

# O PAPEL DA FISIOTERAPIA NA FIBROSE CÍSTICA

---

SUELI TOMAZINE DO PRADO

---

## RESUMO

A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença crônica que compromete vários órgãos e sistemas, dentre eles o respiratório, com produção de muco espesso e pegajoso, constituindo-se em foco para infecção e inflamação. A progressão da doença pulmonar crônica é a causa mais proeminente de morbidade e morte em pacientes com FC. A fisioterapia respiratória é uma das modalidades de tratamento para o paciente e deve ser iniciada logo após o diagnóstico. A fisioterapia respiratória emprega técnicas manuais, posturas de drenagem, controle da respiração e da tosse, e aparelhos específicos no tratamento. O objetivo desta revisão da literatura foi abordar as técnicas utilizadas pela fisioterapia respiratória na limpeza das vias aéreas e sua efetividade na eliminação de secreções, melhora da ventilação pulmonar e perfusão a fim de minimizar os efeitos deletérios da doença e preservar a função pulmonar.

**PALAVRAS-CHAVE:** *Fibrose cística; Fisioterapia; Técnicas fisioterápicas; Desobstrução brônquica.*

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença crônica, causada por uma alteração genética, autossômica e recessiva com manifestação multissistêmica, comprometendo principalmente os sistemas respiratório, digestivo e reprodutor. É causada por mutações no gene da proteína reguladora da condutância transmembrana na fibrose cística ou *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR). É essencial para o transporte de íons através da membrana celular, estando envolvida na regulação do fluxo de cloro, sódio e água. A principal função da proteína CFTR é agir como um canal de cloro, que regula o volume do líquido da superfície epitelial<sup>1,2,3</sup>.

Embora seja uma doença genética, em que o defeito básico acomete células de vários órgãos, nem todos os indivíduos expressam respostas clínicas na mesma intensidade. As principais manifestações clínicas são pulmonares e digestivas<sup>4</sup>. Com comprometimento generalizado das glândulas exócrinas que, em seu estado de manifestação total, produzem altas

concentrações de suor eletrolítico, deficiência de enzimas pancreáticas e doença pulmonar crônica supurativa<sup>5</sup>. A deficiência no transporte do cloreto de sódio e diminuição do volume do líquido na superfície das membranas das vias aéreas cursa com produção de muco espesso e pegajoso. Isto bloqueia os canais nesses órgãos, resultando em prejuízo na liberação das secreções e dificultando o funcionamento normal dos pulmões e pâncreas. A retenção do muco é foco para as infecções crônicas associadas e inflamações, que danificam os pulmões e sua habilidade em prover oxigênio ao organismo. Quando o pâncreas é afetado, causa problemas com a digestão e dificulta o crescimento normal com baixo peso corporal<sup>6,7,8</sup>. A desobstrução das vias aéreas é, portanto, um componente importante no manejo respiratório do paciente portador de FC. O atendimento fisioterapêutico deve ser iniciado logo após o diagnóstico.

## A FIBROSE CÍSTICA E O SISTEMA RESPIRATÓRIO

A expectativa de vida dos pacientes com FC depende da gravidade e da evolução do comprometimento pulmonar associado com a doença. A progressão da doença pulmonar crônica é a causa mais proeminente de morbidade e morte em pacientes com FC<sup>9</sup>.

O envolvimento pulmonar na FC começa com a produção e retenção de secreções espessas e viscosas dentro dos bronquíolos. Apesar do sistema de transporte mucociliar não ser afetado pela doença, este não consegue transportar a secreção viscosa. As vias aéreas são responsáveis pelo transporte, umidificação e aquecimento do ar inalado. Além disso, respondem pela depuração de partículas presentes no ar pelo meio mecânico (transporte mucociliar) e biológico (anticorpos e peptídeos antimicrobianos contidos nas secreções respiratórias). No trato respiratório, o muco é importante componente do sistema de defesa inato do indivíduo. Na superfície epitelial, a camada viscosa (gel) retém partículas, e a camada sol, em contato com os cílios das células epiteliais, possibilita o movi-

mento ascendente da camada gel, que é então eliminada por meio da tosse ou da deglutição. O dano na via aérea ocorre pela combinação dos produtos tóxicos bacterianos e uma resposta inflamatória exagerada do paciente com FC<sup>1</sup>.

## MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E COMPLICAÇÕES

A FC pode se manifestar já no período neonatal ou tardiamente. Alguns pacientes permanecem assintomáticos por vários anos de vida<sup>10</sup>.

As manifestações clínicas mais comuns da FC são tosse crônica persistente, que pode ocorrer desde as primeiras semanas de vida, diarreia crônica e desnutrição; entretanto, ela pode se manifestar de várias outras maneiras, por ser uma doença que acomete vários sistemas ou órgãos. Muitas crianças apresentam história de bronquiolite de repetição, síndrome do lactente chiador, infecções recorrentes do trato respiratório ou pneumonias recidivantes<sup>3,4</sup>.

A doença pulmonar na FC é caracterizada por acúmulo de secreção espessa e purulenta, infecções respiratórias recorrentes, perda progressiva da função pulmonar e *clearance* mucociliar diminuído<sup>10</sup>. Essas secreções fornecem um meio no qual os patógenos bacterianos crescem. As infecções resultantes produzem mais secreções e obstruções adicionais. Ocorre hiperplasia das glândulas e das células secretoras de muco dentro dos pulmões<sup>5</sup>. A colonização bacteriana secundária à retenção de secreção favorece a metaplasia do epitélio brônquico, impactação mucoide periférica e desorganização da estrutura ciliar. Formam-se rolhas mucopurulentas nos brônquios e bronquíolos, com infiltração linfocitária aguda e crônica<sup>3</sup>.

As complicações incluem hemoptises recorrentes, impactações mucoides brônquicas, atelectasias, empiema, enfisema progressivo, pneumotórax, fibrose pulmonar, osteopatia hipertrófica, hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*. As vias aéreas superiores são comprometidas quase na totalidade dos pacientes, na forma de pansinusite crônica, com reações, otite

média crônica ou recorrente, anosmia, defeitos de audição e rouquidão transitória. A polipose nasal recidivante ocorre em aproximadamente 20% dos pacientes e pode ser a primeira manifestação da doença<sup>3,5</sup>.

## TRATAMENTO

Apesar dos avanços no conhecimento da doença, ainda não existe cura para a FC. Devido ao seu caráter multissistêmico e crônico, o tratamento deve ser realizado em centros de referência, com equipe multi e interdisciplinar, composta por médico Pneumologista, Fisioterapeuta, Nutricionista, Psicólogo, Enfermeiro e Assistente Social. Pacientes com boa adesão ao tratamento apresentam uma mediana de sobrevida que vem aumentando ano a ano, passando de dois anos, em 1950, para 30-40 anos atualmente<sup>3</sup>.

## INTERVENÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NO PACIENTE FIBROCÍSTICO

Os pacientes portadores de FC, em geral, já são acompanhados e tratados pela Fisioterapia, mesmo antes do diagnóstico de fibrose cística, devido ao comprometimento do sistema respiratório, em função do espessamento do muco e das inflamações e infecções e recidivantes.

O tratamento fisioterapêutico deve ser iniciado logo após o diagnóstico de FC. É importante que a fisioterapia faça parte da rotina diária do paciente, e deve variar de acordo com a indicação do médico e/ou do fisioterapeuta. A fisioterapia é uma parte do tratamento da FC que pode ser muito difícil de ser cumprida, pois requer muita disciplina. Deve ser realizada com regularidade, ao longo da vida do paciente<sup>11,12</sup>.

As áreas não ventiladas tornam-se hipóxicas e permite o crescimento de micro-organismos. A progressão na obstrução das vias aéreas resulta em prejuízo da ventilação, troca gasosa e mecanismos respiratórios, cursando com complicações musculoesqueléticas. A fisioterapia tem como objetivo a desobstrução e ventilação de todas as áreas dos pulmões, bronquíolos e

brônquios, compensando o *clearance* mucociliar diminuído. É essencial para minimizar os efeitos deletérios da doença pulmonar, preservar a função pulmonar, encorajar a boa postura, prevenir as complicações musculoesqueléticas, manter resistência e permitir uma boa qualidade de vida<sup>3</sup>.

