

---

# REABILITAÇÃO PULMONAR DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA DO ESTADO DO PARÁ

*Pulmonary rehabilitation in children with cystic fibrosis in the State of Pará*

---

Mariléia Araújo da Silva

Pesquisadora, Professora Mestre do Curso de Fisioterapia da Universidade do Estado do Pará – UEPA. Belém – PA.  
e-mail: marileia@expert.com.br

Luzia Iara Pfeifer

Orientadora da Pesquisa, Professora Doutora do Curso de Terapia Ocupacional da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – Universidade de São Paulo – MRP – USP. Ribeirão Preto – SP.  
e-mail: luziara@fmrp.usp.br

---

## Resumo

O objetivo deste trabalho foi analisar o processo de reabilitação pulmonar de crianças afetadas pela fibrose cística no Estado do Pará. Foi realizada uma pesquisa quantitativa descritiva com dados coletados a partir de prontuários e de entrevistas. Participaram do estudo 20 crianças entre 5–12 anos de idade, afetadas pela fibrose cística e matriculadas no programa de assistência ao fibrocístico do Hospital Universitário João de Barros Barreto (Belém – PA) e seus respectivos cuidadores. Os dados foram analisados a partir das seguintes categorias e subcategorias: descrição do nível socioeconômico-cultural – idade, raça, estrutura familiar e descrição dos cuidados referentes à doença – diagnóstico, internação, tratamento, atividade física. Os resultados demonstram que 50% das crianças eram brancas, 95% provenientes de famílias de baixa renda, 75% das mães e 55% dos pais tinham apenas o ensino fundamental incompleto ou completo. Em 60% dos casos, os sintomas apareceram por volta dos 6 meses de idade, entretanto, o diagnóstico foi realizado, em 70% dos casos, após os 4 anos de idade. A mãe era responsável pela fisioterapia domiciliar em 70% dos casos, entretanto, 15% das crianças não realizavam esse tipo de tratamento. Quanto à atividade física, 85% não realizavam e 50% das crianças haviam sido internadas mais de sete vezes. Conclui-se que a reabilitação pulmonar destas crianças encontra-se aquém do esperado pelo baixo nível socioeconômico familiar, pelo diagnóstico tardio, pelo baixo desenvolvimento de atividades físicas e acompanhamento fisioterápico adequado, contribuindo para uma alteração de desenvolvimento e baixa qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Fibrose cística; Reabilitação pulmonar; Criança.

## Abstract

*The objective of this paper was to analyse the process of the pulmonary rehabilitation in children affected by cystic fibrosis in the State of Pará. In order to conduct this study a descriptive quantity research was performed, with data collected from the prontuaries and interviews with 20 children and tutors. Their age ranged from 5 to 12 years of age, all of them affected of cystic fibrosis and participants of the program of aid to the fibrocystic in The Hospital Universitario João de Barros Barreto and their tutors. The data were analysed in the following categories and sub categories: description of the social, economic and cultural levels, age, race, familiar structure and description of the cares used concerning the disease diagnosis, hospitalization, treatment, physical activities. The results shows that 50% of the children were white, 95% from low income and low educational level families, because 75% of the mothers and 55% of the fathers have only the fundamental education both complete and incomplete. In 60% of the cases the symptoms appeared when the children were 4 years old. The mother is the responsible for the in home therapy in 70% of the cases; however, 15% of the children do not have any kind of treatment. As for the physical activity, 85% do not perform any and 50% of them have been hospitalized more than 7 times, leading thus to an alteration on the development and to a low quality of life. The conclusion is that pulmonary rehabilitation in these children it was beneath of expectations in function of the low socio economic familiar level, for the later diagnostic, contributing for the low developmental of physical activities and appropriate attendance physio-therapeutic, contributing for an alteration of development and low quality of life.*

**Keywords:** Cystic fibrosis; Pulmonary rehabilitation; Child.

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística ou mucoviscidose é uma doença hereditária, com evolução crônica e progressiva, conseqüente a uma disfunção genética que afeta as glândulas exócrinas. Existem mais de novecentas mutações já descritas, mas em 66% dos casos, observa-se a mesma alteração, ou seja, mutação "F 508 que resulta na perda de fenilalanina na posição 508 da proteína CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator*) (1, 2).

É a mais comum doença autossômica recessiva em caucasianos, ocorrendo em cerca de um para cada 2.500 nascimentos vivos e um em cada 22 indivíduos são portadores do gene. Em 1990, a média de idade dos pacientes registrados era de 12,5 anos e a média de sobrevivência, no período de 1969 a 1990, passou de 14 para 28 anos (3).

No Brasil, estudos realizados em cinco Estados das regiões Sul e Sudeste apresentaram uma estimativa média de prevalência para fibrose cística de cerca de 1: 9600 nascimentos; no Rio Grande do Sul foram observadas freqüências elevadas que variaram de 1: 1600 nascimentos e 1: 6700 nascimentos, essa taxa demonstra que 1: 20 habitantes desse Estado apresentam um dos cromossomos alterados para o gene da fibrose cística, resultado similar aos observados na maioria da população européia (4).

