLIS e PRASSAD, 1999; OBERWALDNER, 2000).

Avanços particulares no manejo da doença respiratória têm sido foco de muitas pesquisas. Na década de 40, os pacientes morriam durante a infância, hoje, a expectativa de vida avançou até a idade adulta (ROBINSON, 2001).

ELBORN (1998) afirma que a fibrose cística é agora uma doença do adulto, o manejo do adulto jovem é complexo e requer esperteza da equipe multiprofissional.

1.2.8- Prognóstico

O prognóstico da FC relaciona-se com a herança genética, a presença de insuficiência pancreática, a idade de início e a gravidade das manifestações clínicas respiratórias além do aparecimento de microorganismos multiresistentes nas secreções respiratórias.

Nas últimas décadas, o prognóstico tem melhorado devido a um maior conhecimento sobre a doença e a melhoria dos recursos terapêuticos. Um fator que contribuiu significativamente para este fato foi a criação de centros profissionais especializados (MORTON et al., 1988).

1.2.9- Fisioterapia Respiratória

A importância da fisioterapia na depuração de muco e secreções das vias aéreas em pacientes com FC foi reconhecida inicialmente nos anos 1950 (MORTON et al. op. cit.; DAVIDSON e MCLLWAIN, 1993), porém só recentemente é que as técnicas convencionais de drenagem postural, percussão e vibração foram submetidas à avaliação científica (MORTON et al., op. cit.). Inicialmente utilizavam-se as técnicas convencionais de fisioterapia, posteriormente, houve o desenvolvimento de outros recursos de depuração de secreções conhecidos como: técnica de expiração forçada, ciclo ativo da respiração, pressão positiva expiratória, drenagem autogênica, compressão de alta frequência na parede torácica e *flutter*. Tais técnicas, apesar de mais convenientes, eram menos eficientes (REISMAN et al., op. cit.; HARDY, 1994).

A fisioterapia é parte integrante no manejo respiratório de pacientes com FC. Assim que o diagnóstico é confirmado, defende-se que o regime de fisioterapia diária deva ser imediatamente implantado. No entanto, o valor profilático da rotina de fisioterapia respiratória em pacientes sem repercussão pulmonar ainda não está cientificamente respondido (PRASAD e MAIN, 1998).

Alguns estudos que envolvem lavado broncoalveolar têm demonstrado que a maioria das crianças com FC, sintomáticas ou não, tem evidência de obstrução de pequenas vias aéreas (GUEISS et al., 1992; WOOD, 1993; ARMSTRONG et al., 1995).

A principal meta da fisioterapia respiratória é remover as secreções traqueobrônquicas, e com isso, evitar a obstrução ao fluxo aéreo, reduzir a resistência das vias aéreas, melhorar a troca gasosa e reduzir o trabalho respiratório (ZACH e OBERWALDNER, 1987; WALLIS e PRASAD, op.cit.). A efetividade da fisioterapia, além da melhora na depuração mucociliar, pode diminuir a estimulação antigênica, reduzir a proteólise nas vias aéreas e, minimizar a lesão tecidual (ZACK e OBERWALDNER, 1987). Contudo, em certas situações, esta deve ser usada com cautela; pois pode provocar aumento do broncoespasmo e induzir hipertensão pulmonar (WALLIS e PRASAD, op. cit.). Entretanto, o efeito na redução da velocidade da deterioração pulmonar, característica desta doença, ainda é desconhecido (REISMAN et al., op. cit.). A queda gradual da tolerância ao exercício está diretamente ligada à deterioração da função pulmonar (GULMANS et al, 1999), por conta disto, o exercício até pode ser substituto da fisioterapia em alguns casos, porém deve ser direcionado de acordo com a gravidade da doença (ZACH et al., 1982).

O papel do fisioterapeuta não está limitado à depuração das secreções brônquicas, mas também inclui o encorajamento nas terapias de suporte, tais como exercícios, trabalho postural e suporte ventilatório não invasivo nos casos mais avançados. Apesar de ainda não existir uma técnica de fisioterapia que seja o padrão áureo para pacientes com FC, os programas devem ser individualizados de acordo com a idade, gravidade da doença e condições sócio-econômicas de cada paciente, para que sejam bem tolerados (PRASAD et al., 2000). Muitos centros adotam um ou dois regimes de tratamento, porém os pais tendem a escolher a técnica mais familiarizada e se afastam das outras, já que, quando diferentes métodos são utilizados em uma mesma terapia, fica difícil saber qual componente foi mais eficaz, e os estudos não respondem qual é a técnica mais indicada (PRASAD e MAIN, 1998).

THOMAS et al. (1995) realizaram uma meta-análise com o objetivo de avaliar quantitativamente o conflito da literatura a respeito das modalidades fisioterapêuticas para depuração das secreções brônquicas no tratamento dos fibrocísticos. De 456 citações, apenas 22 eram pertinentes à análise. Nesta revisão, foi confirmado que a fisioterapia convencional resultou em significativo aumento na secreção expectorada em relação a nenhum tratamento e que a combinação com exercícios promoveu aumento no VEF1 sobre a fisioterapia sozinha.

DESMOND et al. (1983) estudaram os efeitos imediatos e a longo prazo da fisioterapia respiratória em fibrocísticos, e embora poucos, os efeitos imediatos foram satisfatórios, pois quando o paciente ficou por três semanas sem tratamento fisioterápico apresentou piora no estado geral.

O conceito de Fisioterapia Respiratória em pacientes com pneumopatia causada pela FC é semelhante ao conceito de proteção ambiental. Todos concordam com a sua importância, mas, poucos concordam em fazê-la (COATES, 1997). Cinquenta pacientes com FC participaram de um estudo que questionavam quais eram os três piores componentes do tratamento, e a fisioterapia foi significativamente pior do que os outros componentes (PHILLIPS, 1996).

Com o objetivo de determinar a efetividade e a aceitabilidade da fisioterapia respiratória, comparada ao não tratamento ou à tosse espontânea para melhorar a depuração mucociliar dos pacientes fibrocísticos, VAN DER SCHANS et al. (2001) realizaram uma revisão extensa que contém trabalhos sobre técnicas fisioterápicas, publicados em literatura internacional, indexada de 1974 até 2000.

Infelizmente, a conclusão foi que não há estudo controlado randomizado que seja elegível para uma meta análise e, apesar da literatura sugerir que as técnicas possam ser benéficas, ainda não existem evidências científicas que suportem a hipótese do aumento da depuração mucociliar em pacientes fibrocísticos.

RIBEIRO et al. (2002), sugerem que, apesar desses achados, as técnicas devem ser utilizadas e a realização de trabalhos bem conduzidos devem ser estimulados para que, desta forma, se possa comprovar a eficácia e a eficiência das técnicas de fisioterapia sobre a drenagem de secreções pulmonares.

1.2.10- Aderência

Nas últimas décadas, a sobrevida dos pacientes com FC vem aumentando até a idade adulta, e é atribuída ao diagnóstico precoce, aos cuidados de especialistas e a métodos mais efetivos de tratamento.

Outro ponto importante no sucesso do manuseio desses regimes de tratamento da doença é a aderência e a habilidade da família aos cuidados com o paciente. As famílias mais organizadas, mais expressivas são as que mais fazem fisioterapia, pois têm mais tempo para se dedicar aos cuidados com os pacientes. O VEF1 desses pacientes aumenta quando a família enfrenta melhor a doença, bem como comparece mais às consultas médicas (PATTERSON et al., 1993).

MORTON et al., op. cit., concluíram que, quando o fibrocístico mantém um contato regular com o fisioterapeuta, melhora o entendimento, a aderência e a efetividade nos programas de tratamento. Essa expressividade está positivamente associada com o grau de aderência da família (PATTERSON, 1985), embora não haja publicação de medidas de aderência com tratamento apropriado para FC (ABBOTT et al., 1994).

MEYERS et al. (1975), encontraram que 80% de 38 fibrocísticos estudados eram aderentes à antibioticoterapia, embora a aderência tenha reduzido com a idade e a automedicação aumentado.

PASSERO et al. (1980) entrevistaram pais e pacientes com FC com a finalidade de determinar a extensão da aderência com os vários componentes da terapêutica. Os pacientes mostraram baixa aderência para o tratamento nutricional e de fisioterapia. Em um estudo semelhante, (GUDAS et al., 1991) encontraram da mesma maneira que os

fibrocísticos têm alto nível de aderência à medicação e que alguns não são aderentes aos regimes de fisioterapia. Com o passar dos anos, os estudos continuam mostrando que a aderência ao tratamento é maior com a antibioticoterapia, seguido da terapia de reposição enzimática, dieta, inalações e, por último, o tratamento de menor aderência tem sido a fisioterapia respiratória (SHWACHMAN et al., 1995).

Embora a equipe multiprofissional freqüentemente tenha identificado a não aderência como o maior problema entre adolescentes, não se encontra pesquisa na literatura que documente a atual extensão do problema (CZAJKOWSKI e KOOCHER, 1986).

Poucos estudos têm relacionado à aderência à FR com a idade do paciente. Os adolescentes têm dificuldades de incorporar a terapêutica na sua rotina de vida diária (FRIEDMAN e LITT, 1986), e é provável que a aderência esteja comprometida devida a compromissos com escola, trabalho e vida social (ELBORN, 1998). A melhora da expectativa de vida trouxe aumento na preocupação da equipe multiprofissional com relação ao suporte que deve ser dado aos pacientes e suas famílias para que tenham boa adaptação e qualidade de vida (STAAB et al., 1998).

Os cuidados diários incluem fisioterapia, exercícios, medicação oral e inalatória para o sistema respiratório, enzimas pancreáticas e suplementos vitamínicos para o controle da má absorção (ABBOTT et al., op. cit.). É importante que os pacientes e suas famílias tenham um bom conhecimento a respeito da doença, e cabe à equipe multiprofissional orientá-los de maneira individual de acordo com suas necessidades (CONWAY et al., 1996 a).

ABBOTT et al. (1995), descreveram que os pacientes jovens e seus pais tendem a subestimar a gravidade da doença em relação aos médicos, e superestimar os cuidados. No entanto, a maioria dos pais dos fibrocísticos lida com a doença de maneira satisfatória e psicologicamente equilibrada (BLAIR et al., 1994), apesar de superproteger os filhos. Em crianças normais, a superproteção tem um escore maior nas mães, essa diferença reflete no impacto da doença no papel dos pais (WALKER et al., 1987; CAPPELLI et al., 1989; GEISS et al., 1992), relataram altos níveis de aderência quando os pais têm bom ajuste conjugal.

A transição e os cuidados do paciente pediátrico para o paciente adulto deve ser realizada com muita cautela. Para uns essa transferência pode ser benéfica e traz nova expectativa e para outros é sinal de que a morte está se aproximando (LANDAU, 1995).

Quando o paciente não recebe tratamento adequado desde o diagnóstico, sofre as consequências na idade adulta. Por esta razão, medidas de encorajamento na aderência à terapia são de fundamental importância (ROBINSON, 2001).

Muitos estudos sugerem que a relação profissional da saúde-paciente é um importante fator na aderência ao tratamento e na sobrevivência do paciente (PASSERO et al., 1980; ELBORN et al., 1991).

BILTON et al. (1992) relataram que a aderência pode melhorar quando se oferece ao paciente a oportunidade de escolher a terapia. Quando previamente ofereceram entre fisioterapia sozinha, exercício sozinho e ambos combinados, a última opção foi a preferida.

THOMPSON et al. (1995) estudaram facilitadores de aderência para pacientes com doença crônica, como instruções através de vídeo tape, porém, mais trabalhos são sugeridos, porque apesar de ser uma boa estratégia, esta consome muito tempo.

CHAPMAN et al. (2000) mostraram que a aderência diminuiu gradualmente durante quatro meses entre a visita clínica, e melhorou imediatamente após cada visita. Eles sugeriram que a relação médico-paciente deva ser mais interativa e acreditam que possa ser um fator positivo na aderência. Uma maneira de ajudar seriam os programas de neurolinguística para um melhor entendimento da terapêutica.

ABBOTT et al., op. cit., relataram que o grau de aderência aos conselhos médicos e regimes de tratamento podem ser fatores importantes no sucesso do manejo da doença, e descreveram que não existe uma relação conclusiva entre aderência e gravidade da doença.

Da mesma forma, PRASAD e MAIN, op. cit. também relataram que não há evidência entre aderência ao tratamento fisioterápico e gravidade da doença, embora OERMANN et al. (2000) tenham feito uma correlação positiva, afirmando que a aderência aumenta linearmente com a gravidade da doença.

KOOCHER et al. (1990) relataram que um dos problemas mais difíceis que a equipe multiprofissional enfrenta com os pacientes é a não aderência à terapêutica, e descreveram-na por meio de três tipos: conhecimento inadequado, resistência psicossocial, não aderência pós-educação.

GUDAS et al., op.cit. avaliaram aderência ao aplicar questionários em pais, pacientes e equipe multiprofissional, utilizando quatro fatores: gravidade da doença; otimismo; nível de independência e grau de conhecimento da doença. Encontraram negativa relação entre fisioterapia e gravidade da doença; maior aderência nos mais otimistas; já a aderência e o comportamento social variaram de acordo com a idade. As crianças apresentaram melhor aderência aos regimes médicos.

LASK (1994) notou que os indivíduos podem ser aderentes a alguns componentes do tratamento e não a outros. Ele sugeriu a classificação: totalmente aderente, parcialmente aderente e não aderente, desta forma diferencia aderência usando um aspecto quantitativo. Da mesma maneira, o autor classifica o comportamento de pacientes não-aderentes como: rejeitadores, procrastinadores e negadores.

CONWAY et al. (1996 b) observaram que pacientes com doença crônica aderem 50%, em média, ao seu tratamento. A FC impõe a maior demanda de todos os regimes de tratamento e a não aderência é um dos maiores problemas no manejo do fibrocístico. A primeira razão mais comum da não aderência é o esquecimento, a segunda é o tempo gasto com os regimes de tratamento e a terceira é que alguns pacientes acreditam que o tratamento não faz diferença. Eles concluíram que a não aderência é universal e deve ser reconhecida como um comportamento normal.

Segundo LASK (1997), ABBOTT e GEE (1998) ainda não é conhecida a exata prevalência da incompleta aderência e, existem várias razões para isso, por exemplo: falta de medidas reais e válidas para aderência, falta de uma definição universal para aderência,

métodos inadequados dos trabalhos, tendência de dicotomização da aderência em aderente e não aderente. Somente quando as razões são entendidas, as intervenções apropriadas podem ser implementadas. Não existe uma solução única que melhore a aderência de todos os pacientes. A identificação das estratégias de como lidar com a FC pode melhorar o bem-estar clínico e psicológico no manejo dos não aderentes (ABBOTT et al., 2001).

Embora GUDAS et al., op. cit e ABBOTT et al. (1994) não tenham encontrado relação entre aderência e fatores sócio demográficos, ABBOTT et al. (1996) descreveram que variáveis clínicas e demográficas são preditos de baixa aderência e, no mesmo estudo, mostraram que a aderência não foi influenciada pela gravidade da doença, mas sim pelo medo a respeito da FC.

CHAPMAN et al. (2000) relataram que uma mescla de fatores sócio-econômicos, demográficos e pessoais parecem afetar mais a aderência do que os sintomas da gravidade da doença.

ABBOTT et al. (2001) desenvolveram e validaram uma escala para avaliar a relação entre a maneira que o paciente enfrenta a doença e a aderência ao tratamento. Os questionamentos foram realizados em etapas e deram enfoque a preocupações com FC e bem-estar. Os autores analisaram os seguintes fatores: otimismo, aceitação, esperança, distração e evitação. Os pacientes foram classificados em três grupos: aderentes, parcialmente aderentes e não aderentes. A conclusão indica que o grau de aderência é influenciado pelo estilo pessoal de enfrentamento.

Em um artigo de revisão, KETTLER et al. (2002) mostraram que alguns autores definem aderência como envolvimento ativo, voluntário e colaborativo em um curso de comportamento aceitável para produzir um resultado preventivo ou terapêutico, e ainda concluíram que, embora os autores sejam úteis para conceituar e definir aderência, não estabeleceram critérios para definir comportamento de aderência. Ela é problemática e a maioria dos trabalhos não usa um método adequado.

Com relação à fisioterapia respiratória, não existem na literatura estudos da variabilidade da aderência ao longo do tempo; alguns relataram complexidade, tempo e fatores peculiares como explicação para a pobre aderência.

Por estas razões, temos interesse em quantificar a aderência ao tratamento fisioterápico dos nossos pacientes ao verificar se existe relação com a gravidade da doença e condição sócio-econômica e, com base nos resultados, criar novas propostas de trabalho.



JUSTIFICATIVA

De acordo com a literatura avaliada, os serviços que atendem crianças e adolescentes com fibrose cística, orientam a prática de fisioterapia respiratória para a melhoria da depuração mucociliar (PRASAD e MAIN, 1998).

Embora existam evidências clínicas de melhora e bem estar para os pacientes, poucos trabalhos têm evidenciado os reais benefícios da fisioterapia respiratória na FC.

Da mesma maneira, a aderência dos pacientes às sessões de fisioterapia respiratória é citada como baixa e sua relação com a gravidade da doença e fatores socioeconômicos familiares são pouco conhecidos.

No Hospital de Clínicas (HC) da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), o Ambulatório de Fibrose Cística (FC) existe desde 1980, atendendo atualmente 124 pacientes, sendo que não dispúnhamos de informações quantitativas sobre a aderência dos pacientes à fisioterapia respiratória.

Para conhecermos a caracterização da aderência de nossos pacientes e, posteriormente, estabelecermos intervenções no sentido de ampliá-la, é que nos propusemos ao trabalho.



OBJETIVOS

3.1- GERAL

- Avaliar a aderência à fisioterapia respiratória dos pacientes do Ambulatório de FC do HC /Unicamp.

3.2- ESPECÍFICOS

- Verificar se existe associação da aderência dos pacientes fibrocísticos à fisioterapia com a gravidade da doença, avaliada pelo escore de Shwachman.
- Verificar se existe associação da aderência dos pacientes fibrocísticos com os seguintes fatores socioeconômicos familiares:
 - Número de componentes da família
 - Número de cômodos da casa
 - Renda familiar
 - Escolaridade dos pais
- Verificar se existe associação da aderência dos pacientes fibrocísticos com as seguintes variáveis:
 - Idade
 - Sexo
 - Procedência
 - Tempo de diagnóstico
 - Número de consultas / ano



*CASUÍSTICA E
MÉTODO*

4.1- DELINEAMENTO DO ESTUDO

Realizou-se um estudo clínico, observacional, de corte transversal, no período de 29/01/2002 a 01/07/2003, com os pacientes do Ambulatório de FC do HC/Unicamp. Aplicou-se um questionário padronizado para determinar a aderência à FR, o nível socioeconômico familiar e as características clínicas dos pacientes arrolados na pesquisa (Anexo I).

4.2- SUJEITOS

Todos os pacientes cadastrados no Ambulatório de FC do HC/Unicamp, no período de 29/01/2002 a 01/07/2003, foram selecionados para o estudo.

4.3- CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídos no trabalho os pacientes que tiveram o diagnóstico confirmado pelo teste do suor, em pelo menos duas amostras, e/ou estudo genético, que assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido (Anexo II).

4.4- CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Pacientes que não preencheram os critérios diagnósticos, que não estavam em acompanhamento regular e que não assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

4.5- TAMANHO AMOSTRAL

Como o objetivo da pesquisa foi conhecer a aderência de todos os pacientes, não se realizou o cálculo para o tamanho da amostra.

