



FIBROSE CÍSTICA E A ATUAÇÃO DA FISIOTERAPIA: REVISÃO DE LITERATURA

Cystic fibrosis and the role of physiotherapy: literature review

Rafaela Aparecida Simão Ribeiro¹

Celio Guilherme Lombardi Daibem²

¹Discente do curso de Fisioterapia das Faculdades Integradas de Bauru

²Orientador e Docente do curso de Fisioterapia das Faculdades Integradas de Bauru

Resumo

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, multissistêmica, e a principal causa de morbidade e mortalidade é a deterioração do trato respiratório. As complicações do trato respiratório incluem tosse produtiva persistente, hiperinsuflação pulmonar, infecções crônicas resultando em pneumonia, sinusites, pneumotórax eventualmente, insuficiência respiratória e, como consequência, o declínio progressivo da função pulmonar. A fisioterapia é essencial no manejo de pacientes com fibrose cística e tem como objetivo auxiliar na desobstrução das vias aéreas, contribuindo para a depuração mucociliar e melhora da função pulmonar, além da reabilitação pulmonar. O objetivo do presente estudo foi realizar uma revisão da literatura sobre a atuação da fisioterapia em pacientes com fibrose cística. O presente estudo consiste em uma revisão narrativa da literatura sobre a fibrose cística e a atuação da fisioterapia, realizada por meio da exploração em bases de dados da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Biblioteca Nacional de Medicina (PubMed), Scientific Electronic Library Online (SciELO). Para a busca de artigos foram utilizados os seguintes descritores: Fibrose cística; Fisioterapia; Reabilitação, sendo selecionados nos idiomas inglês e português. O levantamento foi delimitado ao tempo de publicação nos últimos 10 anos. O tratamento fisioterapêutico é um dos pilares no manejo da fibrose cística, envolvendo técnicas que visam o transporte mucociliar, contribuindo na remoção das secreções brônquicas, visto que requer regularidade ao longo da vida do paciente. As técnicas de higiene brônquica visam a eliminação de secreções, contribuindo para desobstrução das vias aéreas e reduzindo as complicações respiratórias.

Palavras- Chave: Fibrose cística; Fisioterapia; Reabilitação.

Abstrat

Cystic Fibrosis (CF) is a genetic, autosomal recessive, multisystem disease, and the main cause of morbidity and mortality is deterioration of the respiratory tract. Complications in the respiratory tract include persistent productive cough, pulmonary hyperinflation, chronic infections resulting in pneumonia, sinusitis, pneumothorax,

respiratory failure and, as a consequence, a progressive decline in lung function. Physiotherapy is essential in the management of patients with cystic fibrosis and aims to help clear the airways, contributing to mucociliary clearance and improving lung function, in addition the pulmonary rehabilitation. The aim of this study was to conduct a literature review on the role of physiotherapy in patients with cystic fibrosis. This study consists of a narrative review of the literature on cystic fibrosis and the role of physiotherapy, carried out by exploring the databases of the Virtual Health Library (VHL), National Library of Medicine (PubMed), Scientific Electronic Library Online (SciELO). The following descriptors were used to search for articles: Cystic fibrosis; Physiotherapy; Rehabilitation, and were selected in English and Portuguese. The survey was limited to publication in the last 10 years. Physiotherapy treatment is one of the pillars in the management of cystic fibrosis, involving techniques aimed at mucociliary transport, contributing to the removal of bronchial secretions, since it requires regularity throughout the patient's life. Bronchial hygiene techniques are aimed at eliminating secretions, helping to clear the airways and reducing respiratory complications.

Key Words: Cystic fibrosis; Physiotherapy; Rehabilitation.

Introdução

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, multissistêmica, e a principal causa de morbidade e mortalidade é a deterioração do trato respiratório. A doença é caracterizada por uma mutação do gene regulador da condutância transmembrana fibrose cística (CFTR), localizada no braço longo do cromossomo 7, proteína responsável por regular a atividade do canal de cloreto e sódio na membrana celular (Vendrusculo; Donadio; Pinto, 2021).

Quando há uma disfunção da CFRT, o transporte de cloreto e de água para dentro e fora das células é comprometido, resultando na produção de muco espesso, obstrução de vias aéreas, acúmulos de patógenos, infecções pulmonares graves e redução do clearance mucociliar (Rafeeq; Murad, 2017).