Não se deve eleger uma técnica fisioterapêutica como sendo a melhor de todas. Tem que se levar em conta o crescimento e desenvolvimento, as condições clínicas, o grau de comprometimento e as condições sociais do paciente. A adesão do paciente à fisioterapia depende da capacidade do profissional em ajustar as técnicas à necessidade do paciente<sup>3</sup>.

## AVALIAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA

As ferramentas de avaliação para monitorar a progressão da doença e a intervenção no tratamento incluem testes de função pulmonar que fornece o percentual do volume expiratório final no primeiro segundo ( $VEF_1$ ), a oximetria que avalia a saturação periférica de oxigênio ( $SpO_2$ ), análise dos gases sanguíneos (gasometria arterial). São importantes ainda: cultura de escarro, capacidade física, avaliação qualitativa de aspectos como dispneia e dor, usando dados subjetivos, ausculta pulmonar, imagem radiográfica, medidas de percepção de bem-estar, peso e índice de massa corporal e frequência de exacerbações<sup>12</sup>.

O fisioterapeuta deverá proceder a uma avaliação do paciente, recorrendo ao prontuário médico para obter informações sobre a história médica, o curso clínico da doença atual, incluindo sinais e sintomas e os fatores precipitantes, tratamentos prévios, radiografias e provas de função pulmonar<sup>5</sup>.

## EXAME FÍSICO

Um criterioso exame físico do paciente também fornecerá ao fisioterapeuta informações necessárias para a prescrição do tratamento, onde serão observados sinais de dano respiratório, cianose, uso de musculatura acessória da respiração, padrões ventilatórios, tipo e mobilidade do tórax. A capacidade de tossir e a eficácia

desta para eliminar o escarro, a quantidade, cor e, se espesso ou não, também são pontos de observação do fisioterapeuta<sup>5</sup>.

## AUSCULTA PULMONAR

Deverá fornecer ao fisioterapeuta a presença de sons normais ou anormais por todo o campo pulmonar, como roncos, crepitações, atritos ou sibilos. Estes achados deverão ser correlacionados com as imagens radiográficas e outros achados físicos<sup>5</sup>. A ausculta pulmonar indicará áreas de hipoventilação ou não ventiladas, com acúmulo de secreção ou outros achados clínicos, servindo de orientação para instituir o tratamento e técnicas adequados.

## OUTRAS AVALIAÇÕES

A avaliação do desenvolvimento é necessária para o paciente que apresenta episódios crônicos ou periódicos de hipoxemia, o que pode resultar em um déficit maior ou menor no sistema nervoso central. Alterações musculoesqueléticas também são frequentes nos pacientes com doenças respiratórias. Uma escoliose com curvatura primária maior que 60° normalmente irá resultar em restrição torácica e diminuição dos volumes pulmonares<sup>5</sup>.

## TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

A fisioterapia torácica, há muito tempo, tem desempenhado um importante papel para ajudar a eliminação de secreções das vias aéreas e, em geral, se inicia logo após o diagnóstico de fibrose cística. A fisioterapia respiratória clássica se baseia em técnicas nas quais é necessária a intervenção de um profissional ou cuidador e inclui drenagem postural, percussão, vibração e mobilização torácica. Recentemente, têm-se desenvolvido técnicas, ou intervenções auto-administradas como alternativa às convencionais. Estas incluem a técnica do ciclo ativo da respiração (CAR) ou *active cycle of breathing technique* (ACBT), técnica de expiração forçada (TEF), drenagem autógena (DA), pressão expi-

ratória positiva (PEP), vibração torácica de alta frequência e exercícios<sup>12</sup>.

A técnica de desobstrução brônquica (TDB) ou *airway clearance techniques* (ACT) varia com a faixa etária e se baseia na avaliação individual do paciente. Nos bebês e crianças, os pais devem ser ensinados a utilizar algumas técnicas como posicionamento de drenagem com auxílio da gravidade, percussão torácica, incentivar brincadeiras de soprar, bem como pressão expiratória positiva (PEP), drenagem autógena assistida (DAA) e exercícios apropriados à idade<sup>10</sup>.