O Ambulatório de FC do HC/Unicamp, de característica multidisciplinar, é considerado centro de referência para o atendimento da FC. Neste período de estudo, houve o acompanhamento de 104 pacientes, dos quais 84 preencheram os critérios de inclusão pré-determinados.

4.6- QUESTIONÁRIO

O questionário foi aplicado somente pela autora, sendo as informações obtidas junto aos pais, em dias de consultas de rotina no Ambulatório de FC.

4.6.1- Identificação

Os dados da identificação foram obtidos através de informação dos pais e confirmados pela confrontação com o prontuário do paciente. Foram eleitos para a coleta os seguintes dados: iniciais do nome, registro no hospital, idade, sexo, data de nascimento, data da entrevista, procedência, nome dos pais, data do diagnóstico e o número de irmãos fibrocísticos.

4.6.2- Critérios de diagnóstico

O diagnóstico da FC foi realizado pela presença de manifestações clínicas associadas à positividade de pelo menos dois testes de suor efetuados no laboratório de Pediatria do HC/ Unicamp e/ou na pesquisa de mutações específicas para FC.

Os dados para esses critérios foram referidos pelos pais no momento do diagnóstico (morbidade referida) e/ou obtidos pela leitura dos prontuários dos pacientes.

4.6.3- Classificação da gravidade da doença

A gravidade da Fibrose Cística foi avaliada pelo escore de Shwachman (SHWACHMAN e KULCZYCKI, 1958), com o paciente fora de período de agudização da doença (Anexo III). Este escore é dividido em quatro itens que avaliam: atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos.

Para cada item a pontuação máxima é de 25 pontos e a mínima de cinco. Depois de somadas as pontuações de todos os itens obtêm-se a classificação. Quanto menor o valor, pior o quadro clínico do paciente. O escore é graduado em excelente (86-100), bom (71-85), médio (56-70), moderado (41-55) e grave (≤ 40). O mesmo escore foi aplicado pela autora e dois outros profissionais do ambulatório de FC, o valor final foi a média dos pontos dos três avaliadores.

4.6.4- Medida da aderência ao tratamento fisioterápico

O Serviço de Fisioterapia do Ambulatório de Pediatria do HC/Unicamp padronizou que a frequência das sessões de fisioterapia, baseada no ES, seja: escore moderado/grave - duas vezes por semana com profissional, mais terapia domiciliar cinco vezes por semana (oito sessões com profissional, vinte sessões no domicílio/mês). Para o paciente com escore médio, a frequência sugerida é de uma vez por semana com profissional, mais terapia domiciliar duas vezes por semana (quatro sessões com profissional, oito sessões no domicílio/ mês). Já para o paciente com escore excelente/bom, uma vez a cada 15 dias com profissional, mais terapia domiciliar uma vez por semana (duas sessões com profissional, quatro sessões no domicílio/mês). A média de duração das terapias foi de 40 minutos por sessão.

A aderência foi considerada:

- 1- Satisfatória: quando o paciente executou mais que 70% do que foi padronizado.
- 2- Parcial: quando o paciente executou entre 50% a 70% do que foi padronizado.
- 3- Insatisfatória: quando o paciente executou menos de 50% do que foi padronizado.

Para a classificação da aderência avaliaram-se dois momentos: fisioterapia respiratória no domicílio e fisioterapia respiratória com profissional. A fisioterapia total refere-se à soma do número de sessões realizada no mês, nos dois momentos propostos.

A média de consultas do diagnóstico até a entrevista e o número de consultas no último ano foram obtidos através da análise dos prontuários.

A frequência, o local do tratamento fisioterápico, as técnicas utilizadas e o tipo de prática esportiva foram obtidas com os pais, no momento em que estavam respondendo o questionário, bem como a opinião dos mesmos com relação ao tratamento fisioterápico.

4.6.5- Avaliação dos fatores socioeconômicos e familiares

A condição socioeconômica de cada família dos pacientes envolvidos foi obtida pelo questionamento dos seguintes quesitos: número de componentes da família, número de cômodos da casa, renda familiar em salário mínimo e escolaridade dos pais (ZANOLLI, 1992).

4.7- COLETA DE DADOS

O questionário e o escore de Shwachman foram aplicados após consulta médica ou sessão de fisioterapia respiratória, no Ambulatório de FC do HC/Unicamp, após assinatura pelos pais, do termo de consentimento livre e esclarecido.

4.8- ANÁLISE DOS DADOS

Os dados foram registrados e posteriormente digitalizados em computador no programa Excel. Para descrever o perfil da amostra segundo as diversas variáveis em estudo, foram feitas tabelas de frequência das variáveis categóricas e estatísticas descritivas (média, desvio padrão, valor mínimo, mediana e valor máximo) das variáveis contínuas.

A comparação das variáveis categóricas entre os aderentes à fisioterapia foi realizada por meio de teste exato de FISHER e a comparação das variáveis contínuas entre os aderentes à fisioterapia pelo teste de KRUSKAL-WALLIS. Para verificar se houve mudança significativa no ES entre os anos de 2000 e 2002 foi utilizado o teste de simetria, que compara o quanto às respostas do escore de 2000 são semelhantes às respostas do escore de 2002.

O nível de significância adotado para os testes estatísticos foi de 5%.

Programas Computacionais:

- SAS System for Windows (Statistical Analysis System), versão 8.02. SAS Institute Inc, 1999-2001, Cary, NC, USA.
- Microsoft Excel 2002

Referências Bibliográficas para a análise de dados: CONOVER (1971), FLEISS (1981), EVERITT (1995).

4.9- ASPECTOS ÉTICOS

A pesquisa foi aprovada sem restrições pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp. O parecer do comitê de Ética em Pesquisa encontra-se no Anexo IV.



RESULTADOS

De um total de 124 pacientes cadastrados no Ambulatório de FC do HC/Unicamp, como fibrocísticos, 84 atenderam os critérios de inclusão e constituíram a casuística do trabalho.

No período de 29/01/2002 a 01/07/2003, foram preenchidos somente pela autora os questionários com a coleta de dados dos prontuários e entrevistas com os pais.

Os pacientes tiveram o diagnóstico de FC confirmado por dados clínicos e pelo menos duas dosagens de sódio e cloro no suor maiores que 60 mEq/l e/ou estudo genético das mutações.

As distribuições de frequências e as estatísticas descritivas das variáveis coletadas, para caracterização da casuística (n=84), estão nas tabelas a seguir.

A idade dos pacientes variou de cinco meses a 29 anos ($8,63 \pm 6,42$) com mediana de sete anos, sendo que 51,2 % eram do sexo masculino e 48,8% do sexo feminino.

Tabela 1- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo a idade atual.

IDADE ATUAL	n	%
Recém nascido	0	0
Lactente	12	14,2
Pré-escolar	28	33,3
Escolares	15	18,0
Adolescentes	25	29,8
Adultos	04	4,7

n = frequência absoluta % = frequência relativa

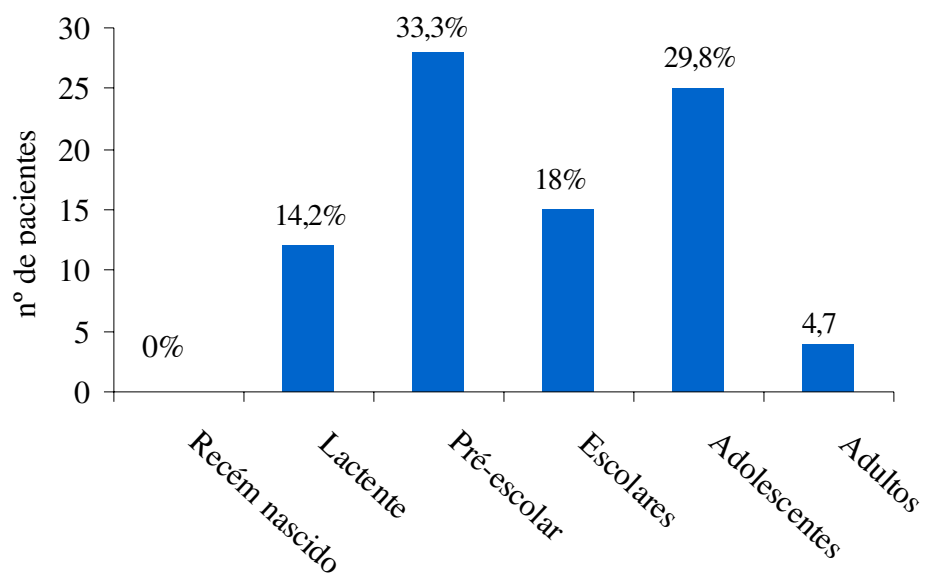


Figura 1- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo a idade atual.

Tabela 2- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo o sexo.

SEXO	N	%
Masculino	43	51,2
Feminino	41	48,8

n = frequência absoluta % = frequência relativa

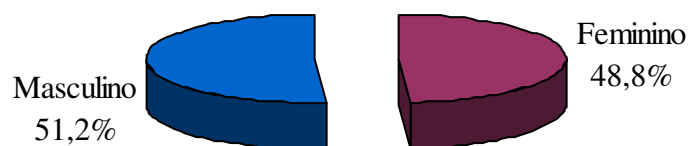


Figura 2- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo o sexo.

Dos 84 pacientes, 63,1% não eram provenientes da região metropolitana de Campinas (Anexo V), ver tabela 3.

Tabela 3- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, de acordo com a procedência.

PROCEDÊNCIA	n	%
Região metropolitana de Campinas	31	36,9
Fora da região metropolitana de Campinas	47	56,0
Fora do Estado de São Paulo	06	7,1

n = frequência absoluta % = frequência relativa

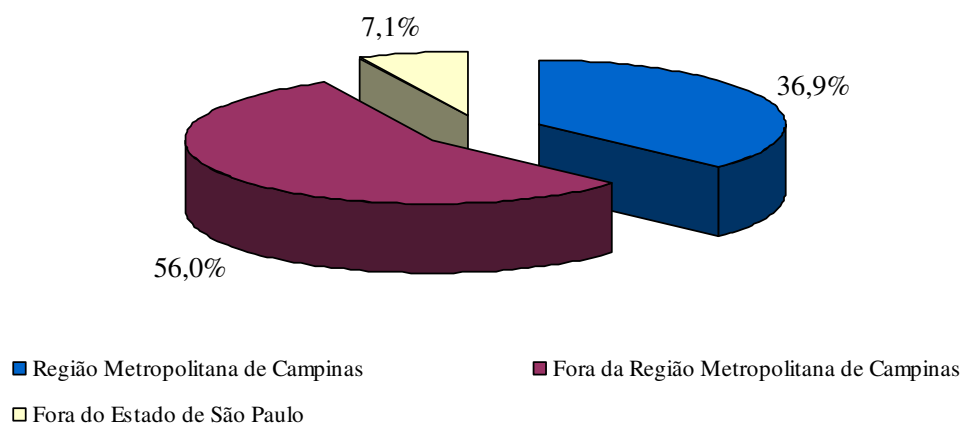


Figura 3- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, de acordo com a procedência.

Os antecedentes de FC na família evidenciaram que 83,3% dos pacientes não tinham irmãos com o diagnóstico da doença, 14,3% tinham um irmão com FC e 2,4% tinham dois irmãos com FC. Todos fizeram parte da casuística. Ver tabela 4.

Tabela 4- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo o número de irmãos com FC.

NÚMERO DE IRMÃOS COM FC	N	%
Nenhum	70	83,3
Um	12	14,3
Dois	02	2,4

n = frequência absoluta % = frequência relativa

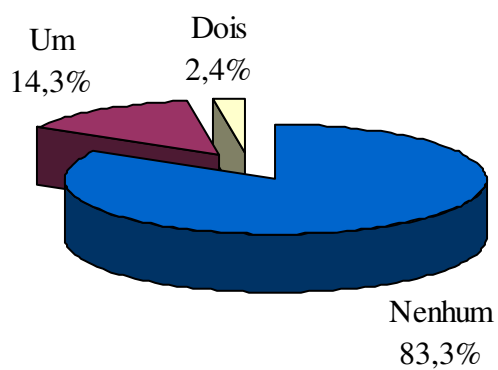


Figura 4- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo o número de irmãos com FC.

Os principais sinais e sintomas da FC, verificados ao diagnóstico da enfermidade, estão na tabela 5.

Tabela 5- Distribuição dos principais sinais, sintomas e doenças ao diagnóstico de FC em 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp.

SINAIS, SINTOMAS E DOENÇAS AO DIAGNÓSTICO	n	%
Manifestações pulmonares	76	90,4
Desnutrição	72	85,7
Gordura nas fezes	59	70,2
Diarréia	52	61,9
Baqueteamento digital	04	4,7

n = frequência absoluta % = frequência relativa

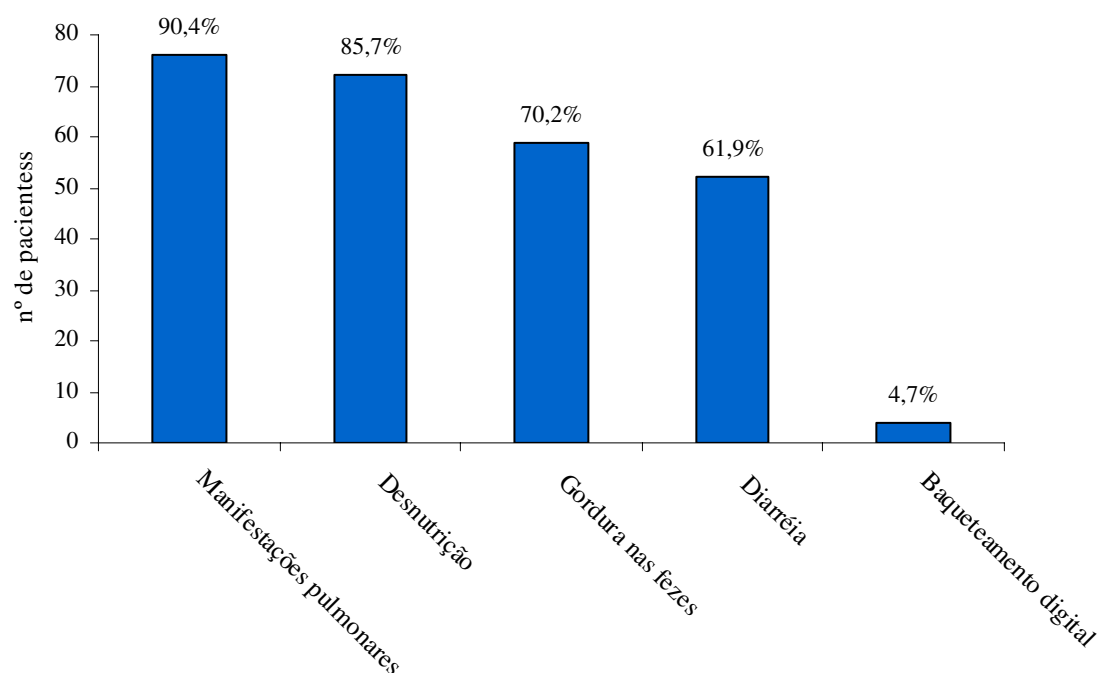


Figura 5- Distribuição dos principais sinais, sintomas e doenças ao diagnóstico de FC em 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp.

A classificação da gravidade da FC, pelo Escore de Shwachman pode ser vista na tabela 6, para essa análise os pacientes foram divididos em três grupos.

Tabela 6- Distribuição dos 84 pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à classificação da gravidade da doença pelo escore de Shwachman.

ESCORE DE SHWACHMAN	N	%
Excelente / Bom	37	44,0
Médio	28	33,3
Moderado / Grave	19	22,6

n = frequência absoluta % = frequência relativa

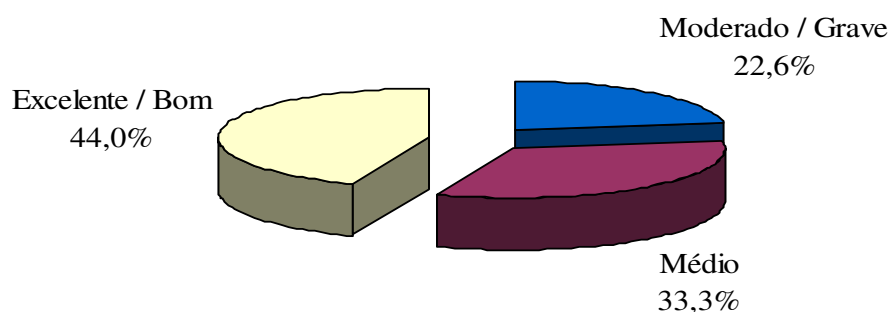


Figura 6- Distribuição dos 84 pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à classificação da gravidade da doença pelo escore de Shwachman.

O número de consultas médicas anuais entre o diagnóstico e a entrevista variou de um a 13 ($5,21 \pm 2,14$) com mediana de cinco consultas. Nos últimos 12 meses, o número de consultas variou de um a 14 ($4,47 \pm 2,13$) e mediana de quatro consultas. Constatou-se que nenhum paciente realizava FR no domicílio com atuação do profissional.

O tempo de diagnóstico confirmado dos pacientes variou de um mês a 29 anos ($5,98 \pm 5,68$).

Dentre as 84 famílias, 83,3% responderam que realizam alguma forma de fisioterapia respiratória em seus filhos, 70% iniciaram-no ao diagnóstico, 18,5% após o diagnóstico e 11,43% antes do diagnóstico.

Tabela 7- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo realização da fisioterapia.

FISIOTERAPIA	n	%
Realiza	70	83,3
Não realiza	14	16,7

n = frequência absoluta % = frequência relativa

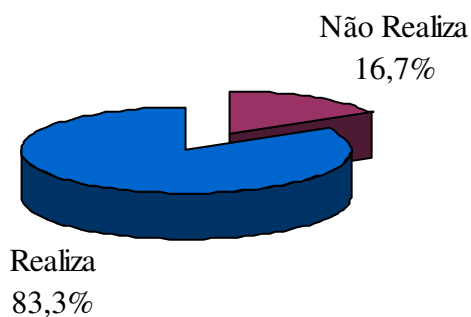


Figura 7- Distribuição de 84 pacientes do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, segundo realização da fisioterapia.

A distribuição das respostas quanto ao local de realização da fisioterapia e as técnicas realizadas, está mostrada nas tabelas 8 e 9.

Tabela 8- Distribuição dos pacientes (n=70), do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto ao local de realização da fisioterapia.