Dados epidemiológicos recentes mostram que a incidência da FC, em média, varia de 1 em 4500 na Europa Ocidental e 1 em 6000 na Europa do Norte e Central; 1 em 3.300 no Canadá e 1 em 4.000 nos EUA. A incidência no Brasil é de aproximadamente 1 em 7.576 nascidos vivos, porém os números variam entre as regiões brasileiras, sendo Sul e Sudeste as regiões que apresentam números mais elevados (Vendrusculo; Donadio; Pinto, 2021). Dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), apontam que em 2021 o número de pacientes cadastrados era de 6.427 dos quais 5.993 tinham dado de seguimento. O registro

revela que cerca 44,12% dos pacientes são naturais do Sudeste; Sul com 23,03%, Nordeste com 17,37%, Centro-Oeste com 6,46%, Norte com 3,40% e 2,51% correspondem aos pacientes que não informaram o local de nascimento.

As manifestações sistêmicas ocasionadas pela fibrose cística abrangem complicações do trato respiratório, digestivo, geniturinário, endócrino e glândulas sudoríparas. As complicações do trato respiratório incluem, tosse produtiva persistente, hiperinsuflação pulmonar, infecções crônicas resultando em pneumonia, sinusites, pneumotórax eventualmente, insuficiência respiratória e, como consequência, o declínio progressivo da função pulmonar (Donadio *et al.*, 2019). A progressão da doença inclui bronquiectasia com ou sem hemoptise, exacerbações agudas acompanhadas de tosse, taquipneia, dispneia, aumento da produção de escarro, mal-estar, anorexia e perda de peso (Chen; Shen; Zheng, 2021).

Devido à complexidade da fibrose cística, é necessário que os pacientes façam acompanhamentos nos centros de tratamento especializado que dispõem de uma equipe multidisciplinar formada por médicos pneumologistas, gastroenterologistas e pediatras além de enfermeiros, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos farmacêuticos e assistentes sociais. Os centros de referências oferecem diagnósticos precisos e cuidado integral ao paciente com fibrose cística (Athanasio *et al.*, 2017). A abordagem da equipe multiprofissional e especializada ao atendimento do paciente com FC é fundamental pois possibilita tratamentos mais amplos e eficazes, melhorando o desfecho clínico, aumentando a expectativa de vida desses pacientes. Além disso, ela precisa ser qualificada e preparada para atender os diversos aspectos clínicos, emocionais e sociais da doença em crianças, adolescentes e adultos (Procianoy; Ludwig Neto; Ribeiro, 2023).

A fisioterapia é essencial no manejo de pacientes com fibrose cística e tem como objetivo auxiliar na desobstrução das vias aéreas, contribuindo para a depuração mucociliar e melhora da função pulmonar, além das técnicas utilizadas na reabilitação pulmonar (Mcilwaine; Button; Nevitt, 2019; Donadio *et al.*, 2019).

Neste sentido, estudos que buscam revisar a literatura com o intuito de atualizar os profissionais quanto as evidências científicas que pautam a atuação da fisioterapia são importantes, contribuindo com a constante promoção da qualidade na assistência em saúde. Portanto, o objetivo do presente estudo foi realizar uma revisão da literatura sobre a atuação da fisioterapia em pacientes com fibrose cística.

Métodos

O presente estudo consiste em uma revisão narrativa de literatura sobre a fibrose cística e a atuação da fisioterapia, realizada por meio da exploração em bases de dados da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Biblioteca Nacional de Medicina (PubMed), Scientific Electronic Library Online (Scielo). Para a busca de artigos foram utilizados os seguintes descritores: Fibrose cística; Fisioterapia; Reabilitação, sendo selecionados nos idiomas inglês e português. O levantamento foi delimitado ao tempo de publicação nos últimos 10 anos.

Foram selecionados 29 artigos científicos a partir do título e resumo, incluindo-se artigos randomizados e meta-análise publicados, que estivessem disponibilizados na íntegra, abordando sobre a atuação fisioterapêutica na fibrose cística.

Desenvolvimento

Definição

A FC, conhecida mucoviscidose, é uma condição genética, autossômica recessiva, de padrão hereditário, que limita a qualidade de vida devido a mutação da proteína reguladora transmembrana da FC (CFTR) que atua nos canais de cloreto. A resposta é a reabsorção excessiva de sódio e água por meio das membranas celulares, resultando na produção de líquido extracelular desidratado e consequentemente secreções espessas (De Conto *et al.*, 2014).

O muco se acumula nos pulmões causando infecções no trato respiratório, alteração da depuração mucociliar, comprometimento dos mecanismos de defesa pulmonar, inflamações crônicas das vias aéreas, colonização bacteriana persistente, bronquiectasia e hiperinsuflação, gerando danos irreversíveis. As complicações pulmonares, além de reduzir a expectativa de vida, são as principais causas de morbidade e mortalidade (Jones *et al.*, 2023).

Alteração genética

Descoberta em 1989 a partir de técnicas de clonagem, o gene CFTR, localizado no braço longo do cromossomo 7 no locus q31.2, glicoproteína que apresenta cerca 250 quilobase, 27 éxons e 1480 aminoácidos, é responsável por codificar a proteína conhecida como regulador de condutância transmembrana da FC (CFTR) (Borowitz, 2015).