Em crianças com idade acima de três anos, pode ser utilizada a técnica do ciclo ativo da respiração modificada ou em posturas de drenagem. Pressão expiratória positiva (PEP) e PEP oscilatória podem ser introduzidas. Exercícios de fortalecimento também são encorajados em complemento à TDB. Acima dos oito anos, a criança é incentivada a ter maior independência no tratamento, usando mais variedades de técnicas desobstrutivas, instrumentos e técnicas apropriadas, sob a supervisão ou ajuda familiar. A importância dos exercícios é novamente reforçada<sup>10</sup>.

A frequência e duração do tratamento irão alternar, dependendo da exacerbação das infecções, gravidade da doença e circunstâncias individuais. Na maioria dos casos, duas vezes ao dia, por 10-15 minutos é o mínimo recomendado<sup>10</sup>.

## DRENAGEM POSTURAL E PERCUSSÃO

Esta é a mais tradicional forma de fisioterapia respiratória associada com a fibrose cística e, frequentemente, é referida como “fisioterapia convencional”. Compreende a aplicação de técnicas manual ou mecânica (percussão torácica ou vibração) associada à posição de drenagem postural intercalada com *huffing* e *tosse*<sup>13</sup>.

O uso do posicionamento para drenar secreções baseia-se na anatomia da árvore brônquica e, considerando que há uma tendência em acumular muco nas vias mais distais pelo próprio efeito gravitacional, a drenagem empregada o posicionamento invertido com o objetivo

de encaminhar a secreção para as vias aéreas proximais<sup>14</sup>. Uma contínua monitoração dos sinais vitais se faz necessária durante a técnica, principalmente em relação à saturação de oxigênio, uma vez que o posicionamento predispõe os pacientes à dessaturação arterial<sup>15</sup>.

A drenagem postural tem contraindicação em pós-operatórios imediatos, edema pulmonar, insuficiência cardíaca congestiva, embolia pulmonar, hemoptise ativa, cirurgia medular recente ou lesão medular aguda, pressão intracraniana maior que 20 mmHg, hemorragia ativa com instabilidade hemodinâmica, derrames pleurais volumosos, infarto do miocárdio e sempre que o paciente referir intolerância à posição<sup>13</sup>.

## PERCUSSÃO PULMONAR

São manobras realizadas sobre a superfície externa do tórax do paciente proporcionando vibrações mecânicas, as quais são transmitidas aos pulmões, gerando mobilização das secreções pulmonares. A percussão pulmonar mais utilizada é a tapotagem, aplicada com as mãos em formato de concha ou ventosa sobre a superfície torácica correspondente ao segmento pulmonar a ser drenado, deslocando o muco e permitindo que este seja mobilizado para as vias aéreas centrais, o que facilita sua eliminação. As contraindicações para a realização da tapotagem são os períodos de pós-operatório, pacientes com lesão pulmonar, osteoporose, edema agudo de pulmão, fraturas de costelas, cardiopatias, hemoptise ativa e metástase pulmonar. Não deve ser realizada também quando há ausculta de ruídos sibilantes indicando broncoespasmo, ou ainda menos de uma hora a duas após as refeições e em pacientes com hipersensibilidade cutânea<sup>13</sup>.

## VIBRAÇÃO MANUAL

A vibração consiste na aplicação de movimentos ritmados que se executam na parede torácica do paciente, apenas durante a fase expiratória, aumentando o nível de fluxo expiratório para se conseguir o deslocamento das secreções

já soltas, conduzindo-a das vias aéreas de pequeno calibre para as de maior calibre. Estas serão mais facilmente expectoradas através da tosse. A força e intensidade da técnica são adaptadas às necessidades individuais<sup>13,16</sup>.