LOCAL	N	%
Em casa com ajuda da família	43	61,4
Com fisioterapeuta em outro serviço	33	47,1
Com fisioterapeuta no Ambulatório	15	21,4
Em casa sozinho	12	17,1
Com fisioterapeuta em casa	0	0

n = frequência absoluta % = frequência relativa

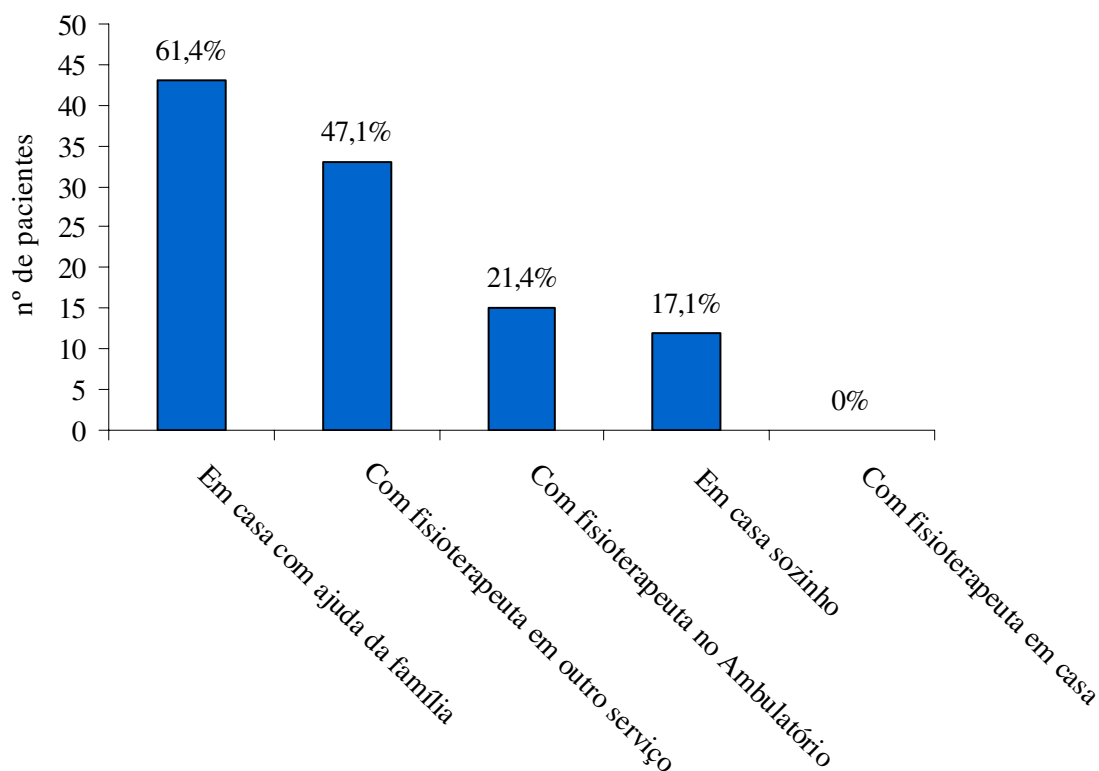


Figura 8- Distribuição dos pacientes (n=70), do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto ao local de realização da fisioterapia.

Tabela 9- Distribuição das técnicas de FR utilizadas no domicílio ou com a atuação de profissionais, pelos 70 pacientes com FC do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp.

TÉCNICA DE FR	NO DOMICÍLIO	COM PROFISSIONAL
	n e %	n e %
Tapotagem	30 (42,8)	40 (57,1)
Vibração	18 (25,7)	39 (55,7)
Drenagem Postural	04 (5,7)	18 (25,7)
Aumento do Fluxo Expiratório	13 (18,5)	26 (37,1)
Ciclo Ativo da Respiração	0 (0)	05 (7,1)
Drenagem Autogênica	01 (1,4)	0 (0)
<i>Huff</i>	13 (18,5)	21 (30,0)
<i>Flutter</i>	23 (32,8)	24 (34,2)
Higiene Nasal	30 (42,8)	26 (37,1)
Exercício	17 (24,2)	29 (41,4)

n = frequência absoluta % = frequência relativa

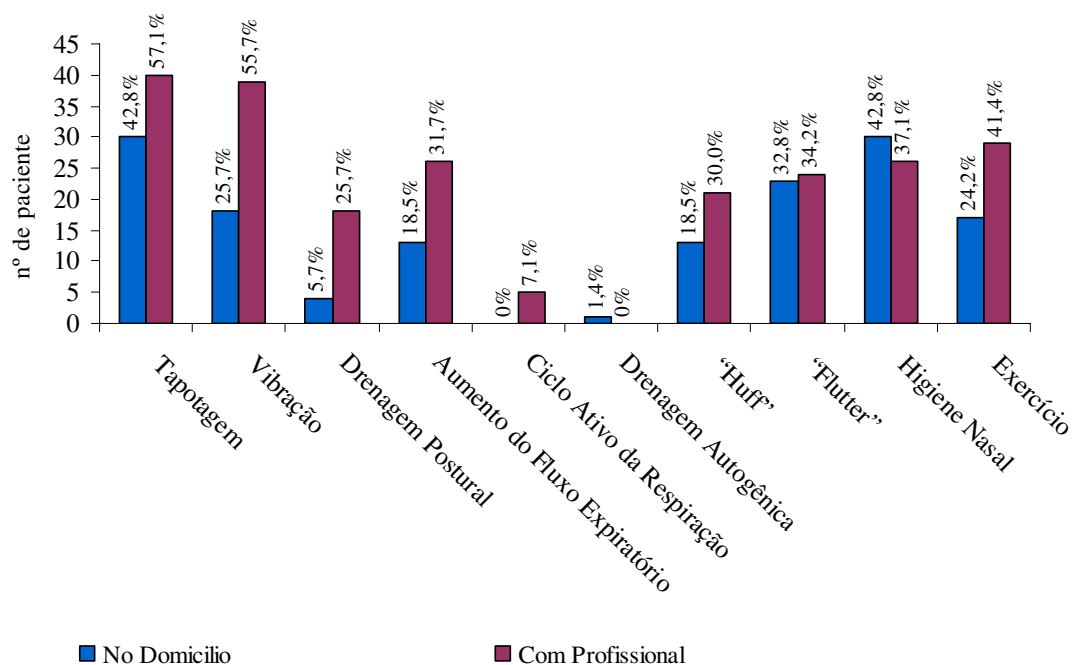


Figura 9- Distribuição das técnicas de FR utilizadas no domicílio ou com a atuação de profissionais, pelos 70 pacientes com FC do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC /Unicamp.

A distribuição dos tipos de aderência com a fisioterapia total, em casa ou com profissional, pode ser analisada com os dados da tabela 10.

Tabela 10- Distribuição dos 84 pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à frequência das sessões de fisioterapia em casa, com profissional e fisioterapia total.

FREQUÊNCIA	CASA	PROFISSIONAL	FISIOTERAPIA TOTAL
	(n e %)	(n e %)	(n e %)
Satisfatória	43 (51,1)	37 (44,0)	50 (59,5)
Parcial	05 (5,9)	08 (9,5)	06 (7,1)
Insatisfatória	36 (42,8)	39 (46,4)	28 (33,3)

n = frequência absoluta % = frequência relativa

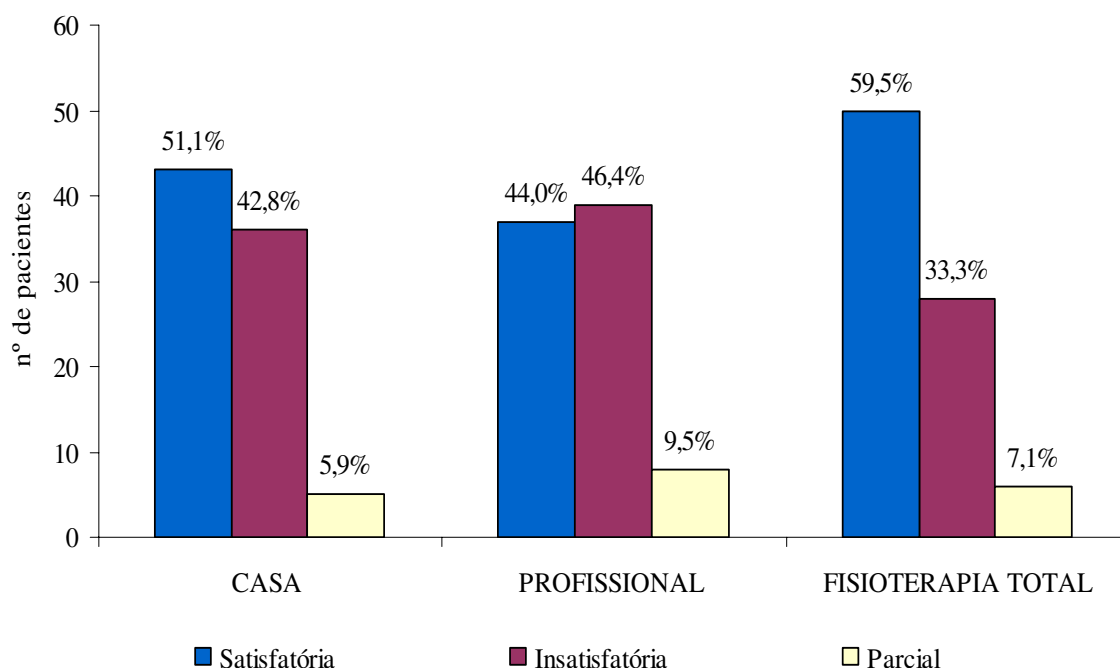


Figura 10- Distribuição dos 84 pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto a frequência das sessões de fisioterapia em casa, com profissional e fisioterapia total.

Um dos objetivos do questionário era conhecer a opinião dos familiares quanto à fisioterapia respiratória. Os resultados podem ser vistos nas tabelas 11 e 12.

Tabela 11- Distribuição das respostas dos 70 informantes dos pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, com relação à atuação fisioterápica na doença pulmonar.

ATUAÇÃO FISIOTERÁPICA	n	%
Acha que melhora	62	88,5
Acha que fica igual	08	11,4
Acha que piora	0	0

n = frequência absoluta % = frequência relativa

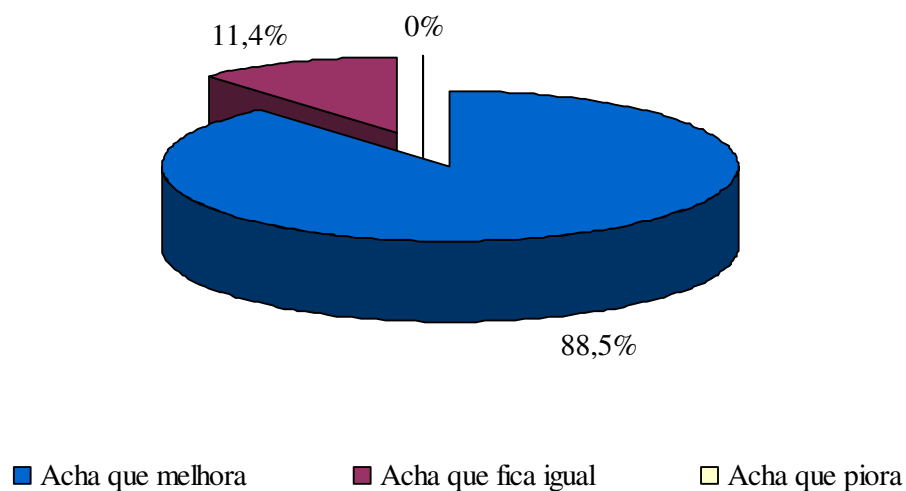


Figura 11- Distribuição das respostas dos 70 informantes dos pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, com relação à atuação fisioterápica na doença pulmonar.

Tabela 12- Distribuição das respostas dos 70 informantes dos pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à fisioterapia.

CONSIDERAÇÃO A RESPEITO DA FISIOTERAPIA	n	%
Necessária	64	91,4
Cansativa	29	41,4
Repetitiva	07	10,0

n = frequência absoluta % = frequência relativa

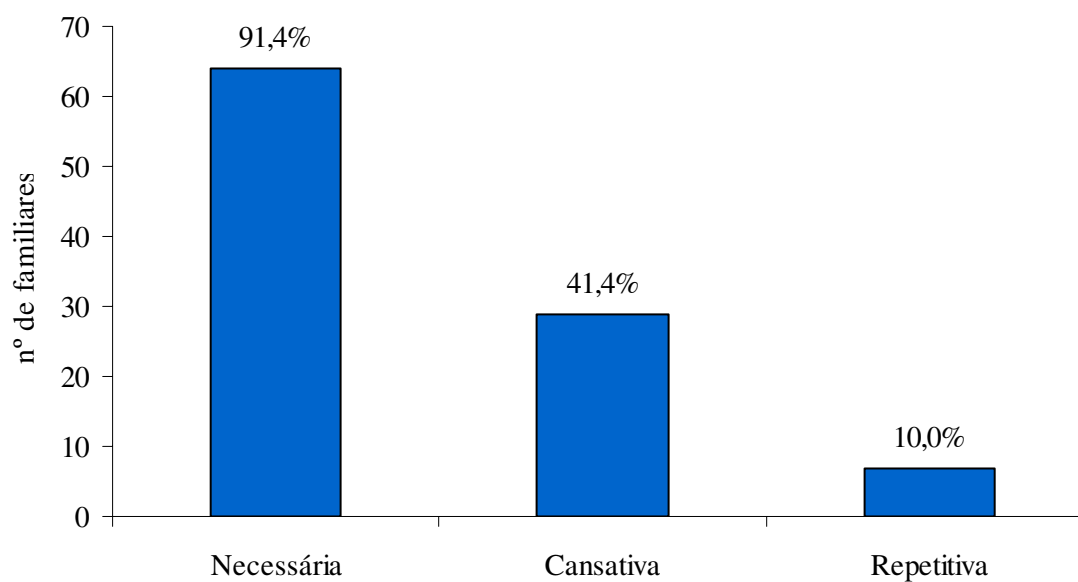


Figura 12- Distribuição das respostas dos 70 informantes dos pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à fisioterapia.

Verificou-se que dos 84 pacientes, 33 (39,2%) realizam algum tipo de exercício físico rotineiramente.

Tabela 13- Distribuição dos pacientes fibrocísticos, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à prática de atividade física.

ATIVIDADE FÍSICA	n	%
Balé	03	9,0
Basquete	01	3,0
Esteira	01	3,0
Futebol	14	42,4
Hidroginástica	01	3,0
Musculação	02	6,0
Natação	08	24,2
Tênis	01	3,0
Volei	02	6,0

n = frequência absoluta % = frequência relativa

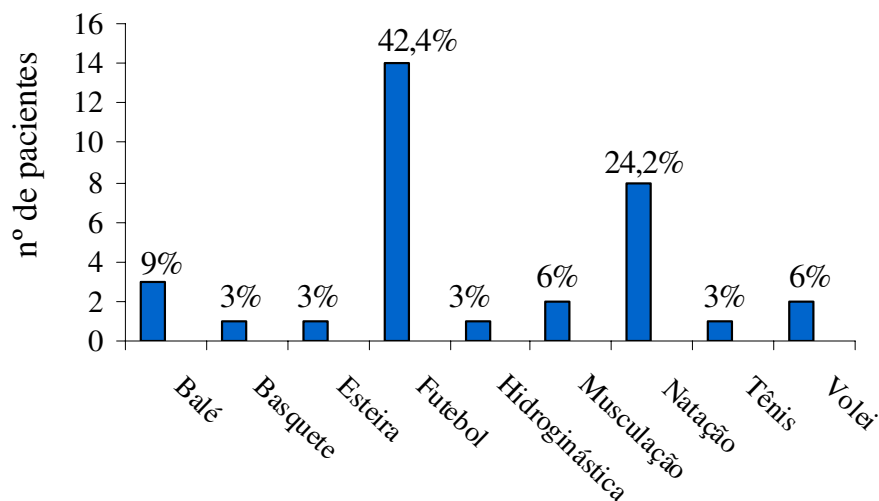


Figura 13- Distribuição dos pacientes fibrocísticos (n=84), do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, quanto à prática de atividade física.

O questionamento das condições socioeconômicas familiares dos 84 pacientes evidenciou que o número de componentes da família variou de dois a oito ($4,02 \pm 1,16$). O número de cômodos da casa variou de dois a 16 ($6,62 \pm 2,86$) e mediana de seis cômodos. A renda familiar em salário mínimo variou de um a 60 ($9,08 \pm 9,73$) com mediana de cinco salários, uma família se recusou a responder a renda.

Procurou-se comparar a aderência à FR com o ES e condições sócio econômicas entre 70 pacientes que realizam FR e os 14 que não realizam. Os resultados foram praticamente os mesmos.

A distribuição da escolaridade dos pais dos pacientes fibrocísticos pode ser vista na tabela 14.

Tabela 14- Distribuição da escolaridade dos pais dos 84 pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp.

ESCOLARIDADE	PAI	MÃE
	n e %	n e %
1ª à 4ª série	15 (17,8)	12 (14,2)
5ª à 8ª série	18 (21,4)	26 (30,9)
1º ao 3º colegial	31 (36,9)	26 (30,9)
Superior	20 (23,8)	20 (23,8)

n = frequência absoluta % = frequência relativa

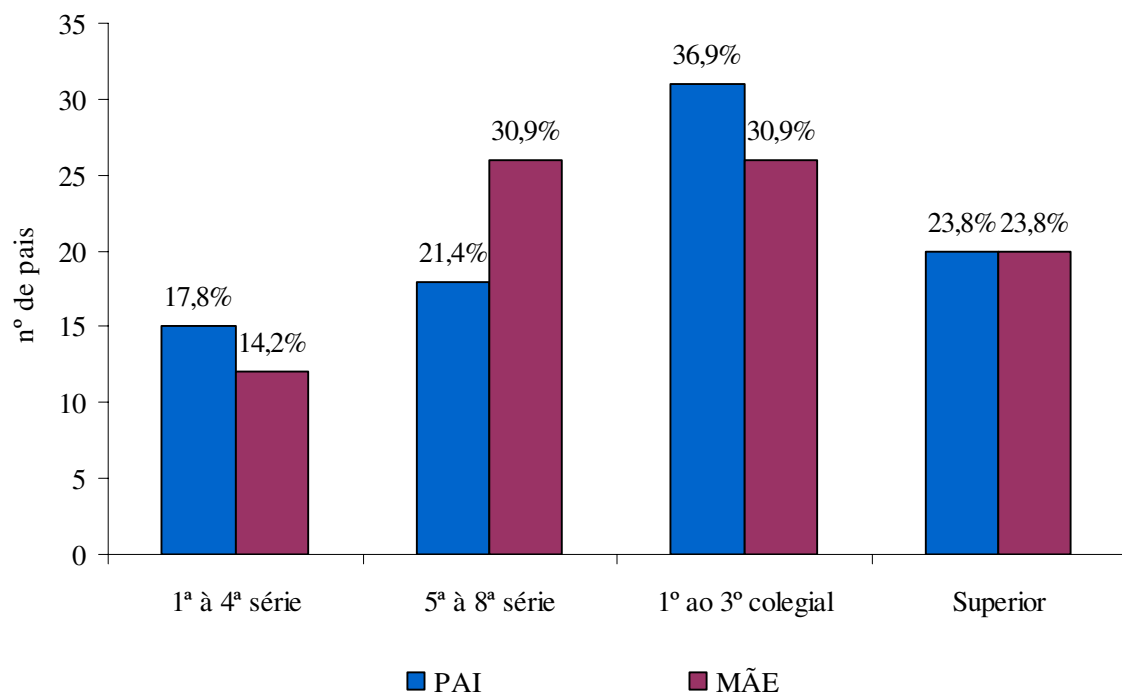


Figura 14- Distribuição da escolaridade dos pais dos 84 pacientes com FC, do Ambulatório de FC do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp.

As tabelas a seguir apresentam os cruzamentos das variáveis de interesse com a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional.

Como pode ser visto nas tabelas 15, 16 e 17, não houve correlação entre aderência a fisioterapia total, na casa e com profissional, com a gravidade da FC.

Tabela 15- Comparação dos valores de aderência à fisioterapia total com a gravidade da doença.