O CFTR está ligado a membrana por meio de uma arquitetura de 12 hélices contendo dois domínios transmembranases (MSD) e dois domínios de ligação nucleotídeos (NBD) que se ligam e hidrolisam a adenosina trifosfato (ATP) (López-Valdez *et al.*, 2021; Kleizen *et al.*, 2019).

Um domínio regulatório único (R), localizado entre dois complexos, domínio transmembrana (TMD) e domínio ligação de nucleotídeos (NBD), contém múltiplos resíduos de serina/treonina de consenso para a fosforilação dependente de PKA, que é um pré-requisito para que o CFTR funcione efetivamente como um canal iônico controlado por ATP que revestem múltiplos órgãos e principalmente as vias aéreas (Hwang *et al.*, 2018).

A CFTR é capaz de influenciar o pH local permitindo a passagem do Cl⁻ e HCO₃⁻ para o exterior da célula, como também induz, principalmente nas vias aéreas através do canal epitelial de sódio ENaC, o transporte de sódio para o interior da célula. A perda de secreção de cloreto pela deficiência de CFTR resulta em mudanças nas pressões osmóticas e eletroneutralidade que levam à absorção excessiva de sódio e água em consequência do pH ácido devido a carência de secreção adequada de ânions Cl⁻ e HCO₃⁻ no espaço extracelular (Cantin *et al.*, 2015; Borowitz, 2015). As alterações pulmonares decorrem da adição de um pH ácido associado a absorção excessiva de Na⁺ e água que provocam um aumento na viscosidade do muco e uma difícil depuração do muco nas via aérea (López-Valdez *et al.*, 2021).

Diagnóstico

Cerca de 70.000 pessoas são afetadas pela FC em todo mundo e a doença pode ser observada na infância e em adultos de origem caucasiana. O diagnóstico é dado por meio da triagem neonatal através do teste do pezinho, empregando-se dosagens de tripsinogênio imunorreativo em duas amostras, sendo feita a segunda

dentro do prazo de 30 dias vidas. Na presença de duas dosagens alteradas, faz-se o teste do suor para exclusão ou confirmação (Athanasio *et al.*, 2017).

O método padrão ouro para a confirmação do diagnóstico é o teste do suor que age estimulando as glândulas sudoríparas mediante a aplicação de policarpina no antebraço sendo confirmado quando a dosagem de cloreto de sódio for ≥ 60 mmol/l. Outras alternativas para fechar o diagnóstico incluem análise de mutações relacionada a FC, estudo genéticos, testes de função da proteína CFTR, correlacionado a achados clínicos e histórico da doença na família (Brasil, 2022).

Os instrumentos de avaliação utilizados para acompanhar a progressão da doença incluem gasometria arterial, testes de função pulmonar, que fornecem o percentual do VEF1, oximetria para leitura da SpO2, ausculta pulmonar e capacidade física do paciente. A abordagem padrão inclui antibioticoterapia, higiene das vias aéreas, broncodilatadores, agentes anti-inflamatórios e mucolíticos, oxigênio, suporte nutricional e exercícios físicos (Griebler *et al.*, 2019).

As alterações musculoesqueléticas são constantes em pacientes com fibrose cística como a redução da força muscular, contribuindo para a fadiga durante as atividades diárias e a prática de exercício. A intervenção fisioterapêutica é necessária em todos os pacientes, devido as manifestações que esta patologia acarreta. Porém, a abordagem deve visar o indivíduo como um todo em relação as alterações pneumo e cinético funcionais (Silva *et al.*, 2017).

Intervenção fisioterapêutica

A fisioterapia respiratória desempenha um papel importante na assistência à depuração das secreções, logo após o diagnóstico, porém consiste no incentivo e aconselhamento sobre exercícios, postura e mobilidade, terapia inalatória e, nas fases avançadas do processo da doença, suporte respiratório não invasivo (Jones *et al.*, 2023). Estudos comprovam que é indispensável a inserção do profissional fisioterapeuta dentro de uma equipe multiprofissional, para melhor atender as disfunções motoras e respiratórias desses pacientes, no entanto, o mesmo tem que estar pronto para desenvolver intervenções de acordo com as necessidades de cada um, adequando o tratamento para cada estágio da doença (Athanasio *et al.*, 2017; Feiten *et al.*, 2016; Griebler *et al.*, 2019).