Cordeiro e colaboradores (1) ressaltam que apesar das manifestações clínicas ocorrerem em diversos órgãos (pâncreas, trato intestinal, fígado, glândulas sudoríparas, aparelho reprodutor, etc.), o acometimento pulmonar é o responsável por 90% da morbidade e mortalidade na fibrose cística. O início do comprometimento pulmonar é variável, surgindo em semanas, meses ou anos após o nascimento. A doença pulmonar evolui em praticamente 100% dos fibrocísticos para *cor pulmonale* na fase avançada. Em razão disso, os pacientes apresentam tórax enfisematoso, broncorréia purulenta, freqüência respiratória aumentada, dificuldade expiratória, cianose periungueal, baqueteamento digital aumentado e queixa de falta de ar (5). Por isso, torna-se tão importante o trabalho de reabilitação pulmonar com os indivíduos com fibrose cística.

O *National Institute of Health* define reabilitação pulmonar como um espectro multidimensional de serviços dirigidos a pessoas com doença pulmonar e suas famílias, geralmente por uma equipe interdisciplinar de especialistas, com o objetivo de alcançar e manter o nível máximo de independência do indivíduo e seu funcionamento na comunidade (6).

A principal finalidade da reabilitação pulmonar é ajudar os pacientes com problemas respiratórios a alcançarem melhor qualidade de vida. Os objetivos são estabelecidos após avaliação inicial para determinar as necessidades dos pacientes e suas limitações funcionais (7). Desta maneira, os pacientes com fibrose cística necessitam de vigilância contínua da sintomatologia respiratória a fim de oferecer tratamento adequado às exacerbações e complicações que possam surgir.

Damasceno e Kiertzman (8) consideram que apesar de inquestionáveis avanços no conhecimento da doença com a descoberta do gene, seu produto e função, muitas questões permanecem sem respostas, sendo o tratamento específico ainda uma perspectiva futura; atualmente, existem evidências de que a maior sobrevida dos afetados por fibrose cística ocorre com os pacientes tratados em centros onde há atuação de equipe multiprofissional.

Pensando nessa idéia, surgiu, em 1997, no Hospital João Barros Barreto, uma equipe multidisciplinar para tratar os casos de fibrose cística, sendo hoje referência ao atendimento interdisciplinar aos pacientes com fibrose cística do Estado do Pará.

Diante disso, questiona-se como está se dando o processo de reabilitação pulmonar em crianças com fibrose cística no estado do Pará?

## OBJETIVO

O objetivo deste estudo é apresentar o processo de reabilitação pulmonar de crianças com fibrose cística atendidas no programa de fibrose cística do Hospital João de Barros Barreto.

## MÉTODO

Segundo a relação de pacientes com fibrose cística do HUIBB (2003), o programa de fibrose cística contava, no momento da realização desta pesquisa, com 40 diagnósticos confirmados, dos quais sete óbitos e 33 pacientes em atendimento. Desses, apenas 24 crianças, na faixa etária de quatro a 12 anos, de ambos os sexos, estavam cadastradas no programa na época da coleta de dados. Dessas, 20 fizeram parte do estudo, comparecendo para participar da pesquisa acompanhadas de seus responsáveis, conforme agendamento prévio.

O projeto da pesquisa foi analisado pela comissão de ética em pesquisa do HUIBB/UFPA, o qual foi aprovado em 27 de fevereiro de 2003, com devida autorização para executá-lo.

Os dados foram coletados a partir de registros feitos pela equipe multiprofissional nos prontuários dos pacientes, no Departamento de Arquivos Médicos (DAME) do HUIBB, por meio de entrevista com os pais ou responsáveis pelas crianças com fibrose cística e com as próprias crianças.

As informações coletadas foram analisadas a partir das seguintes categorias e subcategorias descritas no Quadro 1 a seguir:

## RESULTADOS

### Descrição do nível socioeconômico-cultural

As 20 crianças (9 meninos e 11 meninas) envolvidas nesse estudo tinham idades compreendidas entre 5 e 12 anos. Cinquenta por cento das crianças eram brancas, 20% indígena, 15% negra e 10% amarela (a partir de avaliação visual da pesquisadora).

QUADRO 1 - Descrição das categorias e subcategorias de análise

CATEGORIA	SUBCATEGORIA
<b>Nível Sócio Econômico Cultural</b>	Sexo
	Renda familiar
	Raça
	Escolaridade dos pais
	Estado civil dos pais
	Presença de energia elétrica nos domicílios
	Aparecimento dos primeiros sintomas
<b>Cuidados Referentes À Doença</b>	Realização do diagnóstico
	Participação no programa de fibrose cística do HUIBB
	Responsável pela fisioterapia domiciliar
	Realização de atividades físicas
	Internações hospitalares

Cinquenta e cinco por cento das famílias destas crianças possuíam mais de 5 pessoas residentes em seus lares, com renda mensal de 1 a 2 salários mínimos em 95% dos casos; tal realidade tornando-se mais prejudicada pelo nível de escolaridade dos pais: 75% das mães e 55% dos pais têm apenas o ensino fundamental incompleto ou completo.