ESCORE DE SHWACHMAN	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA TOTAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total de pacientes
Moderado/Grave	11 (22,0)	0 (0)	08 (28,5)	19
Médio	19 (38,0)	04 (66,6)	05 (17,8)	28
Excelente/Bom	20 (40,0)	02 (33,3)	15 (53,5)	37
Total de pacientes	50 (59,5)	06 (7,1)	28 (33,3)	84

p = 0,14 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

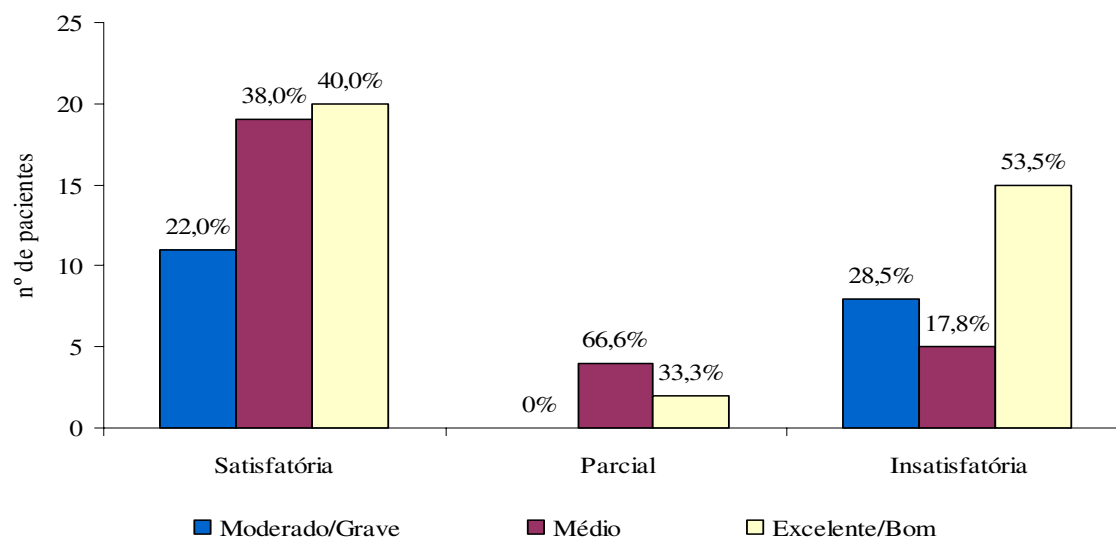


Figura 15- Comparação dos valores de aderência à fisioterapia total com a gravidade da doença.

Tabela 16- Comparação dos valores de aderência à fisioterapia em casa com a gravidade da doença.

ESCORE DE SHWACHMAN	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA EM CASA			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total de pacientes
Moderado/Grave	09 (20,9)	01 (20,0)	09 (25,0)	19
Médio	15 (34,8)	02 (40,0)	11 (30,5)	28
Excelente/Bom	19 (44,1)	02 (40,0)	16 (44,4)	37
Total de pacientes	43 (51,1)	05 (5,9)	36 (42,8)	84

p = 0,98 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

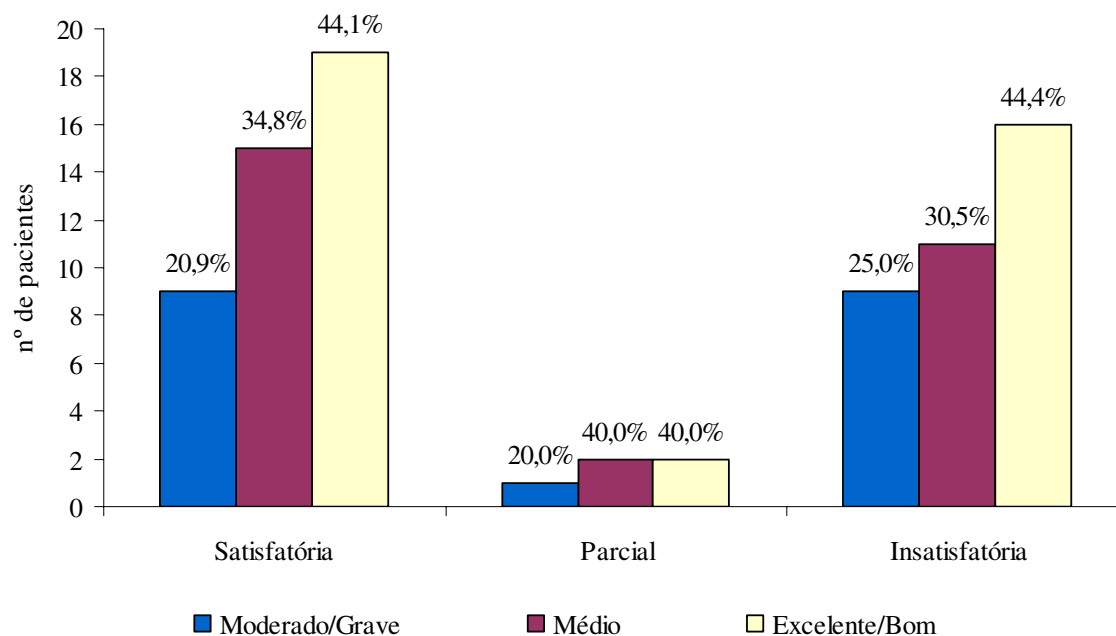


Figura 16- Comparação dos valores de aderência à fisioterapia em casa com a gravidade da doença.

Tabela 17- Comparação dos valores de aderência à fisioterapia com profissional com a gravidade da doença.

ESCORE DE SHWACHMAN	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	COM PROFISSIONAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total de pacientes
Moderado/Grave	05 (13,5)	04 (50,0)	10 (25,6)	19
Médio	16 (43,2)	02 (25,0)	10 (25,6)	28
Excelente/Bom	16 (43,2)	02 (25,0)	19 (48,7)	37
Total de pacientes	37 (44,0)	08 (9,5)	39 (46,4)	84

p = 0,15 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

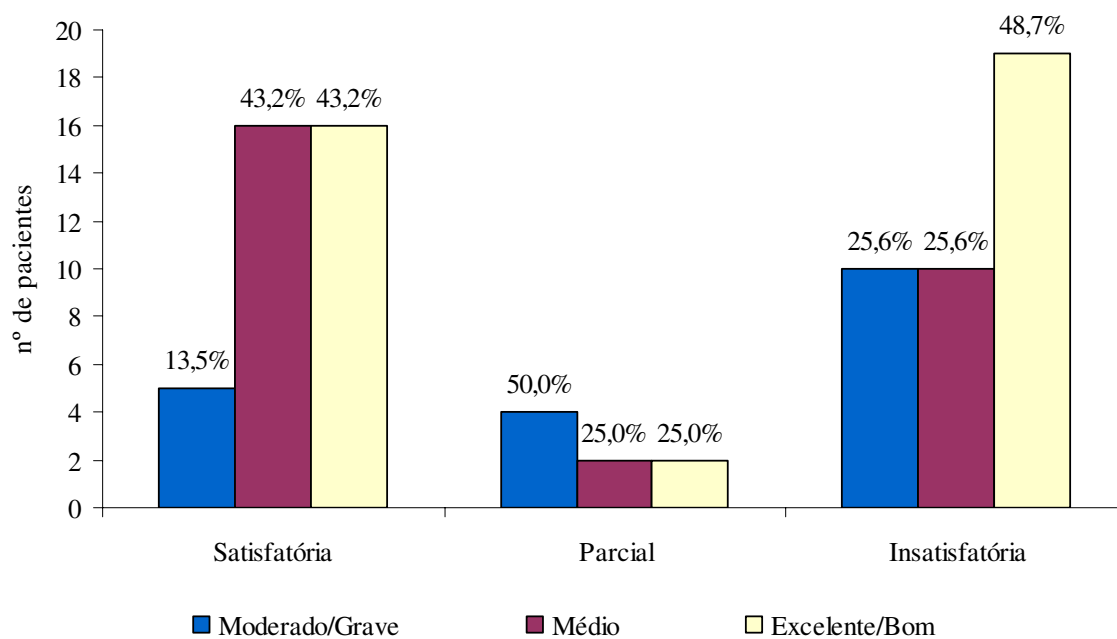


Figura 17- Comparação dos valores de aderência à fisioterapia com profissional com a gravidade da doença.

Os valores das medianas das idades dos pacientes quando comparados com a aderência à fisioterapia total, em casa e com profissional foram significativos quando a fisioterapia respiratória foi realizada por profissional. Veja na tabela abaixo.

Tabela 18- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a mediana da idade dos pacientes (n=84).

ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA	IDADE EM ANOS		
	Mediana (mínimo/máximo)		
	Total	Casa	Profissional
Satisfatória	6,0 (0.67 / 27.0)	6,0 (1.0 / 27.0)	6,0 (0.67 / 22.0)
Parcial	7,0 (0.67 / 20.0)	11,0 (0.67 / 22.0)	3,5 (0.67 / 9.0)
Insatisfatória	9,0 (0,5 / 29,0)	9,0 (0.5 / 29.0)	10,0 (0.5 / 29.0)
P	0,71	0,49	0,02

p= Teste de Kruskal-Wallis

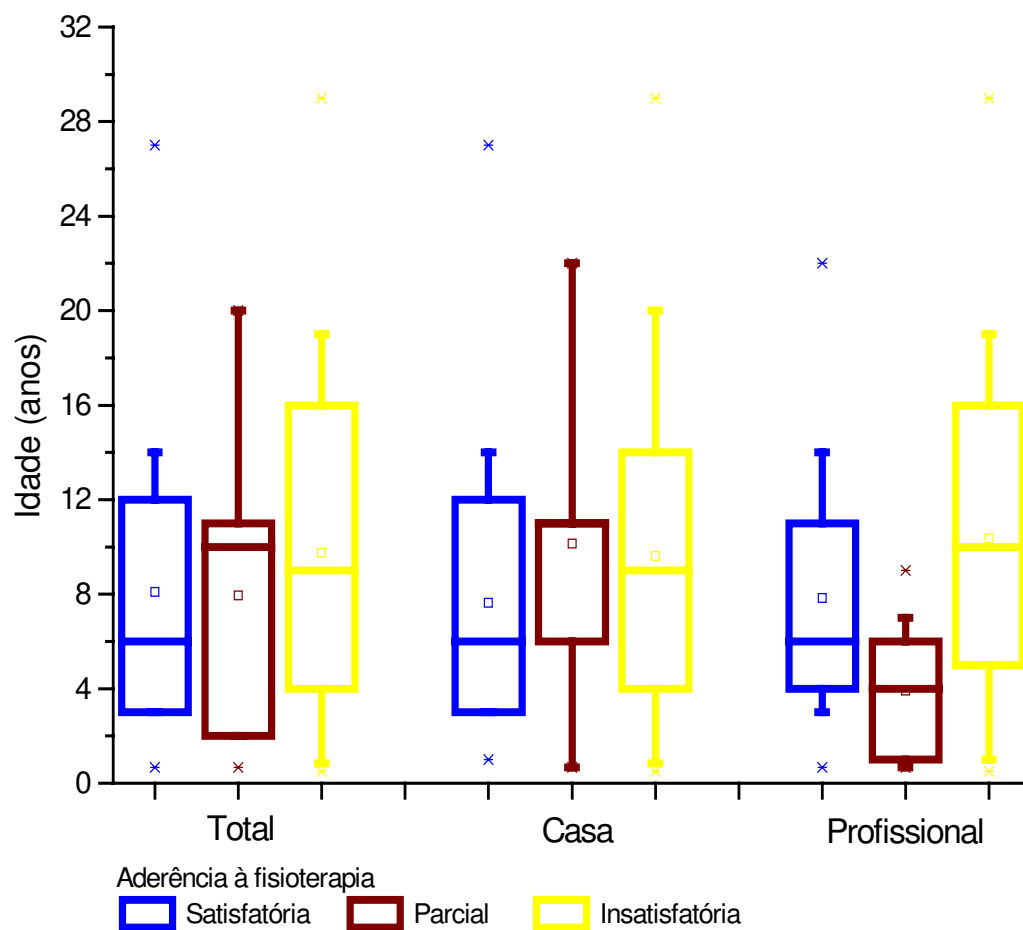


Figura 18- Box-plot da idade (anos) entre as categorias de aderência a fisioterapia total, em casa e com profissional.

Não houve diferença entre a aderência à fisioterapia total e fisioterapia em casa, com o sexo dos pacientes, como está ilustrado nas tabelas 19 e 20.

Tabela 19- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e o sexo dos pacientes.

ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA TOTAL				
SEXO	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total de pacientes
Masculino	23 (46,0)	05 (83,3)	15 (53,5)	43
Feminino	27 (54,0)	01 (16,6)	13 (46,4)	41
Total de pacientes	50 (59,5)	06 (7,14)	28 (33,3)	84

p= 0,26 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

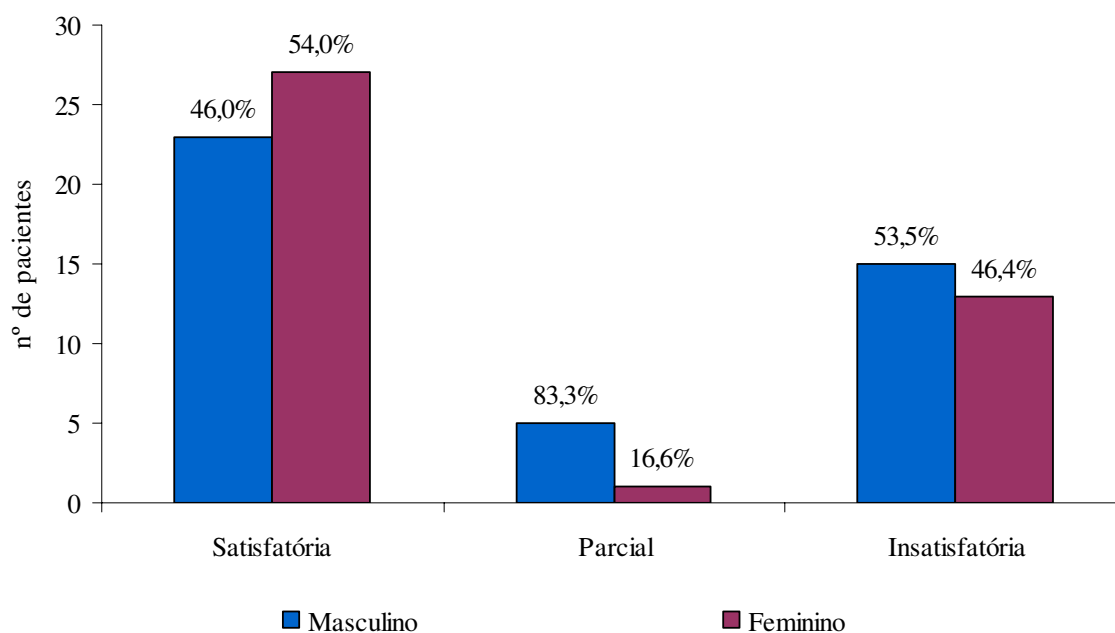


Figura 19- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e o sexo dos pacientes.

Tabela 20- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e o sexo dos pacientes.

ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA EM CASA				
SEXO	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total de pacientes
Masculino	20 (46,5)	02 (40,0)	21 (58,3)	43
Feminino	23 (53,4)	03 (60,0)	15 (41,6)	41
Total de pacientes	43 (51,1)	05 (5,9)	36 (48,2)	84

p= 0,56 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

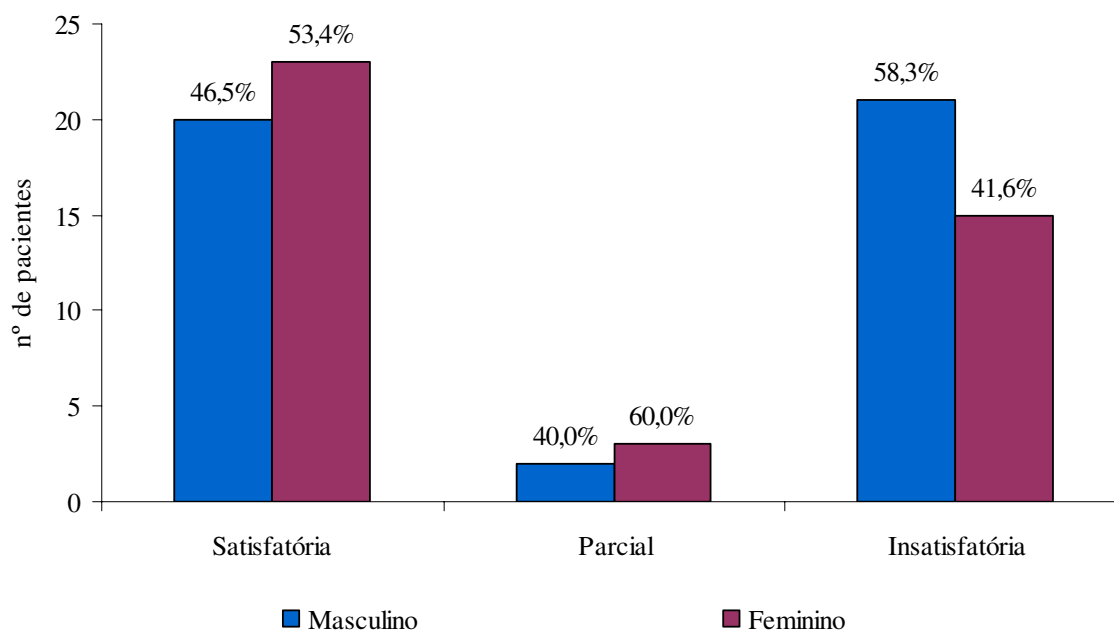


Figura 20- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e o sexo dos pacientes.

A tabela 21 evidencia que houve associação entre a aderência à fisioterapia realizada com profissional e o sexo do paciente fibrocístico.

Tabela 21- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e o sexo dos pacientes.

SEXO	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA COM PROFISSIONAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total de pacientes
Masculino	19 (51,3)	01 (12,5)	23 (58,9)	43
Feminino	18 (48,6)	07 (87,5)	16 (41,0)	41
Total de pacientes	37 (44,0)	08 (9,5)	39 (46,4)	84

p= 0,05 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

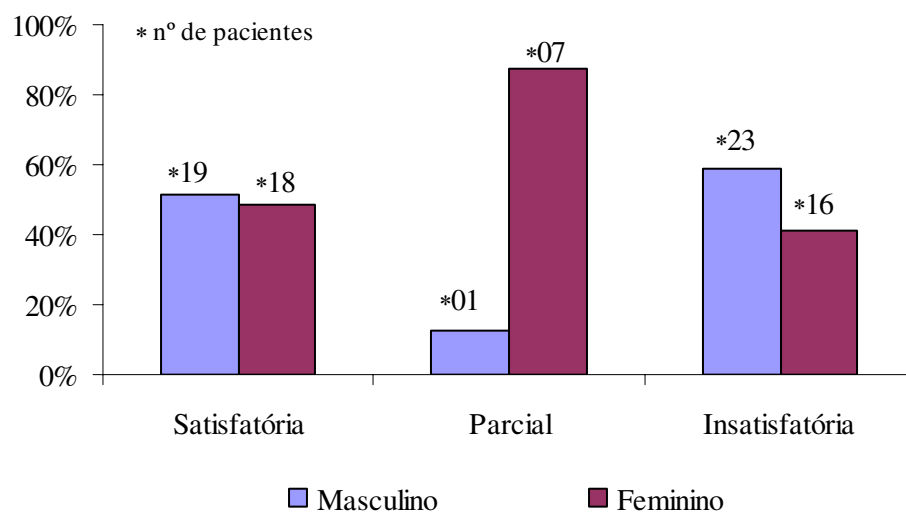


Figura 21- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e o sexo dos pacientes.