O objetivo da fisioterapia é direcionado a desobstrução de vias aéreas e ventilação das áreas pulmonares bronquíolos e brônquios, contribuindo para redução de efeitos deletérios relacionados a doença pulmonar, melhor *clearence* mucociliar, prevenção das complicações musculoesqueléticas, manter ou melhorar a força e resistência muscular, corrigir e prevenir deformidades posturais e proporcionar boa qualidade de vida. A fisioterapia é uma parte do tratamento da FC que pode ser muito difícil de ser cumprida, uma vez que requer regularidade ao longo da vida do paciente. Entretanto, a adesão ao tratamento é fundamental e as preferências, estilo de vida e personalidade do paciente devem sempre ser levadas em consideração (Brasil, 2022; De Conto *et al.*, 2014).

O tratamento fisioterapêutico é um dos pilares no manejo da fibrose cística, envolvendo técnicas que visam o transporte mucociliar, contribuindo na remoção das secreções brônquicas, porém é difícil de ser cumprida, visto que requer regularidade ao longo da vida do paciente. Entretanto é necessário estabelecer um programa de tratamento específico de acordo com o quadro clínico de cada paciente, levando em consideração as preferências, personalidade e estilo de vida do paciente, e dessa forma traçar um tratamento individualizado (Silva *et al.*, 2017).

De acordo com Feiten *et al.* (2016), as técnicas para remoção de secreções das vias aéreas são essenciais na abordagem da FC, além de promover maior independência e funcionalidade na realização das atividades do cotidiano, não somente em adultos, mas também em crianças maiores e adolescentes. As técnicas de higiene brônquica visam na eliminação de secreções, contribuindo para desobstrução das vias aéreas e reduzindo as complicações respiratórias. As manobras compreendem drenagem autógena (DA), pressão expiratório positiva (PEP), técnica de ciclo ativo de respiração (ACBT), técnica de expiração forçada (FET), oscilação da parede torácica de alta frequência (HFCWO), exercícios e dispositivos de oscilação.

A drenagem autógena (DA) é caracterizada pelo controle da respiração usando o fluxo de ar expiratório para mobilizar secreções de vias aéreas menores para maiores. A técnica é baseada na expiração não forçada durante a respiração controlada em diferentes níveis de capacidade vital, e requer concentração, treinamento e esforço. A fase de desaderência (primeira fase), consiste em desprender as secreções das regiões periféricas. É necessário executar respirações

repetidas de baixo volume pulmonar dentro do volume de reserva expiratório, isso quer dizer que o indivíduo precisa expirar profundamente e em seguida respirar o volume corrente funcional. Na fase coletiva (segunda fase), são necessárias respirações de médio volume pulmonar para mobilizar as secreções e posteriormente é executado uma tosse controlada para estimular a eliminação do muco. Por meio da velocidade que o fluxo de ar entra e circula nas vias aéreas, a técnica de DA é capaz de desprender as secreções das paredes brônquicas e transportá-las das regiões periféricas para as centrais. Tal estratégia mostrou ser uma alternativa eficaz para quem procura independência (Burnham; Stanford; Stewart, 2021). A DA é recomendada para crianças acima de 8 anos de idade, que possuem um cognitivo preservado.

Em um estudo realizado por Žak *et al.* (2023) composto por 12 participantes, com duração de 12 meses, os pacientes foram submetidos a terapia com DA conectada a um cinto, DA conectada ao dispositivo Simeox e terapia com DA sozinha. As terapias foram aplicadas individualmente, sendo necessário realizar a espirometria 20 minutos antes e 20 minutos depois da terapia. Foi utilizado também Escala de *Borg* para avaliar a sensação de dispneia. Os autores verificaram efeito positivo nos parâmetros espirométricos, com aumento da capacidade vital forçada (CVF) e volume expiratório forçado em um segundo (VEF₁), além de melhora na saturação de oxigênio no sangue, redução da sensação de dispneia e fadiga. Ambas técnicas aplicadas apresentaram bons resultados, porém o maior efeito terapêutico foi observado após a terapia de DA conectada ao cinto e suporte mecânico para depuração das vias respiratória. Entretanto, cabe ressaltar que este estudo tem como limitações o pequeno número da amostra e que vários tipos de terapia foram realizados ao mesmo tempo e nos mesmos pacientes.

Wallaert *et al.* (2018) estudaram 41 pacientes, onde 30 indivíduos foram incluídos no grupo de fisioterapia enquanto 11 foram incluídos ao grupo controle. Os pacientes do grupo fisioterapia foram submetidos a uma sessão de DA com duração média de vinte minutos. Foi observado redução do peso médio de escarro (úmido e seco) e houve melhora significativa da resistência inspiratória em todas as vias aéreas, exceto nas pequenas vias aéreas distais, CVF, VEF₁. A FEV₁ melhorou em

pelo menos 100 ml em 7 pacientes (23,3%) no grupo fisioterapia e 2 (18,1%) no grupo controle.