## DRENAGEM AUTÓGENA

A drenagem autógena pode ser realizada em uma posição efetiva e confortável para cada paciente. A utilização de alto fluxo expiratório produz uma força de cisalhamento nas vias aéreas que pode remover o muco das paredes dos brônquios<sup>12,13</sup>. A técnica é descrita em três fases. A respiração em baixos volumes pulmonares é utilizada com o intuito de mobilizar o muco periférico, constituindo, desse modo, a primeira fase ou a fase do “descolar”. Já a segunda etapa, a de “coletar” o muco, é obtida através de um período de respiração a volume corrente e, finalmente, a fase do “eliminar” se faz pela respiração a volumes pulmonares mais altos quando se promove a expectoração das secreções de vias aéreas centrais. A tosse é desencorajada até que a última fase do ciclo se complete. Frequentemente é realizada em conjunto com terapia de inalação e também pode ser usada com pressão expiratória positiva oscilatória (Flutter®) ou pressão expiratória positiva (PEP)<sup>13,18</sup>.

## DRENAGEM AUTÓGENA MODIFICADA

É uma forma modificada da drenagem autógena com menor ênfase nas fases da respiração. Paciente sentado ou em supino, fase inspiratória lenta, apneia inspiratória e rápida expiração passiva seguida por expiração ativa contínua do volume de reserva expiratório<sup>13</sup>.

## TÉCNICA DA EXPIRAÇÃO FORÇADA

Consiste em uma ou duas expirações forçadas (*huffs*), de volume pulmonar médio a um volume pulmonar baixo, seguida de um período de respiração diafragmática relaxada e controlada. O *huff* é uma manobra forçada e a sua

duração ou a força de contração dos músculos expiratórios pode ser modulada para ampliar o fluxo expiratório e diminuir o risco de colapso bronquiolar. Um *huff* de volume pulmonar médio é realizado a partir de uma respiração média com a boca e a glote abertas e o ar deve ser expulso dos pulmões pela ação dos músculos da parede torácica e os abdominais. Enquanto um *huff* de baixo volume pulmonar move secreções periféricas, um *huff* de alto volume remove muco localizado nas partes proximais das vias aéreas superiores. O objetivo desse método é promover a remoção de secreções brônquicas acumuladas com a menor alteração da pressão pleural<sup>5,12,13</sup>.

## TÉCNICA DO CICLO ATIVO DA RESPIRAÇÃO

É utilizada para mobilizar e limpar o excesso de secreção nos brônquios e pulmões. É composta de três fases: controle da respiração, exercícios de expansão torácica e técnicas de expiração forçada<sup>10</sup>.

É uma modificação da técnica de expiração forçada e consiste na realização de ciclos repetidos de controle respiratório, expansão torácica e técnica de expiração forçada. A primeira fase envolve o controle respiratório através de respirações relaxadas com volume corrente e predominantemente diafragmáticas, objetivando a prevenção do broncoespasmo. Já os exercícios de expansão envolvem inspirações profundas com expirações tranquilas, podendo estar acompanhadas por técnicas de vibração e percussão. Devem ser em número de 6 a 8 exercícios com a finalidade de remover secreções, melhorar a ventilação e movimentar um volume de ar adequado para execução da técnica de expiração forçada. Esses exercícios devem ser divididos em duas etapas de 3 a 4 atividades cada, intercaladas por um período de relaxamento e controle respiratório. Por fim, executa-se a TEF para deslocar as secreções em direção às vias aéreas centrais<sup>13,19</sup>.

## PRESSÃO EXPIRATÓRIA POSITIVA

O sistema de PEP consiste em uma máscara facial e uma válvula unidirecional inspiratória e uma abertura onde uma resistência expiratória é conectada. Um manômetro é inserido no sistema para monitorar a pressão. A terapia com pressão expiratória positiva consiste em realizar uma expiração contra uma resistência ao fluxo compreendida entre 10 e 20 cmH<sub>2</sub>O. Presume-se que o fluxo aéreo nas porções distais das vias aéreas desloca e remove as secreções em direção às vias aéreas de maior calibre. A PEP fornece resistência expiratória que parece estabilizar as vias aéreas menores, prevenindo seu colapso prematuro durante a expiração e a tosse com expiração forçada<sup>5,13,17</sup>.

A PEP está indicada quando o tratamento objetiva reduzir o aprisionamento de ar (asma e DPOC), mobilizar secreções (fibrose cística), prevenir ou reverter atelectasias ou, ainda, otimizar a eficácia da administração de broncodilatadores em usuários da aerossolterapia medicamentosa<sup>18</sup>.