As tabelas 22, 23 e 24 mostram que não houve associação estatisticamente significativa entre a aderência à fisioterapia total, na casa e com profissional com a procedência.

Tabela 22- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a procedência dos pacientes.

PROCEDÊNCIA	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA TOTAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
Região metropolitana de Campinas	15 (30,0)	03 (50,0)	13 (46,4)	31
Fora da região metropolitana de Campinas	30 (60,0)	03 (50,0)	14 (50,0)	47
Fora do Estado de São Paulo	05 (10,0)	0 (0,0)	01 (3,5)	06
Total de pacientes	50 (59,5)	06 (7,1)	28 (33,3)	84

$p = 0,52$ Teste Exato de Fisher $n =$ frequência absoluta $\% =$ frequência relativa

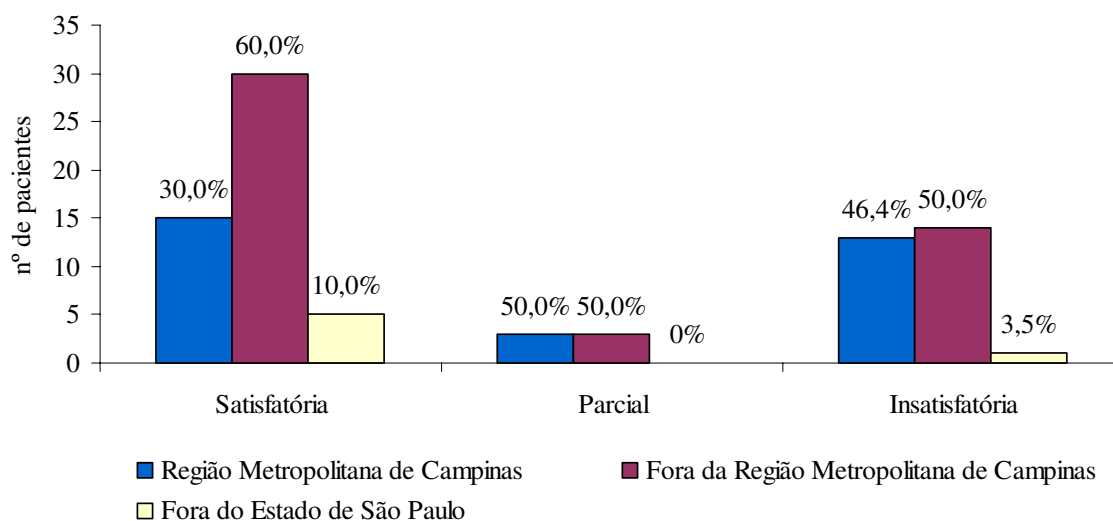


Figura 22- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a procedência dos pacientes.

Tabela 23- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a procedência dos pacientes.

PROCEDÊNCIA	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	EM CASA			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
Região metropolitana de Campinas	13 (30,2)	02 (40,0)	16 (44,4)	31
Fora da região metropolitana de Campinas	26 (60,4)	02 (40,0)	19 (52,7)	47
Fora do Estado de São Paulo	04 (9,3)	01 (20,0)	01 (2,7)	06
Total de pacientes	43 (51,1)	05 (5,9)	36 (42,8)	84

p = 0,33 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

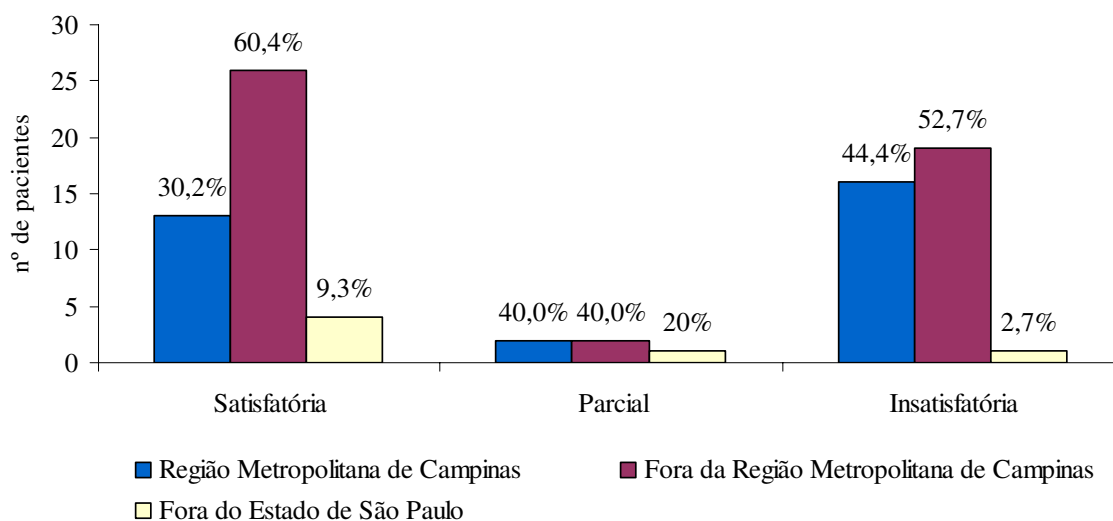


Figura 23- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a procedência dos pacientes.

Tabela 24- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a procedência dos pacientes.

PROCEDÊNCIA	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	COM PROFISSIONAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
Região metropolitana de Campinas	10 (27,0)	06 (75,0)	15 (38,4)	31
Fora da região metropolitana de Campinas	22 (59,4)	02 (25,0)	23 (58,9)	47
Fora do Estado de São Paulo	05 (13,5)	0 (0)	01 (2,5)	06
Total de pacientes	37 (44,0)	08 (9,5)	39 (46,4)	84

$p = 0,07$ Teste Exato de Fisher $n = \text{freqüência absoluta}$ $\% = \text{freqüência relativa}$

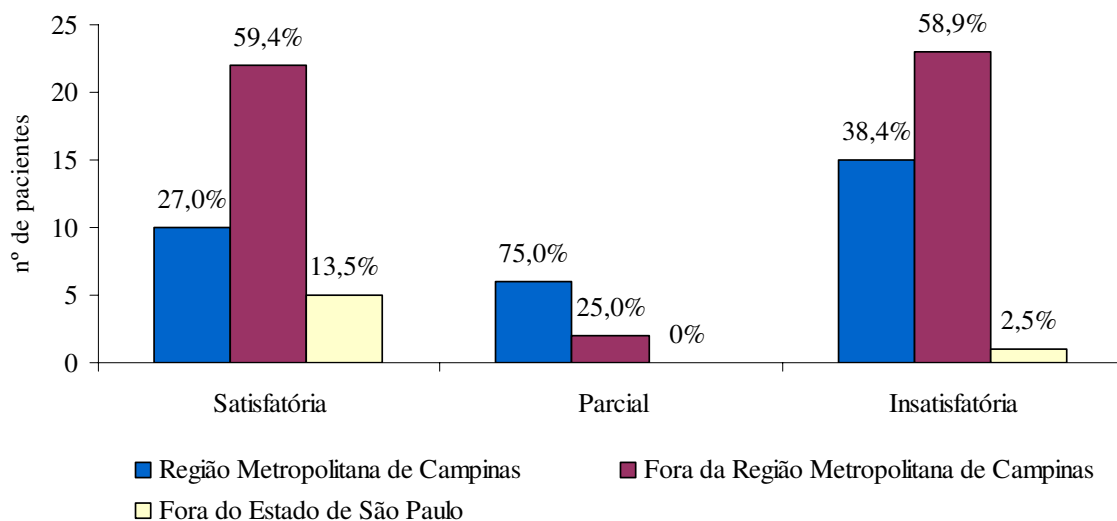


Figura 24- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a procedência dos pacientes.

Não houve associação entre aderência à fisioterapia total, em casa e com profissional, com o tempo do diagnóstico. Ver tabela abaixo.

Tabela 25- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o tempo do diagnóstico.

TEMPO DO DIAGNÓSTICO	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	P
<i>média / mediana</i>				
Total	5,6 (4,5)	3,8 (4,0)	6,9 (4,5)	0,77
Casa	5,5 (4,0)	3,6 (4,0)	6,8 (4,0)	0,68
Profissional	4,5 (4,0)	3,2 (2,5)	7,9 (6,0)	0,09

p = Teste de Kruskal-Wallis

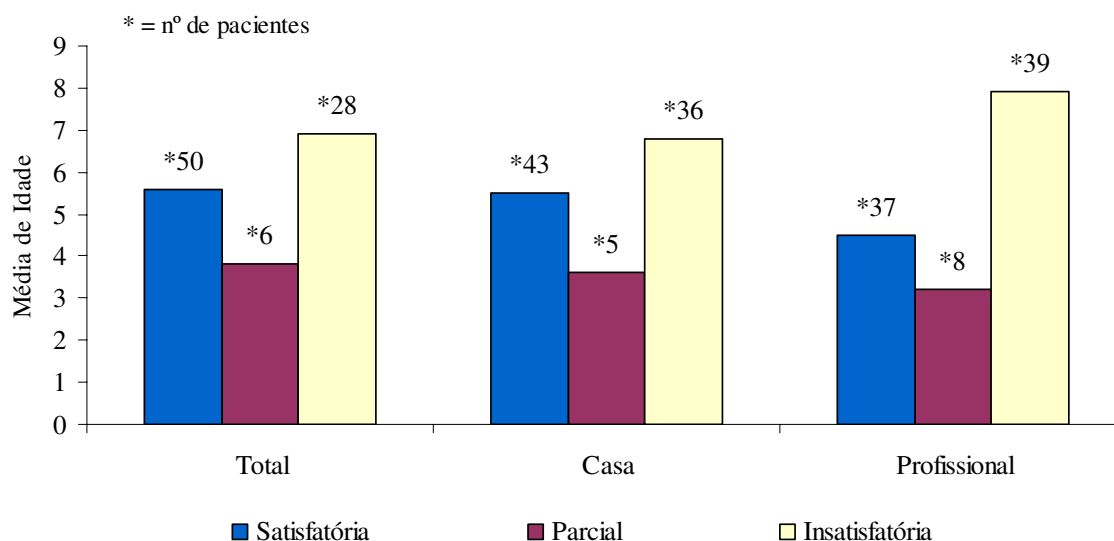


Figura 25- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o tempo do diagnóstico.

A associação entre o número de consultas /ano e aderência à fisioterapia total, em casa e com profissional, foi estatisticamente significativa. Ver tabela abaixo.

Tabela 26- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a média do número de consultas anuais.

Nº DE CONSULTAS /ANO	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			P
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	
média				
Total	4,8	4,1	3,7	0,03
Casa	4,8	5,4	3,8	0,05
Profissional	4,7	6,7	3,7	0,0002

p= Teste de Kruskal-Wallis

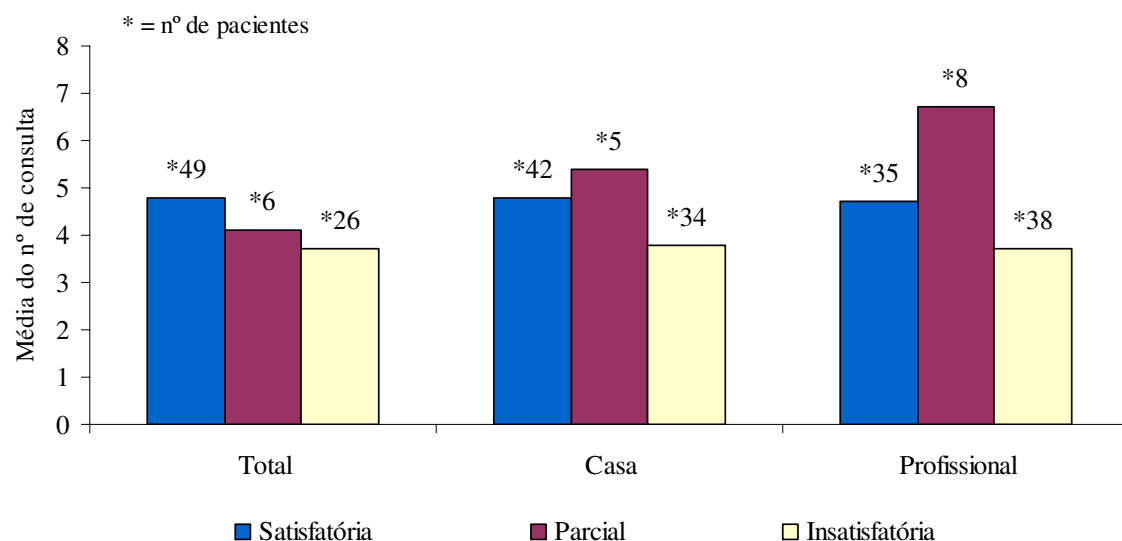


Figura 26- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a média do número de consultas anuais.

A análise da aderência a fisioterapia total e em casa, mostrou associação estatisticamente significativa com o número de componentes da família. O mesmo fato não foi verificado para a aderência com o profissional.

Tabela 27- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de componentes da família.

Nº DE COMPONENTES DA FAMÍLIA	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	P
média				
Total	3,8	3,6	4,3	0,05
Casa	3,7	4,2	4,3	0,04
Profissional	3,8	3,5	4,2	0,16

p= Teste de Kruskal-Wallis

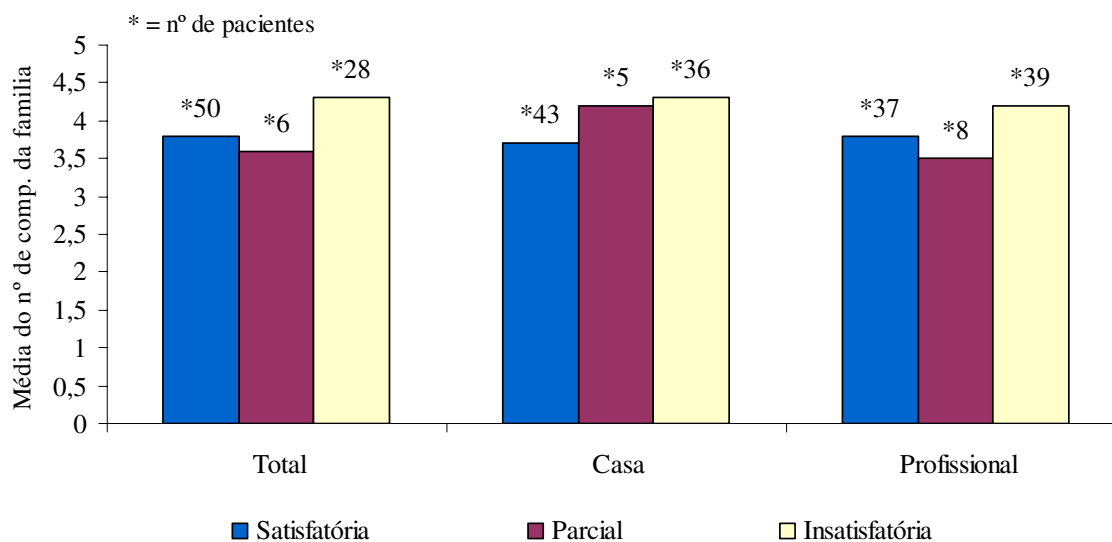


Figura 27- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de componentes da família.

Entre os marcadores da condição socioeconômica familiar, o número de cômodos da casa não apresentou associação estatisticamente significativa com relação à aderência à fisioterapia total, em casa e com profissional.

Tabela 28- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de cômodos da casa.

Nº DE COMODOS DA CASA	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	P
média				
Total	6,8	6,3	6,3	0,91
Casa	7,0	5,8	6,2	0,45
Profissional	6,5	5,1	6,9	0,32

p= Teste de Kruskal-Wallis

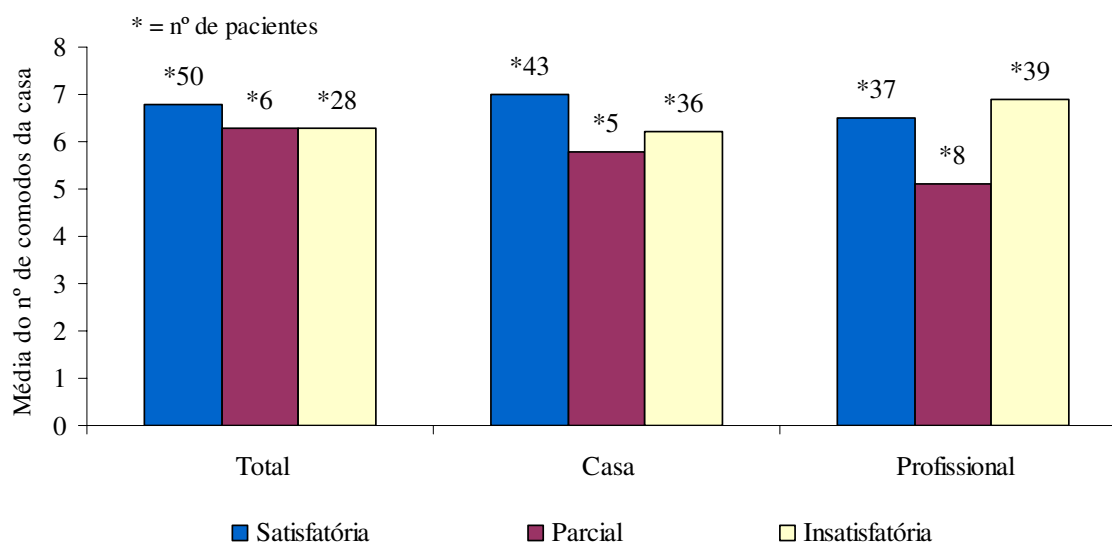


Figura 28- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com o número de cômodos da casa.

A renda familiar só mostrou associação significativa com a aderência à fisioterapia, quando a mesma foi realizada com profissional.

Tabela 29- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a renda familiar em salários mínimos.

RENDA FAMILIAR EM SALÁRIO MÍNIMO	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	P
<i>média / mediana</i>				
Total	10,1 (6,0)	9,2 (8,2)	7,2 (4,7)	0,44
Casa	11,2 (6,5)	5,8 (4,0)	7,0 (5,0)	0,34
Profissional	8,6 (5,0)	3,6 (2,1)	10,0 (7,5)	0,0052

p= Teste de Kruskal-Wallis

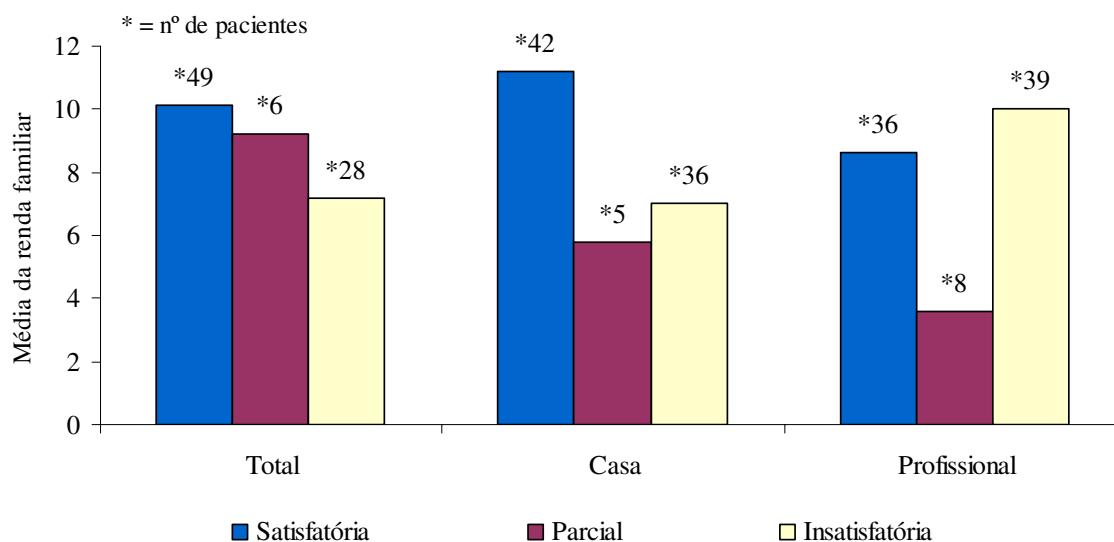


Figura 29- Comparação entre a aderência à fisioterapia total, fisioterapia em casa e fisioterapia com profissional, com a renda familiar em salários mínimos.