A PEP (pressão positiva expiratória) fundamenta-se em realizar uma expiração contra resistência do fluxo. A terapia compreende em respirar através de um dispositivo de PEP acoplado a uma máscara facial (EPAP) com um sistema fechado, criando uma PEP entre 10 a 20 cm H₂O por 12 a 15 respirações e ao final é removida a máscara da face do paciente e ele executa de duas até três manobras de bufo (TEF) (Mcilwaine; Button; Nevitt, 2019).

Belli *et al.* (2021), ressaltam que a aplicação FET durante a PEP evita o colapso prematuro das vias aéreas durante a manobra, permitindo dessa forma que o paciente expire um volume maior do que sua capacidade vital forçada (CVF). Esse aumento no volume pulmonar faz com que o ar localizado atrás das secreções, que obstruem as pequenas vias, ajude a removê-las.

Conforme Donadio *et al.* (2019) a PEP pode ser mais eficaz do que as técnicas convencionais, postergando a longo prazo o declínio da função pulmonar, diminuindo os episódios das exacerbações pulmonares em comparação ao uso de oscilação da parede torácica de alta frequência (HFCWO). Em estudo realizado por Dwyer *et al.* (2019) a terapia com PEP eliminou significativamente mais muco durante a intervenção em comparação com o controle para todo o pulmão direito e todas as regiões pulmonares. Foi observada melhora na depuração do muco com a terapia com PEP foi alcançada principalmente durante a intervenção de 20 minutos.

Segundo Mckoy *et al.* (2016), o ciclo ativo de técnicas de respiração (ACBT), consiste na combinação do controle da respiração, técnica de expiração forçada, exercícios de expansão torácica, para soltar as secreções das vias aéreas. A técnica corresponde ao controle da respiração, onde o indivíduo realiza a respiração a nível de volume corrente seguido de relaxamento da parte superior do tórax e ombros associados a exercícios de expansão torácica, por meio de inspiração profunda e expiração calma e relaxada e por último a técnica de expiração forçada (TEF). composta de um ou dois *huffing* combinado com períodos de controle respiratório.

Em contrapartida Wilson, Saldanha e Robinson (2023), ao compararem a técnica de ciclo ativo da respiração com outras terapias de remoção de secreção, não encontraram diferenças no desfecho da função pulmonar, saturação de oxigênio, tolerância ao exercício, nem mesmo no número de exacerbações pulmonares e

expectoração entre a técnica do ciclo ativo da respiração e qualquer outra técnica. A técnica de expiração forçada (TEF) conhecida como *huffing* consiste em uma ou duas expirações profundas, com a glote aberta, acompanhada de tosse para estimular a expulsão da secreção e um período de respiração diafragmática controlada. À medida que um *huffing* de volume pulmonar reduzido mobiliza as secreções das regiões periféricas, um *huffing* de volume pulmonar alto move as secreções das vias aéreas mais proximais. A última etapa da TEF, em que o paciente realiza respiração diafragmática controlada, é essencial para evitar broncoespasmo e queda na saturação. A TEF tem se mostrado bastante eficaz na higiene brônquica de pacientes com tendência ao colapso das vias aéreas durante a tosse normal, como é o caso dos pacientes fibrocísticos (Silva *et al.*, 2017).

Conforme Donadio *et al.* (2020), o *huffing* é uma das técnicas mais recomendadas para pacientes com fibrose cística nos centros de atendimentos, por melhorar a expectoração, o qual favorece a desobstrução das vias aéreas e aumenta o peso do escarro. Além disso, para otimizar os efeitos é possível associar e fazer combinações entre os recursos e técnicas fisioterapêuticas.

A oscilação da parede torácica de alta frequência (HFCWO) é uma técnica que consiste na utilização de colete inflável capaz de aplicar pulsos expiratórios de pequeno volume que comprimem a parede torácica externa, gerando fluxo de ar expiratório com frequência de 5 a 25 Hz que desprende e desloca as secreções. O HFCWO é de fácil manuseio e economiza tempo e trabalho, tornando-o uma alternativa viável às fisioterapias respiratórias convencionais para os pacientes. De acordo com Leemans *et al.* (2020) ao comparar o efeito terapêutico do dispositivo HFCWO móvel (*The Monarch Airway Clearance System*) a terapia com sistema HFCWO padrão (*The Vest Airway Clearance System*) observaram redução importante no volume das vias aéreas e aumento da resistência específica das vias aéreas, melhorando a permeabilidade das vias aéreas e facilitando o deslocamento do muco das regiões mais distais para as proximais.

Ao analisar a eficiência de HFCWO comparado com a PEP durante um período de 12 meses, os resultados foram significativos e favoreceram o uso de PEP ao invés de HFCWO. O número de exacerbação que necessitaram de intervenção com antibióticos intravenosos ocorreram no grupo de HFCWO, o qual 30 de 46 participantes precisaram de antibiótico intravenoso e como consequência, gerando

um aumento três vezes maior no número hospitalização no grupo de HFCWO (19) do que no grupo PEP composto de 42 participantes que apresentaram 6 episódios de hospitalização decorrente a exacerbação (Morrinson; Millroy, 2020).