## PRESSÃO EXPIRATÓRIA POSITIVA OSCILATÓRIA - FLUTTER<sup>®</sup>

Flutter é um instrumento de plástico no formato de cachimbo que contém uma esfera de aço dentro e combina as técnicas de PEP com oscilações de alta frequência, transmitidas às vias aéreas. Quando o paciente expira, o movimento da esfera cria uma pressão expiratória positiva de 5 a 35 cmH<sub>2</sub>O e uma oscilação vibratória do ar dentro das vias aéreas com frequência aproximada de 8 a 26 Hz. O paciente pode controlar a pressão alterando seus fluxos expiratórios, enquanto que as oscilações podem ser modificadas pela mudança da inclinação do aparelho<sup>13</sup>.

## EXERCÍCIOS RESPIRATÓRIOS

Os exercícios respiratórios visam promover a aprendizagem de um padrão respiratório normal, a conscientização dos movimentos tóraco-abdominais, o ganho de força da musculatura respiratória, a realização de atividades

físicas e metabólicas de forma satisfatória e com um gasto energético mínimo, a reexpansão pulmonar, o aumento da ventilação e da oxigenação e a melhora da mobilidade da caixa torácica<sup>6,17,19</sup>.

## AEROSSOLTERAPIA OU INALOTERAPIA

A indicação mais frequente para a terapia por inalação se baseia no princípio de que a hiperviscosidade e a hiperaderência das secreções brônquicas podem ser corrigidas quando o muco estagnado nas vias aéreas é hidratado. Nestes casos, são utilizadas substâncias diluentes como água ou soluções salinas capazes de diluir a concentração do muco por adição de solventes. Pode ser administrada em conjunto com a terapia medicamentosa, sobretudo os mucolíticos, antibióticos e broncodilatadores, fluidificando as secreções, diminuindo os processos inflamatórios e reduzindo o broncoespasmo<sup>17,18</sup>.

## CONCLUSÃO

A evolução no tratamento da fibrose cística tem aumentado a sobrevida dos pacientes; porém, os danos causados aos sistemas orgânicos com a progressão da doença ainda são motivos de preocupação e pesquisas. Vários estudos demonstram que embora ainda não haja comprovação evidente dos efeitos e benefícios das técnicas utilizadas pela fisioterapia respiratória, ou ainda, qual seja a melhor técnica ou se a associação de duas ou mais técnicas resultam em um aumento da quantidade de secreção eliminada e melhora na perfusão e na função pulmonar comparando com nenhuma terapia, os resultados sejam os mesmos. De acordo com o *Pulmonary Therapies Committee*, apesar da ausência de estudos randomizados, ensaios clínicos controlados, os dados disponíveis e na experiência clínica, as técnicas de fisioterapia respiratória convencional parecem ser eficientes. Recomenda-se que a desobstrução das vias aéreas dos pacientes seja feita com regularidade. Sugerimos que estudos controlados e comparativos, com a aplicação das diferentes

técnicas empregadas para ajudar no *clearance* mucociliar possam ser implementados a fim de proporcionar maior embasamento científico no tratamento fisioterapêutico do paciente portador de fibrose cística.