Verificou-se que não houve associação entre a aderência à fisioterapia total e fisioterapia com profissional com o grau de escolaridade materna. Porém os resultados foram significativos com relação à fisioterapia em casa. Tabelas 30,31 e 32.

Tabela 30- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade da mãe.

ESCOLARIDADE DA MÃE	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA TOTAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
1ª à 4ª série	06 (12,0)	0 (0)	06 (21,4)	12
5ª à 8ª série	14 (28,0)	01 (16,6)	11 (39,2)	26
1º ao 3º colegial	17 (34,0)	04 (66,6)	05 (17,8)	26
Superior	13 (26,0)	01 (16,6)	06 (21,4)	20
Total de pacientes	50 (59,5)	06 (7,1)	28 (33,3)	84

p = 0,32 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

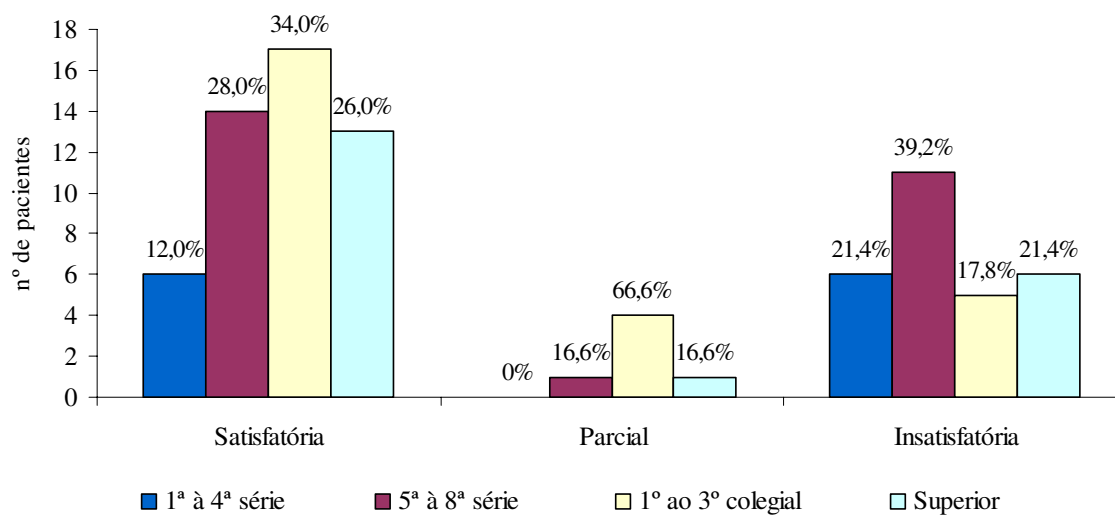


Figura 30- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade da mãe.

Tabela 31- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade da mãe.

ESCOLARIDADE DA MÃE	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	EM CASA			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
1ª à 4ª série	02 (4,6)	03 (60,0)	07 (19,4)	12
5ª à 8ª série	14 (32,5)	0 (0)	12 (33,3)	26
1º ao 3º colegial	14 (32,5)	01 (20,0)	11 (30,5)	26
Superior	13 (30,2)	01 (20,0)	06 (16,6)	20
Total de pacientes	43 (51,1)	05 (5,9)	36 (42,8)	84

p=0,03 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

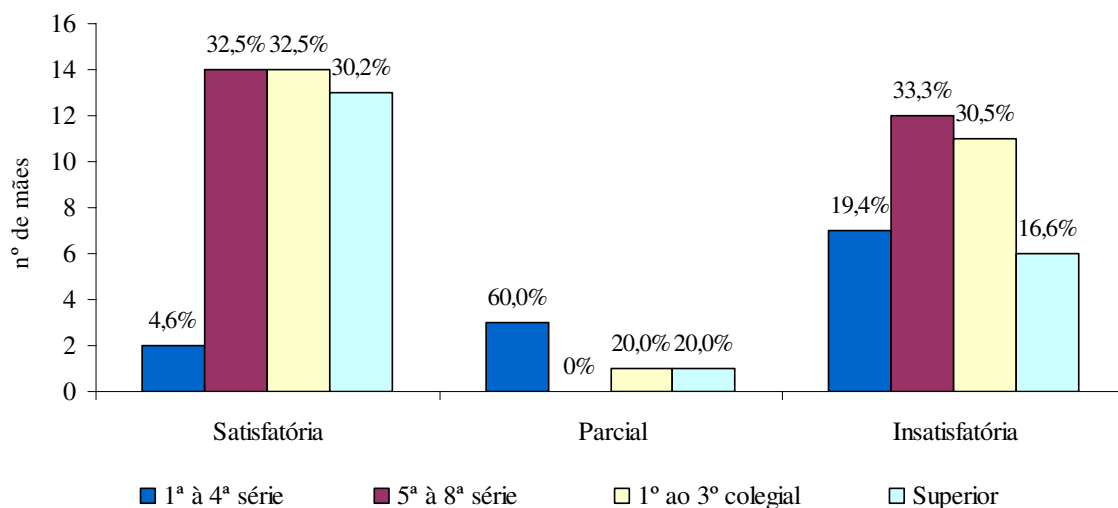


Figura 31- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade da mãe.

Tabela 32- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade da mãe.

ESCOLARIDADE DA MÃE	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA COM PROFISSIONAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
1ª à 4ª série	07 (18,9)	01 (12,5)	04 (10,2)	12
5ª à 8ª série	07 (18,9)	04 (50,0)	15 (38,4)	26
1º ao 3º colegial	16 (43,2)	02 (25,0)	08 (20,5)	26
Superior	07 (18,9)	01 (12,5)	12 (30,7)	20
Total de pacientes	37 (44,0)	08 (9,5)	39 (46,4)	84

$p = 0,14$ Teste Exato de Fisher $n = \text{frequência absoluta}$ $\% = \text{frequência relativa}$

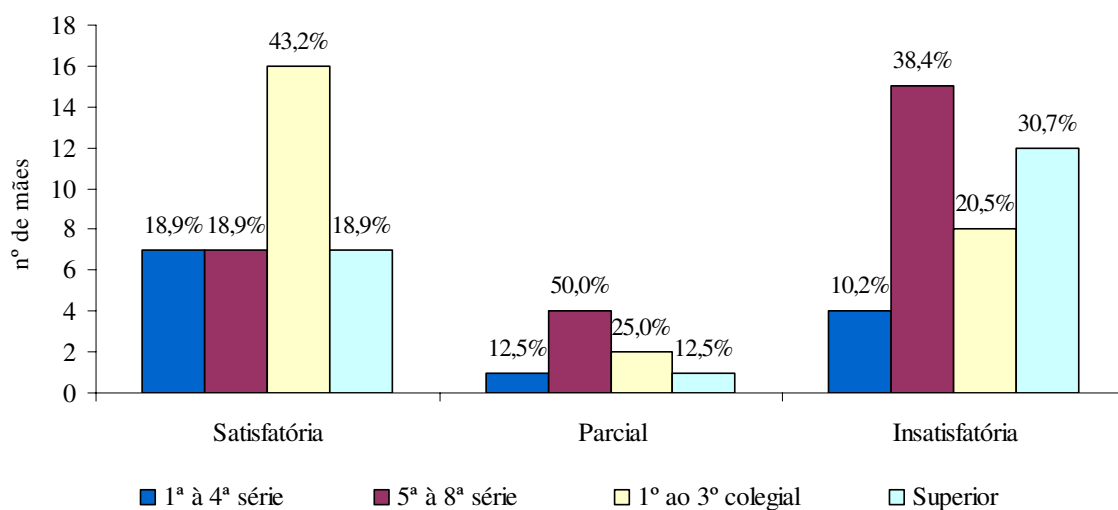


Figura 32- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade da mãe.

A escolaridade do pai não foi fator associado à aderência a fisioterapia total, em casa e com profissional, como pode ser visto nas tabelas 33, 34 e 35.

Tabela 33- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade do pai.

ESCOLARIDADE DO PAI	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA TOTAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
1ª à 4ª série	06 (12,0)	01 (16,6)	08 (28,5)	15
5ª à 8ª série	12 (24,0)	0 (0)	06 (21,4)	18
1º ao 3º colegial	20 (40,0)	03 (50,0)	08 (28,5)	31
Superior	12 (24,0)	02 (33,3)	06 (21,4)	20
Total de pacientes	50 (59,5)	06 (7,1)	28 (33,3)	84

p = 0,48 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

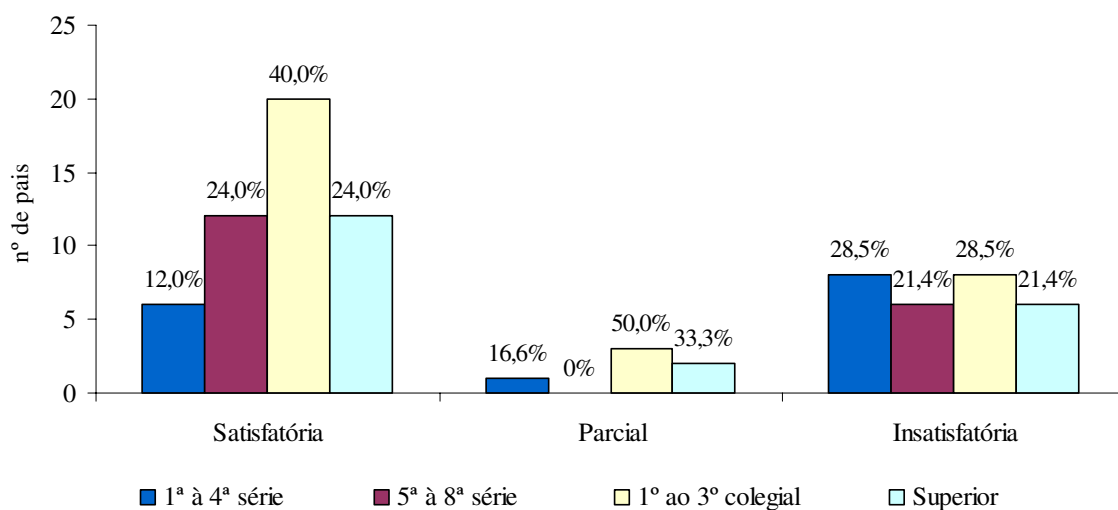


Figura 33- Comparação entre a aderência à fisioterapia total e a escolaridade do pai.

Tabela 34- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade do pai.

ESCOLARIDADE DO PAI	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA			
	EM CASA			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
1ª à 4ª série	03 (6,9)	02 (40,0)	10 (27,7)	15
5ª à 8ª série	11 (25,5)	0 (0)	07 (19,4)	18
1º ao 3º colegial	17 (39,5)	02 (40,0)	12 (33,3)	31
Superior	12 (27,9)	01 (20,0)	07 (19,4)	20
Total de pacientes	43 (51,1)	05 (5,9)	36 (42,8)	84

p = 0,14 Teste Exato de Fisher n = frequência absoluta % = frequência relativa

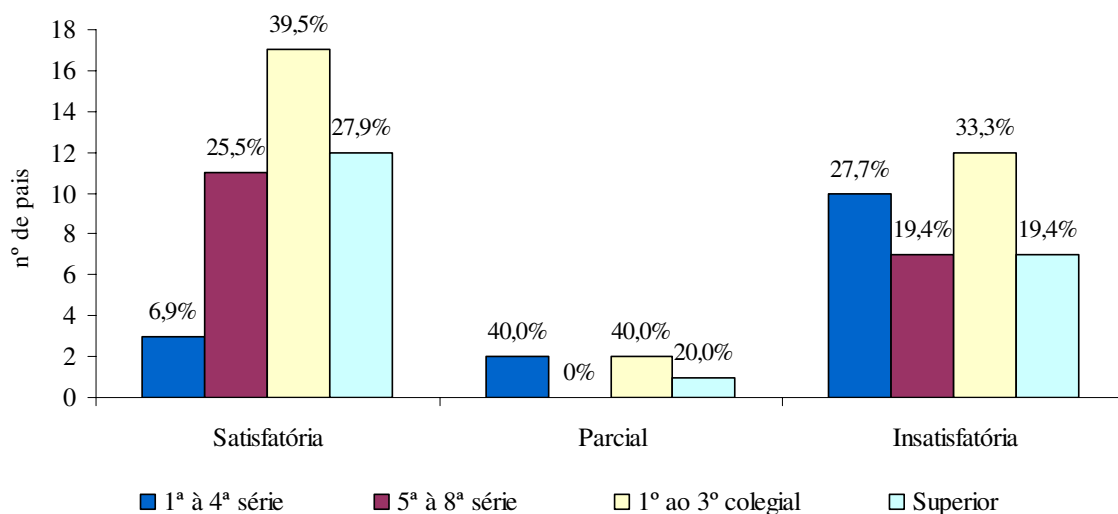


Figura 34- Comparação entre a aderência à fisioterapia em casa e a escolaridade do pai.

Tabela 35- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade do pai.

ESCOLARIDADE DO PAI	ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA COM PROFISSIONAL			
	(n e %)			
	Satisfatória	Parcial	Insatisfatória	Total
1ª à 4ª série	04 (10,8)	03 (37,5)	08 (20,5)	15
5ª à 8ª série	08 (21,6)	02 (25,0)	08 (20,5)	18
1º ao 3º colegial	18 (48,6)	02 (25,0)	11 (28,2)	31
Superior	07 (18,9)	01 (12,5)	12 (30,7)	20
Total de pacientes	37 (44,0)	08 (9,5)	39 (46,4)	84

$p = 0,31$ Teste Exato de Fisher $n = \text{freqüência absoluta}$ $\% = \text{freqüência relativa}$

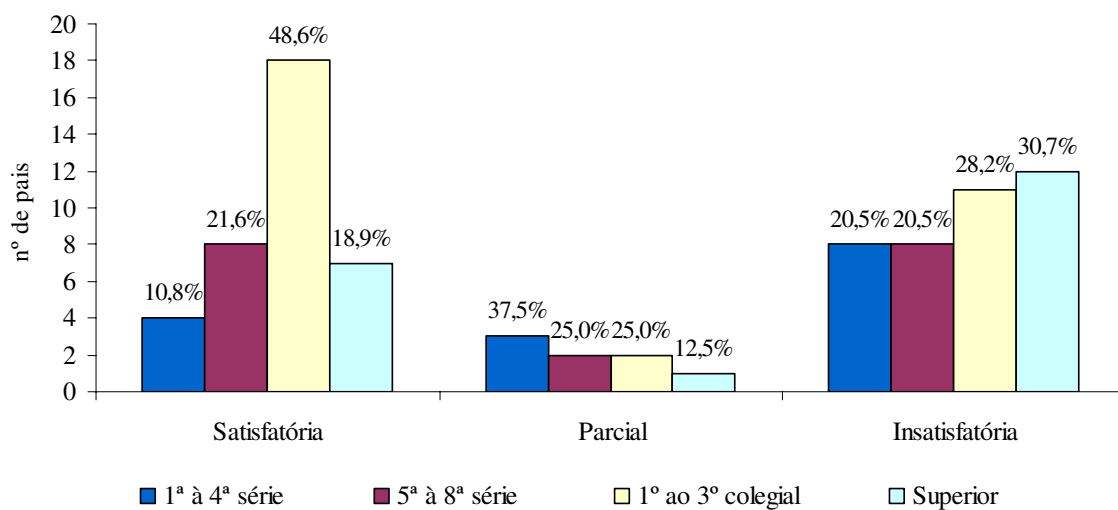


Figura 35- Comparação entre a aderência à fisioterapia com profissional e a escolaridade do pai.



DISCUSSÃO

Em razão de seu acometimento multisistêmico e de sua característica crônica com evolução na maioria das vezes lenta até a morte, a FC tem sido a doença que impõe um dos maiores e mais intensos regimes de tratamento (LASK, 1997).

O estímulo para o diagnóstico precoce, a luta para garantir o acesso a um arsenal terapêutico cada vez mais específico, a humanização do atendimento, a busca de métodos para incentivar a aderência à terapia medicamentosa e fisioterápica e a preocupação com a qualidade de vida dos pacientes transformaram-se nos pilares que contribuíram para modificar a sobrevida desses pacientes nas últimas décadas de um para 30 anos (DOERSHUK et al., 1964; RATJEN e DORING, 2003).

Na nossa casuística de 84 pacientes, 51,2% eram do sexo masculino e 48,8% do sexo feminino. Esta proporção é semelhante aos dados da literatura internacional, os quais demonstram uma proporção entre os sexos de 51,5% de pacientes masculinos para 48,5% de pacientes femininos segundo o órgão inglês “OFFICE OF POPULATIONS, CENSUSES AND SURVEYS” de 1981 e 1982.

Houve diferença estatisticamente significativa quando se relacionou a aderência à fisioterapia realizada por profissional com a idade e o sexo dos pacientes. A aderência parcial está relacionada com valores medianos de idades menores, bem como tem predominância no sexo feminino.

A menor aderência à fisioterapia respiratória na adolescência, principalmente entre os meninos, foi descrita por CZAJKOWSKI e KOOCHER (1986) e observada por PATTERSON (1993). Os adolescentes têm dificuldade de incorporar a terapêutica na sua rotina de vida diária (FRIEDMAN E LITT, 1986), e a aderência está comprometida devido compromissos com escola, trabalho e vida social (ELBORN, 1998).

A maioria dos pacientes 63,1% não pertence à região metropolitana de Campinas. Este fato pode ser explicado, porque o centro de referência em FC da Unicamp é um, entre os cinco do Estado de São Paulo, que oferece tratamento multidisciplinar e distribui os medicamentos gratuitamente.

Segundo MORTON et al. (1988), a aderência ao tratamento é mais satisfatória quando os pacientes recebem as orientações em grandes centros, mesmo que a continuidade da terapêutica seja realizada em unidades de saúde mais próximas do domicílio de cada paciente.

O número de famílias com mais de um filho fibrocístico ocorreu em 16,7% dos pacientes. Não encontramos citações na literatura sobre a frequência dos filhos com FC na mesma família. Segundo BLEIGLEITER e HARRIS (1976) e ROSENBAUM (1992), alguns fatores poderiam estar envolvidos e entre eles podem ser citados: alto índice de divórcio; conscientização da gravidade da doença pelos casais, com maior procura na contracepção; culpa e rejeição.