Outro recurso utilizado no tratamento é a oscilação oral de alta frequência (OOAF), que se trata de um dispositivo oscilatório intratorácico capaz de gerar pressão positiva oscilatória controlada no interior do tórax que permite a mobilização das secreções. Este dispositivo portátil, em forma de cachimbo, consiste em um bucal acoplado a um cone plástico circular contendo em seu interior uma esfera de aço inoxidável. Ao realizar uma expiração, a frequência de oscilação se aproxima da frequência de ressonância do sistema pulmonar, as oscilações da pressão endobrônquica são amplificadas, gerando vibrações nas vias aérea favorecendo ao desprendimento do muco. O aumento intermitente gerado pela pressão positiva oscilatória facilita a eliminação do muco e favorece a redução de colapsos nas vias aéreas durante a expiração (Morrinson; Millroy, 2020). Os mesmos autores analisaram a eficácia de dispositivos oscilatórios orais não encontraram evidência clara de que os dispositivos vibratórios apresentassem melhores resultados do que outras alternativas de fisioterapia, ou que um dispositivo fosse superior que outro.

De acordo com Donadio *et al.* (2019) os efeitos benéficos dos OOAF consistem em uma intervenção a curto prazo em comparação com a PEP e o uso de destes dispositivos em pacientes hospitalizados contribui de forma positiva para a melhora da função pulmonar. É importante salientar que essas técnicas são auto administradas, buscando promover maior independência e praticidade, favorecendo a adesão ao tratamento.

Ao analisar os efeitos da terapia com OOAF comparada com a PEP durante um ano, com 20 participantes por grupo, McIlwaine; Button; Dwan (2015), observaram que as exacerbações respiratórias graves aumentam as chances de hospitalização. No grupo de intervenção PEP, os episódios de hospitalizações ocorreram cinco vezes, porém no grupo OOAF esses episódios se manifestaram por 18 vezes.

Estudos apontam que o exercício físico coadjuvante ao tratamento padrão em paciente com FC melhora a capacidade funcional e estado nutricional, densidade mineral óssea e contribui para a depuração mucociliar, diminuindo o declínio da função pulmonar, colaborando de forma benéfica em relação ao prognóstico,

qualidade de vida e em relação ao número de exacerbações e hospitalizações (Radtke *et al.*, 2017; Heinz *et al.*, 2022).

Dwyer *et al.* (2019) estudaram 14 adultos com diagnóstico de FC com distúrbio leve a grave, durante 3 dias. As intervenções aplicadas incluíram respiração em repouso por 20 minutos, exercícios em esteira a 60% do pico de consumo de oxigênio do participante ou utilização de PEP (incluindo tosse). A depuração do muco foi analisada por meio de radioaerossol e imagens de câmera gama. Os autores observaram melhora da depuração do muco pulmonar total no exercício em esteira em comparação com a respiração em repouso, porém, o exercício isolado foi menos eficiente do que a terapia com PEP. Ao comparar o exercício em esteira com a terapia PEP, não houve diferenças importante na depuração do muco das regiões pulmonares intermediárias e periféricas.

Segundo Athanazio *et al.* (2017) a prática de exercício (aeróbico e anaeróbico) pode beneficiar na melhora da depuração de escarro, combinando a hiperventilação e favorecendo para expectoração facilitada. Além disso, colabora para redução da sensação de dispneia, proporcionando maior tolerância na realização das atividades de vida diária. O exercício regular é capaz de melhorar o desempenho no trabalho e lazer, diminuindo a ansiedade e depressão, o que contribui para aumento da sensação de bem estar.

Como limitações dessa pesquisa, por se tratar de uma revisão de literatura narrativa, sugerimos mais estudos elucidando a eficiência das técnicas fisioterapêuticas e quais delas seriam mais apropriadas no contexto das terapias de remoção de secreção e melhora da função pulmonar. Outra limitação importante refere-se ao pequeno número da amostra de participantes e a duração do estudo nas pesquisas encontradas para esta revisão, portanto é necessário estudos maiores, precisos e de longo prazo para evidenciar os efeitos das técnicas e em qual desfecho importante da doença sua utilização é indispensável.

Considerações finais

Os resultados do presente estudo apontam que a atuação da fisioterapia diante de pacientes com FC é essencial para melhorar a depuração mucociliar e função pulmonar, afim de minimizar as exacerbações e hospitalizações, contribuindo de

forma benéfica para maior independência e funcionalidade na realização das atividades da vida diária. Além disso, as técnicas fisioterapêuticas para desobstrução das vias aéreas e função pulmonar apresentam poucas evidências, entretanto pode gerar benefícios que contribuem para a promoção da qualidade de vida, sendo necessário mais estudos para comprovar sua eficácia.