## REFERÊNCIAS

1. Secretaria de Estado da Saúde. Fibrose cística enfoque multidisciplinar. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. Florianópolis, 2008.
2. Davies JC, Alton EWF, Bush A. Cystic fibrosis. Disponível em: <http://www.arabmedmag.com/issue-01-04-2008/rheumatology/main01.htm>
3. Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística - do pediatra ao especialista. *J Pediatr* 2002; 78(Supl. 2):S171-S186.
4. Ribeiro AF, Ribeiro JD, Ribeiro MAGO. Fibrose Cística. In: Tratado de Clínica Médica. Seção 13, p. 2586.
5. Tecklin JS. Fisioterapia Pediátrica. Doenças Pulmonares em Bebês e em Crianças e Tratamento Fisioterapêutico. 3ª ed. Artmed.
6. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, et al. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2011; 139:870-7.
7. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry 2006 Annual Report. Bethesda, Maryland, 2008.
8. Lannefors L, et al. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004; 97(Suppl. 44):8-25.
9. Reis FJC, Damaceno N. Fibrose cística. *J Pediatría* 1998; 74(Supl. 1):S76-S94.
10. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. Royal Brompton Hospital, 2011, 5th ed. Disponível em: [www.rbht.nhs.uk/childrencf](http://www.rbht.nhs.uk/childrencf)
11. Manual para pacientes con fibrosis quística y sus padres. Organización Mundial de la Salud. 1996 Traducción al español por Diego Verger para Cystic Fibrosis Worldwide, 2007.
12. Van der Schans C, Prasad A, Main E. Fisioterapia torácica comparada con ausencia de fisioterapia torácica para la fibrosis quística. Disponível em: [www2.cochrane.org/reviews/es/ab001401.html](http://www2.cochrane.org/reviews/es/ab001401.html)
13. Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. Cystic Fibrosis Trust. January, 2002. Disponível em: [www.cftrust.org.uk/aboutcf/.../C\\_3400Physiotherapy.pdf](http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/.../C_3400Physiotherapy.pdf)

14. Pryor J. Depuração mucociliar. In: Elizabeth Ellis & Jennifer Alison. Fisioterapia Cardiorrespiratória Prática. Rio de Janeiro: Revinter, 1997.
15. Costa D. Fisioterapia respiratória básica. 1ª edição. São Paulo: Atheneu, 1999.
16. Gaskell DV, Askell DV, Webber BA. Fisioterapia Respiratória. Guia do Brompton Hospital. 4ª edição. Rio de Janeiro: Colina Editora, 1988.
17. James RY, Bruce CM, Beth S, et al. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. Chest 2004; 125:1S-39S.
18. Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. Disponível em: [www.cfww.org/docs/ipg-cf/bluebook/bluebooklet2009websiteversion.pdf](http://www.cfww.org/docs/ipg-cf/bluebook/bluebooklet2009websiteversion.pdf)
19. Patrick AF, Karen AR, Brian POS, et al. Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Airway Clearance Therapies. Respir Care 2009; 54:522-37.

## ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF), also known as mucoviscidosis, is a chronic disease that affects multiple organ systems, including the respiratory system to produce thick, sticky mucus which makes it an outbreak of infection and inflammation. The progression of chronic lung disease is the most prominent cause of morbidity and death in patients with CF. Respiratory therapy is a treatment modalities for the patient, and must be initiated immediately after diagnosis. Respiratory therapy employs manual techniques, postures, drainage, control of breath and coughing, and specific apparatus for the treatment. The purpose of this review was the approach of the techniques used by physiotherapy for airway clearance and its effectiveness in removing secretions, improves pulmonary ventilation and perfusion to minimize the deleterious effects of disease and preserve lung function.

KEY WORDS: *Cystic fibrosis; Physiotherapy; Physiotherapy techniques; Airway clearance.*

# TITULAÇÃO DOS AUTORES

## EDITORIAL

### **AGNALDO JOSÉ LOPES**

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ;

Coordenador do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

### **MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

Professora Assistente da disciplina de Pneumologia e Fisiologia da FCM/UERJ;

Médica do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

### **MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

Mestrando em Ciências Médicas pela Universidade Federal Fluminense (UFF);

Médico do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 1: ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DA FIBROSE CÍSTICA.

### **MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

### **AGNALDO JOSÉ LOPES**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 2: PERFIL MICROBIOLÓGICO NA FIBROSE CÍSTICA.

### **ELIZABETH DE ANDRADE MARQUES**

Professora Associada da Disciplina de Microbiologia da FCM/UERJ;

Chefe do Laboratório de Bacteriologia do HUPE/UERJ.

## ARTIGO 3: Avanços da Genética na Fibrose Cística.

### **GISELDA MARIA KALIL DE CABELLO**

Doutora em Biologia Celular e Molecular pelo Instituto Oswaldo Cruz/Fiocruz;

Pós-Doutorada em Nanociência e Nanotecnologia pelo Centro de Nanociência e Nanotecnologia/ Universidade de Brasília.