A distribuição dos sinais e sintomas da FC na presente casuística foi semelhante a trabalhos epidemiológicos nacionais (REIS e DAMACENO, 1998) e internacionais (“CYSTIC FIBROSIS FONDATION”, 1997), com predomínio das manifestações respiratórias e desnutrição.

Mesmo com a orientação de comparecer a cada três meses para realizar consultas médicas de rotina e atendimento multiprofissional, o número de consultas/ano variou de um a 14. Houve diferença estatisticamente significativa quando se correlacionou aderência à fisioterapia respiratória e o número de consultas/ano. Verificamos que os pacientes que comparecem mais as consultas médicas têm aderência satisfatória à fisioterapia respiratória, seja em casa ($p=0,05$), com profissional ($p=0,0002$) ou total ($p=0,03$). Nossos resultados vão de encontro com a literatura, pois, segundo PATTERSON et al. (1993), tem-se verificado que as famílias mais organizadas e expressivas têm mais tempo para se dedicar aos cuidados com os filhos, e em função disso são as que comparecem com maior frequência às consultas médicas e às sessões de fisioterapia respiratória.

Mesmo tendo pacientes com mais de 10 anos de diagnóstico confirmado, o tempo do diagnóstico da FC não se correlacionou com a aderência à FR. Não encontramos na literatura trabalhos que comparassem essas variáveis.

Quanto à classificação da gravidade da FC pelo escore de Shwachman aplicado à nossa casuística, foi verificado que 44% dos pacientes apresentavam escore excelente ou bom, 33,3% médio e 26,6% moderado ou grave.

No Brasil, MARÓSTICA (1995) encontrou que 86,8% dos pacientes apresentavam ES excelente ou bom, 6,5% médio e 6,5% moderado ou grave. ALVAREZ (2002) encontrou 57,8% dos pacientes com ES excelente ou bom, 26,5% médio e 15,7% moderado ou grave.

No estudo atual, 60 pacientes haviam participado do trabalho de Alvarez. A comparação evolutiva do ES evidenciou piora significativa ($p= 0,0193$) entre os anos de 2000 e 2002, em 53,3% dos pacientes.

Nosso trabalho não apresentou relação estatisticamente significativa entre aderência à FR e a gravidade da doença. Dados da literatura mostram alguns trabalhos com esta associação. OERMANN et al. (2000) observaram que a aderência à fisioterapia aumenta linearmente conforme a doença vai se tornando mais grave, já GUDAS et al. (1991) verificaram que quanto maior a gravidade da doença, menor é a aderência à fisioterapia. Em outros trabalhos, ABBOTT et al. (1994) e PRASSAD e MAIN (1998) descreveram que não existe uma relação conclusiva entre aderência à fisioterapia e gravidade da doença.

Dos pacientes incluídos no presente trabalho, 83,3% realizam alguma forma de fisioterapia respiratória e 16,7% nenhuma.

Nesta casuística a maior parte dos pacientes (61,4%) realiza fisioterapia respiratória em casa com ajuda dos familiares. Por se tratar de doença crônica de grande complexidade terapêutica, é importante que exista o envolvimento dos familiares na prática de FR.

Segundo PATTERSON (1985), o nível de aderência da família com o tratamento domiciliar prescrito é positivamente associado a melhoras de peso e altura. A melhora da expectativa de vida traz aumento na preocupação das equipes multiprofissionais com relação ao suporte que deve ser dado aos pacientes e às suas famílias para que tenham boa adaptação e qualidade de vida (STAAB et al., 1998).

Vale ressaltar, em nossos resultados, a frequência nula de sessões de FR com profissionais a domicílio. Apesar das dificuldades que envolvem o atendimento ao fibrocístico, verificou-se que 66,6% dos nossos pacientes são aderentes à FR, 7,1% de maneira parcial e 59,5% de maneira satisfatória, contra 50% segundo CONWAY et al. (1996 b). Em contrapartida, PASSERO et al. (1980), GUDAS et al. (1991) e SHWACHMAN et al. (1995) relataram baixa aderência à FR.

Esforços para melhorar os números da aderência, como programas de neurolinguística e melhor relação profissional-paciente, poderão contribuir para maior aderência (THOMPSON et al., 1995; CHAPMAN et al., 2000 e ROBINSON, 2001).

No presente trabalho, não se realizou cruzamento entre as diferentes técnicas para FR e aderência, o que pode constituir um trabalho separado.

Dentre as técnicas de FR, chama a atenção a distribuição destas quando realizadas a domicílio. Dos 70 pacientes, 30 realizam a tapotagem e a higiene nasal e 23 realizam o *flutter*.

Muitos centros adotam um ou dois regimes de tratamento, porém os pais tendem a escolher a técnica mais familiarizada e afastam-se das outras (PRASSAD e MAIN, 1998; BILTON et al., 1992), relataram que a aderência pode melhorar quando se oferece ao paciente a oportunidade de escolher a terapia.

Apesar de não existir uma técnica de fisioterapia que seja o padrão áureo para pacientes com FC, os programas devem ser individualizados de acordo com a necessidade de cada paciente, para que sejam bem tolerados (PRASSAD et al., 2000).

Vale ressaltar que a higiene nasal é mais realizada em casa - em 42,8% dos pacientes - do que com profissionais - em 37,1% destes. Esta conduta deve ser reavaliada pelos profissionais, pois segundo DAVID (1986) as vias aéreas superiores estão acometidas na grande maioria dos pacientes.

A baixa frequência 39% de práticas esportivas entre os pacientes da nossa casuística pode ser explicada por vários motivos: média de idade baixa, grande demanda de outras atividades dos pacientes, complexidade do tratamento, prejuízo da auto-estima, tosse e emagrecimento (VISCA, 1994). Em função disto, a atividade física de cada paciente deve

ser direcionada de acordo com a gravidade da doença, pois a tolerância ao exercício é limitada pelo grau de acometimento pulmonar (ZACH et al.,1982).

Os familiares dos 70 pacientes que realizam FR acreditam que, além de necessária (91,4%) ela melhora a sintomatologia (88,5%) da doença. Apesar da alta positividade das opiniões favoráveis à realização da FR pelas famílias dos pacientes, a aderência efetivou-se bem mais baixa (66,6%). LASK (1994) notou que os indivíduos podem ser aderentes a alguns componentes do tratamento e a outros não.

Segundo LASK (1997), ABBOTT e GEE (1998), ainda não é conhecida a exata prevalência da incompleta aderência e existem várias razões para isso, por exemplo: falta de medidas reais e válidas para quantificar a aderência, falta de uma definição universal para o termo, métodos insatisfatórios dos trabalhos, tendência de dicotomização entre aderente e não aderente.

Dos aspectos sócio econômicos e culturais, observamos que três das quatro variáveis estudadas apresentaram resultados estatisticamente significativos. As famílias com maior número de componentes são as que menos realizam FR em casa ($p=0,04$) e total ($p=0,05$). Nas famílias de baixa renda familiar, foi evidenciado que existe aderência parcial à FR ($p=0,0052$), e, com relação à escolaridade dos pais, foi observado que as mães com maior escolaridade são as que mais realizam FR em casa ($p=0,03$).

Encontramos quatro trabalhos na literatura relacionando características sócio-demográficas e aderência ao tratamento da FC. GUDAS et al. (1991) e ABBOTT et al. (1994) não encontraram nenhuma relação, já ABBOTT et al. (1996) e CHAPMAN et al. (2000) relataram que uma mescla de fatores sócio econômicos, demográficos e pessoais, parecem afetar mais a aderência do que os sintomas da gravidade da doença.

Considerações finais

CONWAY et al. (1996 b) concluem que a não aderência ao tratamento da FC é universal e deve ser reconhecida como um comportamento normal.

Assim como nos estudos sobre fatores de risco e doenças crônicas, na avaliação da aderência a inclusão de projetos com vários itens de avaliação e análise multivariada é que poderá definir as variáveis relacionadas ao assunto. Portanto, esse campo favorece a realização de muitas pesquisas sobre a aderência ao tratamento nas doenças crônicas, particularmente à FC.

A busca incessante de marcadores de aderência, deve constituir uma constante entre as equipes multidisciplinares que atendem aos pacientes crônicos.

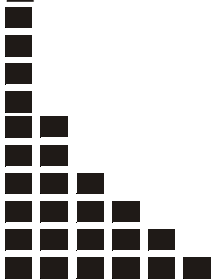
As modificações no entendimento dos mecanismos fisiopatológicos e, conseqüentemente, no tratamento da FC, deverão também propiciar avaliações periódicas de aderência ao tratamento; uma vez que a cada dia se compreende mais que a necessidade do controle dos sintomas das doenças está acima da própria cura definitiva.



CONCLUSÃO

Em relação à população estudada no Ambulatório de FC do HC/Unicamp, de acordo com análise dos resultados concluímos que:

1. A aderência dos pacientes fibrocísticos à fisioterapia respiratória foi considerada satisfatória na maioria dos pacientes.
2. Houve associação entre aderência à fisioterapia respiratória e o número de componentes da família, renda familiar, escolaridade da mãe, idade, sexo e número de consultas anuais.
3. Não houve associação entre aderência à fisioterapia respiratória e a gravidade da doença, escolaridade do pai, número de cômodos da casa, procedência e tempo de diagnóstico.



***REFERÊNCIAS
BIBLIOGRÁFICAS***

- ABBOTT, J.; DODD, M.; GEE, L.; WEBB, K. Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence. **Disability and Rehabilitation**, 23(8): 315-324, 2001.
- ABBOTT, J.; GEE, L. Contemporary psychosocial issues in cystic fibrosis: treatment adherence and quality of life. **Disability and Rehabilitation**, 20(6/7): 262-271, 1998.
- ABBOTT, J.; DODD, M.; WEBB, A. K. Health perceptions and treatment adherence in adults with cystic fibrosis. **Thorax**, 51: 1233-1238, 1996.
- ABBOTT, J.; DODD, M.; WEBB, A. K. Different perceptions of disease severity and self care between patients with cystic fibrosis, their close companions, and physician. **Thorax**, 50(7): 794-796, 1995.
- ABBOTT, J.; DODD, M.; BILTON, D.; WEBB, A. K. Treatment compliance in adults with cystic fibrosis. **Thorax**, 49: 115-120, 1994.
- ALVAREZ, A. E. **Análise clínica e laboratorial de 104 pacientes, com fibrose cística, do ambulatório de pediatria da Universidade Estadual de Campinas, na última década do século XX, e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença.** Campinas, 2002. (Tese - Mestrado - Universidade Estadual de Campinas).
- ARMSTRONG, D. S.; GRIMWOOD, K.; CARZINO, R. Lower respiratory infection and inflammation in infants with newly diagnosed cystic fibrosis. **BMJ**, 310: 1571, 1995.
- BILTON, D.; DODD, M.; ABBOTT, J.; WEBB, A. K. The benefits of exercise combined with physiotherapy in the treatment of adults with cystic fibrosis. **Respir Med**, 86: 507-511, 1992.
- BLAIR, C.; CULL, A.; FREEMAN, C. P. Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. **Thorax**, 49: 798-802, 1994.
- BEGLEITER, R. M.; HARRIS, D. Divorce among parents of children with cystic fibrosis and chronic disease. **Soc Biol**, 23: 260-264, 1976.
- BOECK, K. Improving standards of clinical care in cystic fibrosis. **European Resp Journal**, 16(4): 585-587, 2000.
- CAPPELLI, M.; MCGRATH, P. J.; MacDonald, N. E. Parental care and overprotection of children with cystic fibrosis. **British Journal of Medical Psychology**, 62: 281-289, 1989.

- CHAPMAN, K. R.; WALKER, L.; CLULEY, S.; FABBRI, L. Improving patient compliance with asthma therapy. **Respiratory Medicine**, 94: 2-9, 2000.
- COATS, A. L. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: spare the hand and spoil the cough? **J Pediatr**, 131: 506-508, 1997.
- CONOVER, W. J. **Practical Nonparametric Statistics**. New York: John Wiley & Sons Inc, 1971.
- CONWAY, S. P.; POND, M. N.; WATSON, A.; HAMNETT, T. Knowledge of adult with cystic fibrosis about their illness. **Thorax**, 51(1): 34-38, 1996.
- CONWAY, S. P.; POND, M. N.; WATSON, A.; HAMNETT, T. Compliance with treatment in adult with cystic fibrosis. **Thorax**, 51(1): 29-33, 1996.
- CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION **Patient Registry- Annual Data Report, 2002**. Disponível em: <<http://www.cff.org>>. Acesso em: 1 out. 2003.
- CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION **Clinical Practice Guidelines for Cystic Fibrosis Committee**, 1-54, 1997.
- CZAJKOWSKI, D. R.; KOOCHER, G. P. Predicting medical compliance among adolescents with cystic fibrosis. **Health Psychology**, 5(3): 297-305, 1986.
- DAVID, T. J. Nasal polyposis, opaque paranasal sinuses and usually normal hearing: the otorhinolaryngological features of cystic fibrosis. **J. R. Soc. Med.**, 79 (supl 12): 23, 1986.
- DAVIDSON, A. G. F.; MCLLWAINE, M. Physiotherapy in cystic fibrosis: when conventional therapy does not work. In: CF Conference. **Symposium Session Summaries** p. 91-92, Canada, 1993.
- DESMOND, J. D.; SCHWENK, F.; THOMAS, E.; BEAUDRY, P. H.; COATS, A. L. Immediate and long-term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. **Journal of Pediatrics**, 103: 538-542, 1983.
- DOERSHUK, C. F.; MATTHEWS, L.; TUCKER, A. S.; NUDELMAN, H.; EDDY, G.; WISE, M.; et al. A 5 year clinical evaluation of a therapeutic program for patients with cystic fibrosis. **Journal of Pediatrics**, 65(5): 677-693, 1964.

DÖRING, G.; CONWAY, S. P.; HEIGERMAN, H. G. M.; HODSON, M. E.; HOIBY, N.; SMYTH, A. et al. Antibiotic therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: a European consensus. **Eur Respir J**, 16(4): 749-767, 2000.

ELBORN, S. The management of young adults with cystic fibrosis: “genes, jeans and genies”. **Disability and Rehabilitation**, 20(6/7): 217-225, 1998.

ELBORN, S.; SHALE, D. J.; BRITTON, J. R. Cystic fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. **Thorax**, 46: 881-885, 1991.

EVERIT, B. S. **The Cambridge Dictionary of Statistics in Medical Sciences**, Cambridge University Press, 1995.

FERNÁNDEZ, F. J. D. In: **Fibrosis quística**. Editorial Alhulia, 1998.

FLEISS, J. L. **Statistical Methods for Rates and Proportions**, 2ª ed. New York: John Wiley & Sons Inc, 1981.

FRIEDMAN, I. M.; LITT, I. F. Promoting adolescent's compliance with therapeutic regimens. **Prevention in Primary Care**, 33(4): 955-973, 1986.

GEISS, S. K.; MAERCKLEIN, G. H.; HOBBS, S. A.; KRAMER, J. C.; HENLEY, M. Psychosocial factors related to perceived compliance with cystic fibrosis treatment. **Journal of Clinical Psychology**, 48(1): 99-103, 1992.

GIBSON, L. E.; COOKE, R. E. A test for concentration of eletrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. **Pediatrics**, (23): 545-549, 1959.

GUDAS, L. J.; KOOCHER, G. P.; WYPIJ, D. Perceptions of medical compliance in children and adolescents with cystic fibrosis. **Developmental and Behavioral Pediatrics**, 12(4): 236-242, 1991.

GULMANS, V. A. M.; MEER, K.; BRACKET, H. J. L.; FABER, J. A. J.; BERGER, R.; HELDERS, P. J. M. Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: Physiological effects, perceived competence, and acceptability. **Pediatric Pulmonology**, 28: 30-46, 1999.

- HARDY, K. A. A review of airway clearance: New techniques, indications, and recommendations. **Respir Care**, 39(5): 440-455, 1994.
- HAY, W. W.; GROOTHUIS, J. R.; HAYWARD, A. R. Cystic fibrosis in current pediatric diagnosis and treatment. 13th Ed Stamford, CT: **Appleton & Lange**, 446-448, 1997.
- KETTLER, L. J.; SAWYER, S. M.; WINEFIELD, H. R.; GREVILLE, H. W. Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. **Thorax**, 57: 459-464, 2002.
- KNOWLES, M.; STUTTS, M.; YANKASKAS, J. Abnormal respiratory epithelial ion transport in cystic fibrosis. **Clin Chest Med**, 7: 285-297, 1986.
- KOOCHER, G. P.; MCGRATH, M. L.; GUDAS, L. J. Typologies of nonadherence in cystic fibrosis. **Developmental and Behavioral Pediatrics**, 11: 353-358, 1990.
- KRAEMER, R.; AEBI, C.; AEBISCHER, C. C.; GALLATI, S. Early detection of lung disease and its association with the nutritional status, genetic background and life events in patients with cystic fibrosis. **Respiration**, 67: 477-490, 2000.
- LANDAU, L. I. Cystic fibrosis: transition from paediatric to adult physician's care. **Thorax**, 50: 1031-1032, 1995.
- LASK, B. Understanding and managing poor adherence in cystic fibrosis. **Pediatric Pulmonology**, 16: 260-261, 1997.
- LASK, B. Non-adherence to treatment in cystic fibrosis. **Journal of the Royal Society of Medicine**, 87: 25-27, 1994.
- MACLUSCK, I.; MCLAUGHLIN, F.; LEVISON, H. Cystic fibrosis: Part I. **Curr Probe Pediatr**, 15: 1-49, 1985.
- MARÓSTICA, P. J. C. **Avaliação pneumológica de pacientes portadores de Fibrose Cística: sua relação com grupos genéticos**. Porto Alegre, 1995. (Tese - Doutorado - Universidade Federal do Rio Grande do Sul).
- MEYERS, A.; DOLAN, T. F.; MUELLER D. Compliance and self-medication in cystic fibrosis. **Am J Dis Child**, 129: 1011-1013, 1975.

MORTON, S.; GILBERT, J.; LITTLEWOOD, J. M. The current physical therapy regimens of 108 consecutive patients attending a regional cystic fibrosis unit. **Scand J Gastroenterol**, 23: 110-113, 1988.

NIELSEN, O.; THOMSEN, B.; GREEN, A.; ANDERSEN, P. K.; HAUGE, M.; SCHIOTZ, P. O. Cystic fibrosis in Denmark 1945 to 1985: an analysis of incidence, mortality and influence of centralized treatment on survival. **Acta Paediatr Scand**, 77: 836-841, 1988.

OBERWALDNER, B. Physiotherapy for airway clearance in paediatrics. **Europ Resp Journal**, 15(1): 196-204, 2000.

OERMANN, C. M.; SWANK, P. R.; SOCKRIDER, M. M. Validation of an instrument measuring patient satisfaction with chest physiotherapy techniques in cystic fibrosis. **Chest**, 118: 92-97, 2000.

OFFICE OF POPULATIONS, CENSUSES AND SURVEYS Review of the Registrar General on births and patterns of family building in England and Wales 1990. Series FM1 No.19 HMSO, London, 1982.

PARK, R. W.; GRAND, R. J. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis: a review. **Gastroenterology**, 81: 1143-61, 1981.

PASSERO, M. A.; REMO, B.; SALOON, J. Patient – Reported compliance with cystic fibrosis therapy. **Clin Pediatrics**, 20(4): 264-268, 1980.

PATTERSON, J. M.; BUDD, J.; GOETZ, D.; WARWICK, W. J. Family correlates of a 10 – year pulmonary health trend in cystic fibrosis. **Pediatrics**, 91(2): 383-389, 1993.