Referências

ATHANAZIO, R. A. *et al.* Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. **J Bras Pneumol**, São Paulo, v. 43, n. 3, p. 219-245, 2017. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/CtkWJ8LjzyxPvKvLB5fGndC/?lang=pt>. Acesso em: 6 março 2024.

BELLI, S. *et al.* Airway Clearance Techniques: The Right Choice for the Right Patient. **Front Med (Lausanne)**, Novara, n. 4, v. 8, p.544-826. DOI: 10.3389/fmed.2021.544826. PMID: 33634144; PMCID: PMC7902008. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33634144/>. Acesso em: 28 julho 2024.

BOROWITZ, D. CFTR, bicarbonate, and the pathophysiology of cystic fibrosis. **Pediatric pulmonology**, New York, v. 50, n. S40, p. 2S4-S30, 2015. DOI: 10.1002/ppul.23247. PMID: 26335950. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26335950/>. Acesso em: 22 julho 2024.

BURNHAM, P.; STANFORD, G.; STEWART, R. Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. **Cochrane Database of Systematic Reviews** 2021 Dec 15;12(12):CD009595. Doi: 10.1002/14651858.CD009595.pub3. PMID: 34910295; PMCID: PMC8672941. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34910295/>. Acesso em: 24 julho 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. **Relatório de Recomendação Nº 714**, Brasília, DF, 2022. Disponível em: <https://fi-admin.bvsalud.org/document/view/zh7hj>. Acesso em: 6 março 2024.

CANTIN, André M. *et al.* Inflammation in cystic fibrosis lung disease: pathogenesis and therapy. **Journal of Cystic Fibrosis**, Sherbrooke, v. 14, n. 4, p. 419-430, 2015. Disponível em: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(15\)00058-2/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(15)00058-2/fulltext). Acesso em: 23 julho 2024.

CHEN, Q.; SHEN, Y.; ZHENG, J. A review of cystic fibrosis: Basic and clinical aspects. **Anim Models Exp Med**, China, v. 4, p. 220- 232, 2021. DOI: 10.1002/ame2.12180. PMID: 34557648; PMCID: PMC8446696. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ame2.12180#>. Acesso em: 13 março 2024.

DE CONTO, C. L. *et al.* Prática fisioterapêutica no tratamento da fibrose cística. **ABCS Ciências da Saúde**, Araranguá, v. 39, n. 2, 2014. Disponível em:

<https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-746821>. Acesso em: 2 março 2024.

DONADIO, M. V. F. *et al.* Respiratory physical therapy techniques recommended for patients with cystic fibrosis treated in specialized centers. **Brazilian journal of physical therapy**, Porto Alegre, v. 24, n. 6, p. 532-538, 2019. Doi: 10.1016/j.bjpt.2019.11.003. Epub 2019 Nov 29. PMID: 31810864; PMCID: PMC7779962. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7779962/>. Acesso em: 2 março 2024.

DWYER, T. J. *et al.* Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. **European Respiratory Journal**, Australia, v. 53, n. 4, 1801793, 2019. DOI: 10.1183/13993003.01793. PMID: 30846472. Disponível em: <https://erj.ersjournals.com/content/53/4/1801793>. Acesso em: 3 agosto 2024.

FEITEN, T. S. *et al.* Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Porto Alegre, v. 42, p. 29-34, 2016. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/C4WBtf3vPdZwTgn4NxLtC9v/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 17 junho 2024.

GRIEBLER, E. M. *et al.* Exercício físico no tratamento de fibrose de cística em crianças: Uma revisão sistemática. **Clinical and Biomedical Research**, Porto Alegre, v. 39, n. 1, 2019. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1026176>. Acesso em: 8 setembro 2024.

HEINZ, K. D. *et al.* Exercise versus airway clearance techniques for people with cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Rev**. n. 6, 2022. DOI: 10.1002/14651858.CD013285. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9216233/>. Disponível em: 28 agosto 2024.

HWANG, T. C. *et al.* Structural mechanisms of CFTR function and dysfunction. **Journal of General Physiology**, Columbia, v. 150, n. 4, p. 539-570, 2018. Disponível em: <https://rupress.org/jgp/article/150/4/539/43682/Structural-mechanisms-of-CFTR-function-and>. Acesso em: 23 julho 2024.

JONES, M. *et al.* Interventions for improving adherence to airway clearance treatment and exercise in people with cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Rev**. 2023 Jul 18;7(7):CD013610. DOI: 10.1002/14651858.CD013610.pub2. PMID: 37462324; PMCID: PMC10353490. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37462324/>. Acesso em: 17 julho 2024

KLEIZEN, B. *et al.* CFTR: New insights into structure and function and implications for modulation by small molecules. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 19, p. S19-S24, 2020. DOI: 10.1016/j.jcf.2019.10.021. Epub 2019 Nov 21. PMID: 31759907. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31759907/>. Acesso em: 18 julho 2024.