## ARTIGO 4: Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística.

### **MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

### **BRUNA LEITE MARQUES**

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

### **CLÁUDIA HENRIQUE DA COSTA**

Professora Adjunta da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ;

Coordenadora da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

## ARTIGO 5: AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO DA FIBROSE CÍSTICA – VISÃO CRÍTICA.

**TÂNIA WROBEL FOLESCU**

Médica assistente do Departamento de Pneumologia Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (IFF-FIOCRUZ);  
Mestre em Ciências Médicas pela FCM/UERJ.

**RENATA WROBEL FOLESCU COHEN**

Residente de Pediatria do Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (IFF-FIOCRUZ).

## ARTIGO 6: A Radiologia do Tórax na Fibrose Cística.

**DOMENICO CAPONE**

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

**RAQUEL E. B. SALLES**

Médica do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**MAURÍCIO R. FREITAS**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**LEONARDO AZEVEDO**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**RODRIGO LUCAS**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**OSWALDO MONTESSI**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**CARLA JUNQUEIRA**

Médica Residente do Serviço de Radiologia e

Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

## ARTIGO 7: TESTES DE FUNÇÃO PULMONAR EM ADULTOS FIBROCÍSTICOS.

**AGNALDO JOSÉ LOPES**

(Vide Editorial)

**ANAMELIA COSTA FARIA**

Médica do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**THIAGO THOMAZ MAFORT**

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**RENATO DE LIMA AZAMBUJA**

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**ROGÉRIO RUFINO**

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

## ARTIGO 8: O TRATAMENTO NA FIBROSE CÍSTICA E SUAS COMPLICAÇÕES

**MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

(Vide Editorial)

**MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 9: TRANSPLANTE NA FIBROSE CÍSTICA.

**MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

(Vide Editorial)

**MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

**AGNALDO JOSÉ LOPES**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 10: O PAPEL DA FISIOTERAPIA NA FIBROSE CÍSTICA

**SUELI TOMAZINE DO PRADO**

Fisioterapeuta do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 11: CUIDADOS NA UTILIZAÇÃO E NA LIMPEZA DE NEBULIZADORES E COMPRESSORES PARA A REDUÇÃO DE INFECÇÕES RECORRENTES EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

**SAMÁRIA A. CADER**

Doutora em Fisioterapia.

**ADALGISA I. M. BROMERSCHENCKEL**

Fisioterapeuta especialista em Pneumofuncional; Coordenadora da Divisão de Fisioterapia da UERJ; Doutoranda pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas da UERJ.

**SUELI TOMAZINE DO PRADO**

(Vide Artigo 10)

## ARTIGO 12: FIBROSE CÍSTICA E SUPORTE NUTRICIONAL NO ADULTO

**CAROLINA FRAGA DE OLIVEIRA**

Nutricionista da ACAM/RJ.

**MARIANA JORGE FAVACHO DOS SANTOS**

Nutricionista do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 13: GESTAÇÃO NA PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

**MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

(Vide Editorial)

**MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 14: AS REPRESENTAÇÕES SOCIAIS DA FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES ADULTOS

**LUCINÉRI FIGUEIREDO DA MOTTA SANTOS**

Assistente Social do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 15: O TRABALHO DA ASSOCIAÇÃO CARIOCA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO.

**ROBERTA CRISTINA GUARINO**

Assistente Social e especialista em Responsabilidade Social.

Coordenadora da ACAM/RJ.

**TATIANE ANDRADE**

Fisioterapeuta da ACAM/RJ;

Mestranda do Curso de Pós-graduação em Ciências do Cuidado da Saúde – EEAAC/UFF.

**SOLANGE CUNHA**

Assistente Social da ACAM/RJ e especialista em gestão de pessoas;

Coordenadora da ACAM/RJ.

**ANA CAROLINA VICTAL**

Psicóloga da ACAM/RJ.

**CAROLINA FRAGA DE OLIVEIRA**

Nutricionista da ACAM/RJ.

**JOANA CARVALHO**

Acadêmica de Serviço Social e estagiária da ACAM/RJ.

**ELOÁ LOPES**

Acadêmica de Fisioterapia e estagiária da ACAM/RJ.