PATTERSON, J. M. Critical factors affecting family compliance with home treatment for children with cystic fibrosis. **Family Relations**, 34: 79-89, 1985.

PRASAD, A.; TANNENBAUM, E. L.; MIKELSONS, C. Physiotherapy in cystic fibrosis. **Journal of the Royal Society of Medicine**, 38(93): 27-36, 2000.

PRASAD, A.; MAIN, E. Finding evidence to support airway clearance techniques in cystic fibrosis. **Disability and Rehabilitation**, 20(6/7): 235-246, 1998.

PHILLIPS G. To tip or not to tip? **Physiotherapy Research International**, 1: 1-6, 1996.

- RASKIN, S.; PHILLIPS, J. A.; ROSOV,T.; CARDIERI, J. A. M.; ROSÁRIO, M.; SILVEIRA,T.; et al. Diversas frequências da mutação $\Delta F508$ da fibrose cística em três estados do Brasil e a relação genótipo/fenótipo. **Jornal de Pneumologia**, 17(supl.1): 7, 1991.
- RATJEN, F.; DÖRING, G. Cystic fibrosis. **Lancet**, 361: 681-689, 2003.
- REIS, F. J. C.; DAMACENO, N. Fibrose Cística. **J. Pediatr.**, 74(Supl 1): 76-94, 1998.
- REISMAN, J.; RIVINGTON-LAW, B.; COREY, M.; MARCOTTE, J.; WANNAMAKER, E.; HARCOUT, D. et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. **J Pediatr**, 113: 632-36, 1988.
- RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística - do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, 78: 171-186, 2002.
- RIORDAN, J.; ROMMENS, J.; KEREM, B. S.; ALON, N.; ROZMAHEL, R.; GRZELCZAK, Z. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. **Science**, 245: 1066-1073, 1989.
- ROBINSON, P. Cystc fibrosis. **Thorax**, 56: 237-241, 2001.
- ROSENBAUM, P. L.; KING, S. M.; CADMAN, D. T. Measuring processes of care giving to physically disabled children and their families. **Dev Med and Child Neurology**, 34-36, 1992.
- ROZOV, T. Mucoviscidose (Fibrose Cística do Pâncreas). In: ROZOV, T. – **Doenças Pulmonares em Pediatria – Diagnóstico e Tratamento**. São Paulo. Editora Atheneu, 1999.
- SHWACHMAN, H.; KOWALSKI, M.; KHAW, K. T. Cystic fibrosis: a new outlook. 70 patients above 25 years of age. **Medicine**, 74(1): 48-58, 1995.
- SHWACHMAN, H.; KULCZYCKI, L. L. Long term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. **Am J Dis Child**, 96: 6-15, 1958.
- STAAB, D.; WENNINGER, K.; GEBERT, N.; RUPPRATH, K.; BISSON, S.; TRETTIN, M.; et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity? **Thorax**, 53: 727-731, 1998.

STORNI, V.; CLAUSTRES, M.; CHINET, T., RAVILLY, S. Diagnostic de la Mucoviscidose. **Arch Pédiat**, 5: 818-32, 2001.

STURGESS, J. M. Morphological characteristics of the bronchial mucosa in cystic fibrosis. In: QUINTON, P. M.; MARTINEZ, J. R.; HOPFER, U. **Fluid and electrolyte abnormalities in exocrine glands in cystic fibrosis**. San Francisco. San Francisco Press, 1982.

THOMAS, J.; COOK, D. J.; BROOKS, D. Chest physical therapy management of patients with cystic fibrosis- a meta analysis. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, 151: 846-850, 1995.

THOMPSON, S. M.; DAHLQUIST, L. M.; KOENNING, G. M.; BARTHOLOMEW, L. K. Brief report: Adherence –facilitating behaviors of a multidisciplinary pediatric rheumatology staff. **Journal of Pediatric Psychology**, 20(3): 291-297, 1995.

TIZZANO, E. F.; BUCHWALD, M. Cystic fibrosis: beyond the gene to therapy. **J Peditr**, 120: 337-349, 1992.

TSUI, L. C.; ROMMENS, J.; KEREM, B. S.; ZIELENSKI, J.; CHOU, J.; BOZON, D. Molecular genetics of cystic fibrosis. **Pediatr. Pulmonol.**, (supl.5): 58-9, 1990.

VAN DER SCHANS, C. P.; PRASAD, A.; MAIN, E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Rev**, 2: CD001401, 2001.

Disponível em: <<http://www.bireme.br>>. Acesso em: 5 set. 2001.

VISCA, A. Rorschach test in C F young patients: first experiences. **European Cystic Fibrosis Conference**. Paris, May/June, 1994.

WALKER, L. S.; FORD, M. B.; DONALD, W. D. Cystic fibrosis and family stress: effects of age and severity of illness. **Pediatrics**, 79(2): 239-246, 1987.

WALLIS, C.; PRASAD, A. Who needs chest physiotherapy? Moving from anecdote to evidence. **Arch Dis Child**, 80: 393-397, 1999.

WOOD, R. E. Why commence conventional chest physiotherapy for CF at diagnosis? Symposium Session Summaries. **Cystic Fibrosis Conference**, 89-90, 1993.

WOOD, R. E.; BOAT, T. F.; DOERSHUK, C. F. Cystic fibrosis – State of the art. **Am Rev Resp Dis**, 113: 833-878, 1976.

ZACH, M. S.; OBERWALDNER, B. Chest physiotherapy the mechanical approach to antiinfective therapy in cystic fibrosis. **Infection**, 5: 381-384, 1987.

ZACH, M.; OBERWALDNER, B.; HÄUSLER, F. Cystic fibrosis: physical exercise versus chest physiotherapy. **Archives of Disease in Childhood**, 57: 587-589, 1982.

ZANOLLI, M. L. **Avaliação do estado nutricional de pré-escolares matriculados nas escolas municipais de educação infantil de Paulínia – SP.** Campinas, 1992. (Tese - Mestrado - Universidade Estadual de Campinas).



ANEXOS

**AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA DOS
PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS NO HOSPITAL DE
CLÍNICAS DA UNICAMP**

QUESTIONÁRIO

A) IDENTIFICAÇÃO

- Nome: HC:.....
- Idade: Sexo: M () F () DN:
- Data da entrevista.....
- Procedência:
- Nome do pai ou mãe.....
- Nº de irmãos fibrocísticos: nenhum () um () dois () três ou + ()
- Data do diagnóstico:

B) CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS:

1- Clínicos

- Desnutrição: sim () não ()
- Baqueteamento digital: sim () não ()
- Diarréia: sim () não ()
- Gordura nas fezes: sim () não ()
- Data de início das manifestações pulmonares:

2- Radiológico

• RX:
.....
.....

3- Funcional

• Saturação de Oxigênio.....

4- Laboratorial

	1º	2º	3º
Dosagem Na			
Dosagem de Cl			

• Estudo genético :

C) CLASSIFICAÇÃO DA GRAVIDADE DA DOENÇA

• Escore clínico de Shwachman

.....

• RX atual:

.....

.....

D) ADERÊNCIA AO TRATAMENTO

- Média das consultas anuais do diagnóstico até a entrevista:
- Número de consultas nos últimos 12 meses:
- Tipos de medicação em uso atual:
.....
.....
- Realiza fisioterapia ? sim () não ()
- Quando iniciou?
- De que forma?

Com fisioterapeuta em casa	SIM ()	NÃO ()
Com fisioterapeuta no ambulatório	SIM ()	NÃO ()
Com fisioterapeuta em outro serviço	SIM ()	NÃO ()
Em casa com ajuda dos familiares	SIM ()	NÃO ()
Em casa sozinho	SIM ()	NÃO ()

• Quais técnicas?

Tapotagem (C / P) Vibração (C / P) DP (C / P) AFE (C / P) CAR (C / P) DA (C / P)

Huff (C / P) Flutter (C / P) HN (C / P) Exercício (C / P)

C=Casa P=Profissional DP= drenagem postural AFE= aumento do fluxo expiratório

CAR=ciclo ativo da respiração DA=drenagem autogênica HN=higiene nasal.

Frequência das sessões de fisio em casa	Frequência das sessões de fisio com profissional
Diariamente ()	Diariamente ()
6x por semana ()	6x por semana ()
5x por semana ()	5x por semana ()
4x por semana ()	4x por semana ()
3x por semana ()	3x por semana ()
2x por semana ()	2x por semana ()
1x por semana ()	1x por semana ()
1x cada 10 dias ()	1x cada 10 dias ()
1x cada 15 dias ()	1x cada 15 dias ()
1x cada 30 dias ()	1x cada 30 dias ()
Não realiza ()	Não realiza ()

- Como a Fisioterapia atua na doença pulmonar do seu filho?

acha que melhora S() N() acha que piora S() N() acha que fica igual S() N()

- Você considera a fisioterapia:

necessária S() N() cansativa S() N() repetitiva S() N()

S=sim N=não

- Realiza exercícios físicos de rotina? Sim () Não ()

Qual ?

E) FATORES SOCIOECONÔMICOS FAMILIARES

- Nº de componentes da família
- Nº de cômodos da casa
- Renda familiar em salários mínimo
- Escolaridade da mãe:
- Escolaridade do pai :

**AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA A FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA DOS
PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS NO HOSPITAL DE
CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

A Fibrose Cística é uma doença genética comum na população branca e ocorre em um de cada 2500 nascidos vivos. É complexa e acomete vários sistemas e órgãos, sendo os principais respiratório e digestivo e os estados nutricional e emocional. Com isso os pacientes requerem cuidados especiais.

Os melhores resultados são obtidos em centros de Fibrose Cística com equipe multiprofissional especializada (médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, assistente social).

Várias pesquisas com relação ao tratamento foram feitas, embora alguns dados ainda não estão bem estabelecidos.

Nesta pesquisa iremos avaliar qual é a aderência dos pacientes portadores de fibrose cística à fisioterapia respiratória e suas associações com a gravidade da doença, condição socioeconômica e com as características clínicas.

O estudo será dividido em 2 partes: 1ª questionário e 2ª avaliação clínica do paciente.

A avaliação clínica não causará nenhum malefício aos pacientes e não será colhido sangue ou dado qualquer medicamento adicional aqueles da prescrição médica.

As informações dadas serão sigilosas e a identidade dos participantes será resguardada, tendo os mesmos o direito de recusar a participação sem que isso modifique a assistência prestada.

Eu _____ RG _____

Residente à _____

autorizo que sejam realizadas todas etapas da pesquisa com meu
filho _____ portador do HC _____

pelo qual sou responsável.

Pai ou Mãe

Ft. Silvia Regina M. de Paula

fone (19) 37887646 / 37887353

Prof. Dr. Antonio Fernando Ribeiro

fone (19) 37887646 / 37887353

Comitê de Ética em Pesquisa

fone (19) 37888936

HC – Campinas ____ / ____ / 200__

ESCORE DE SHWACHMAN

Pontos	ATIVIDADE GERAL
25	- Atividade plena, resistência e tolerância ao exercício normal, boa disposição, desenvolvimento motor normal, frequência escolar normal.
20	- Leve limitação à atividade intensa, cansa ao final do dia ou após exercício prolongado, menos energético, limite inferior do desenvolvimento motor normal, ocasionalmente irritado ou apático, boa frequência escolar.
15	- Descansa voluntariamente, cansa após exercício, frequência escolar regular, moderadamente inativo, leve retardo motor, falta espontaneidade, passivo ou irritável.
10	- Atividade física e tolerância ao exercício limitada, dispnéico após exercícios, retardo motor moderado, agitado ou irritado, preguiçoso, abatido, frequência escolar baixa, pode requerer professor particular.
5	- Limitação grave da atividade, dispnéia e ortopnéia, inativo ou confinado a cama ou cadeira, marcado retardo motor, apático ou irritado, não pode assistir as aulas.

Pontos	EXAME FÍSICO
25	- Sem tosse, frequência cardíaca e frequência respiratória normais, sem evidências de enfisema, pulmões limpos à ausculta, boa postura, sem baqueteamento.
20	- Tosse seca ocasional, frequência cardíaca e frequência respiratória normais no repouso, enfisema leve, murmúrio vesicular rude, roncos e tempo expiratório prolongado ocasionais, boa postura e baqueteamento leve.
15	- Tosse leve e crônica matinal após exercício/choro e ocasionalmente durante o dia, sem tosse noturna, frequência cardíaca e frequência respiratória levemente aumentadas, aumento de diâmetro antero-posterior e diafragma rebaixado, murmúrio vesicular rude, estertores crepitantes, roncos ou sibilos, baqueteamento $\frac{1}{2}$.
10	- Tosse crônica, freqüente, repetitiva, produtiva, raramente paroxística, aumento moderado da frequência cardíaca e frequência respiratória, enfisema moderado a grave, freqüentemente com deformidade torácica, estertores crepitantes, roncos e sibilos usualmente presentes, freqüentemente disseminados, baqueteamento $\frac{2}{3}$.
5	- Tosse intensa, paroxística, freqüentemente produtiva, com vômitos e hemoptise, tosse noturna, taquipnéia e taquicardia, enfisema grave, estertores crepitantes, roncos e sibilos generalizados, expiração audível, má postura, $\frac{3}{4}$ de baqueteamento, cianose freqüente.

Pontos	NUTRIÇÃO
25	- Peso e altura acima do percentil 25 ou compatível com padrão familiar, tônus e massa muscular normais, gordura subcutânea normal, maturação sexual normal, fezes quase normais, bom apetite.
20	- Peso e altura acima do percentil 10 ou levemente abaixo do padrão familiar, tônus e massa muscular bons, tecido subcutâneo levemente diminuído, maturação sexual levemente retardada, apetite normal, fezes levemente alteradas com maior frequência.
15	- Peso e altura acima do percentil três ou moderadamente abaixo do padrão familiar, peso usualmente deficiente para altura, tônus e massa muscular regulares, gordura subcutânea deficiente, abdome levemente distendido, maturação sexual retardada, fezes volumosas, formadas, com mau cheiro e flutuantes.
10	- Peso e altura abaixo do percentil três, tônus e massa muscular pobres, deficiência marcada de gordura subcutânea, distensão abdominal moderada, maturação sexual insuficiente, sem estirão, mau apetite, fezes pouco formadas, volumosas, com mau cheiro e gordurosas.
5	- Mal nutrido e baixo, músculos fracos, flácidos e pequenos, sem gordura subcutânea, perda de peso freqüente, fezes freqüentemente volumosas, com mau cheiro e gordurosas, prolapso retal freqüente.

Pontos	ACHADOS RADIOLÓGICOS
25	- Sem evidências de enfisema, sem aumento da trama broncovascular, sem opacidades ou atelectasias.
20	- Evidência mínima de enfisema, leve aumento da trama broncovascular, sem opacidades ou atelectasias.
15	- Enfisema moderado, diâmetro antero-posterior aumentado, campos pulmonares mais radiolucentes, diafragma moderadamente rebaixado, trama broncovascular aumentada, atelectasias localizadas ou irregulares, opacidade ocasional transitória.
10	- Enfisema marcado, diâmetro antero-posterior marcado, marcado rebaixamento do diafragma, silhueta cardíaca estreita, áreas de atelectasias disseminadas, atelectasias segmentares ou lobares ocasionais, focos persistentes de opacidades, cistos localizados, aumento marcado da trama.
5	- Alterações extensivas, hiperinsuflação grave, opacidades e atelectasias disseminadas, formação disseminada de cistos, formação de bronquiectasias e abscessos, atelectasias lobares persistentes.



FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

✉ Caixa Postal 6111
13083-970 Campinas-S.P.

☎ 0 19 37888936

fax 0 19 37888925

📧 cep@head.fcm.unicamp.br

CEP, 18/09/01
(Grupo III)

PARECER PROJETO: N° 213/2001

I-IDENTIFICAÇÃO:

PROJETO: "AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA E SUA ASSOCIAÇÃO COM A GRAVIDADE CLÍNICA"

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Silvia Regina M. de Paula

INSTITUIÇÃO: Departamento de Pediatria/FCM /UNICAMP

APRESENTAÇÃO AO CEP: 31/08/2001

II - OBJETIVOS

Avaliar a aderência dos pacientes com fibrose cística do ambulatório de FC/HC/UNICAMP à fisioterapia respiratória e se existe associação com a gravidade da doença.

III - SUMÁRIO

Serão avaliados 100 portadores de fibrose cística de ambos os sexos, sem distinção de raça, idade ou procedência, com diagnóstico comprovado pelo teste de suor, e/ou estudo genético. Será um estudo do tipo transversal, no qual será aplicado um questionário e escores de gravidade da doença.

IV - COMENTÁRIOS DOS RELATORES

Trata-se de um projeto bem estruturado de grupo III. O termo de consentimento é simples mas adequado para transmitir as informações referentes ao projeto. O benefício para o paciente é claro, uma vez que a fisioterapia respiratória é essencial para o bom prognóstico da fibrose cística. Recomendamos a aprovação do projeto.

V - PARECER DO CEP

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, após acatar os pareceres dos membros-relatores previamente designados para o presente caso e atendendo todos os dispositivos das Resoluções 196/96 e 251/97, bem como ter aprovado o Termo do Consentimento Livre e Esclarecido, assim como todos os anexos incluídos na Pesquisa, resolve aprovar sem restrições o Protocolo de Pesquisa supracitado.

VI - INFORMAÇÕES COMPLEMENTARES

O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 196/96 – Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (Item IV.2.d).

Pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que aprovou (Res. CNS Item III.1.z), exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade de regime oferecido a um dos grupos de pesquisa (Item V.3.).

O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo (Res. CNS Item V.4.). É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA – junto com seu posicionamento.

Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projeto do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial (Res. 251/97, Item III.2.e)

Relatório final deve ser apresentado ao CEP, ao término do estudo.

VII - DATA DA REUNIÃO

Homologado na IX Reunião Ordinária do CEP/FCM, em 18 de setembro de 2001.


Prof. Dra. Carmen Silvia Bertuzzo
PRESIDENTE do COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
FCM / UNICAMP



FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

✉ Caixa Postal 6111
13083-970 Campinas, SP

☎ (0__19) 3788-8936

fax (0__19) 3788-8925

✉ cep@head.fcm.unicamp.br

CEP, 19/08/03
(PARECER PROJETO 213/01)

PARECER

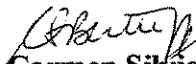
I-IDENTIFICAÇÃO:

PROJETO: "AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA E SUA ASSOCIAÇÃO COM A GRAVIDADE DA DOENÇA"

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Silvia Regina M. de Paula

II - PARECER DO CEP

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP tomou ciência e aprovou a Emenda que altera o título para **"AVALIAÇÃO DA ADERÊNCIA À FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS NO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UNICAMP"**, bem como a inclusão da variável condição sócio-econômica, referente ao protocolo de pesquisa supracitado.


Prof. Dra. Carmen Silvia Bertuzzo
PRESIDENTE DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
FCM / UNICAMP

REGIÃO METROPOLITANA DE CAMPINAS

- AMERICANA
- ARTUR NOGUEIRA
- CAMPINAS
- COSMÓPOLIS
- ENGENHEIRO COELHO
- HOLAMBRA
- HORTOLÂNDIA
- INDAIATUBA
- ITATIBA
- JAGUARIÚNA
- MONTE MOR
- NOVA ODESSA
- PAULÍNIA
- PEDREIRA
- SANTA BARBARA D'OESTE
- SANTO ANTONIO DA POSSE
- SUMARÉ
- VALINHOS
- VINHEDO