LEEMANS, G. *et al.* The effectiveness of a mobile high-frequency chest wall oscillation (HFCWO) device for airway clearance. **Pediatr Pulmonol**, Antwerp, v. 55, n. 8, p.

1984-1992, 2020. Doi: 10.1002/ppul.24784. Epub 2020 Apr 22. PMID: 32320537; PMCID: PMC7496233. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32320537/>. Acesso em: 19 setembro 2024.

LÓPEZ-VALDEZ, J. A. *et al.* Cystic fibrosis: current concepts. **Boletín médico del Hospital Infantil de México**, v. 78, n. 6, p. 584-596, 2021. Disponível em: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462021000600584. Acesso em 22 julho 2024.

MCKOY, N. A. *et al.* Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 7, 2016. DOI:10.1002/14651858.CD007862. Disponível em: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD007862.pub4/full>. Acesso em: 20 julho 2024.

MCLLWAINE, M.; BUTTON; DWAN K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Rev**, v. 17, n. 6, 2015. DOI:10.1002/14651858.CD003147.pub4. Update in: *Cochrane Database Syst Rev*. 2019 Nov 27;2019(11). Doi: 10.1002/14651858.CD003147.pub5. PMID: 26083308. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26083308/>. Acesso em: 20 agosto 2024.

MORRISON, L.; MILROY, S. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. **Cochrane database of systematic reviews**, n. 4, 2020. DOI: 10.1002/14651858.CD006842.pub5. PMID: 32352564; PMCID: PMC7197699. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32352564/>. Acesso em: 9 setembro 2024.

PROCIANOY, E. F. A.; LUDWIG NETO, N.; RIBEIRO, A. F. Patient care in cystic fibrosis centers: a real-world analysis in Brazil. **J Bras de Pneumol**, Porto Alegre, v. 49, n. 1, e20220306, 2023. DOI 10.36416/1806-3756. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/nwczhkDGQyPzZjfbWH35pKR/?lang=en>. Acesso em 26 março 2024.

RADTKE, THOMAS *et al.* Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomized, controlled, crossover trial. **BMC pulmonary medicine**, v. 18, p. 1-12, 2018. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1186/s12890-018-0661-1#citeas>. Acesso em 31 agosto.

RAFEEQ, M. M.; MURAD, H. A. S. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. **Journal of Translational Medicine**, Saudi Arabia, v. 15, p. 1-9, 2017. Disponível em: <https://translationalmedicine.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12967-017-1193-9#citeas>. Acesso em: 12 março 2024.

SILVA, L. *et al.* Atuação do fisioterapeuta no atendimento a pacientes com fibrose cística: uma revisão de literatura. **Enciclopédia Biosfera**, Goiânia, v. 14, n. 25, 2017. Disponível em: <https://conhecer.org.br/ojs/index.php/biosfera/article/view/950>. Acesso em: 29 julho 2024.

VENDRUSCULO, F. M.; DONADIO, M. V. F.; PINTO, L. Cystic fibrosis in Brazil: achievements in survival. **J Bras Pneumol**, Porto Alegre, v. 47, n. 2, e20210140, 2021. DOI

http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S180637132021000200102&lang=pt. Acesso em: 5 março 2024.

WALLAERT, E. *et al.* The immediate effects of a single autogenic drainage session on ventilatory mechanics in adult subjects with cystic fibrosis. **PLoS One**, South Africa, 2018 Mar 29;13(3):e0195154. DOI: 10.1371/journal.pone.0195154. PMID: 29596479; PMCID: PMC5875810. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29596479/>. Acesso em: 25 julho 2024.

WILSON, L. M; SALDANHA, I. J; ROBINSON, K. A. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. **Cochrane Database of Systematic Reviews** 2023, Issue 2. Art. No.: CD007862. DOI: 10.1002/14651858.CD007862.pub5. Disponível em: https://www.cochrane.org/pt/CD007862/CF_comparacao-da-tecnica-do-ciclo-ativo-da-respiracao-com-outros-metodos-de-terapias-de-remocao-de. Acesso em: 30 julho 2024.

ŽAK, M. *et al.* Effectiveness of Autogenic Drainage in Improving Pulmonary Function in Patients with Cystic Fibrosis. **Int J Environ Res Public Health**. Basel, v. 20, n. 5, p. 3822, 2023. DOI: 10.3390/ijerph20053822. PMID: 36900829; PMCID: PMC10001450. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10001450/>. Acesso em: 29 setembro 2024.