Durante a entrevista, duas crianças relataram sentir fome.

Um número considerável dessas crianças tem pais separados (55%) e em 10% das casas não havia energia elétrica.

### **Descrição dos cuidados referentes à doença**

Apesar do aparecimento dos primeiros sintomas da doença ocorrer antes dos 6 meses de idade em 60% dos casos, 70% dos diagnósticos foram feitos após os 4 anos de idade.

A maioria das crianças (60%) estava matriculada há mais de 4 anos no programa de fibrose cística do HUIBB. A pesquisa verificou que a figura da mãe era responsável, em 70% dos casos, no auxílio à criança durante a fisioterapia domiciliar; e outro fato que mereceu atenção é que 15% das crianças não realizavam a fisioterapia, seja em casa ou em um ambulatório especializado.

Quanto à realização de atividades físicas, 17 crianças (85%) não praticavam nenhuma atividade física e apenas três (15%) praticavam atividade física (capoeira, natação e futebol).

A internação é um dos aspectos que circundam o processo de doença, sendo freqüente nas exacerbações dos sintomas. Na amostra estudada, 50% das crianças já estiveram internadas mais de 7 vezes.

## DISCUSSÃO

Segundo avaliação visual da pesquisadora, 50% das crianças eram indígenas, negras ou amarelas, o que deve ser considerado na pesquisa das mutações, já que a mutação mais freqüente a DF508 é característica da população branca. Sabe-se que outras mutações podem ser encontradas em diferentes grupos étnicos que formam a população brasileira e especificamente a do Pará. Araújo e colaboradores (9), em estudos das mutações mais freqüentes da região, detectaram baixa ocorrência (22,7%) da mutação DF508, se forem comparadas a outras populações brasileiras, como a do Rio Grande do Sul, que possui freqüências para essa mutação em torno de 60% (4).

O baixo nível socioeconômico e a baixa escolaridade dos pais podem prejudicar a melhor compreensão da evolução da doença, além de possuir menos recursos para tratamento e controle dela, o que provavelmente contribui para uma maior dificuldade no manejo do estado da doença.

O fato de duas crianças relatarem sentir fome é um fator negativo no desenvolvimento. Damasceno e Kiertsman (10) e Hodson (11) estão de acordo que as crianças com fibrose cística têm necessidades calóricas elevadas, em torno de 120 a 150% da recomendação diária. A desnutrição é um fator que aumenta a morbimortalidade por complicações pulmonares em fibrose cística, por sua vez, as repetidas infecções pulmonares colaboram para piorar a desnutrição subjacente, logo o adequado controle destas infecções, a administração de enzimas pancreáticas, a ingestão de dieta hipercalórica e hiperprotéica são intervenções que produzem efeitos favoráveis ao aspecto nutricional, melhorando substancialmente a sobrevida e a qualidade de vida destes enfermos (12).

O fato de duas casas não possuírem energia elétrica impossibilita a nebulização destas crianças, um dos tratamentos necessários para o controle da doença, pois, como enfatiza Costa (13), esse procedimento precede a sessão de fisioterapia, proporcionando umidade adequada às vias aéreas, redução de broncoespasmos e de processos infecciosos por nebulizações de medicamentos como mucolíticos, antiinflamatórios e antibióticos.

O diagnóstico tardio prejudica a sobrevida e, conseqüentemente, a qualidade de vida dessas crianças. Verificou-se que 70% dos diagnósticos ocorreram após os 4 anos de idade, concordando com os dados de Damasceno e colaboradores (8). O diagnóstico precoce está diretamente relacionado com um melhor prognóstico, uma vez que o adequado manejo, com acompanhamento o mais cedo possível da criança portadora de fibrose cística, melhora sua sobrevida e principalmente sua qualidade de vida (14). Rabbi – Bortolini e colaboradores (15) afirmam que apesar do empenho para compreensão das bases moleculares da fibrose cística no Brasil, a doença é pouco conhecida e que muitos pacientes evoluem a óbito sem o acesso à possibilidade diagnóstica para fibrose cística.

Os objetivos da reabilitação pulmonar são reduzir a obstrução das vias aéreas, prevenir e tratar as complicações, com a finalidade de aliviar e controlar os sintomas e a fisiopatologia da incapacidade respiratória; dessensibilizar o paciente do pânico da dispnéia; melhorar a condição nutricional; e introduzir o exercício físico à vida dos pacientes, interrompendo o círculo vicioso do sedentarismo e ensinar técnicas e estratégias de conservação de energia, em busca fundamentalmente de uma melhor qualidade de vida para o paciente (7).

Quanto à fisioterapia, um dos aspectos principais no tratamento para um bom manejo da doença tem em um dos seus procedimentos a orientação à família para a realização da fisioterapia em domicílio, que deve ser diária e em alguns casos intensiva. Neste estudo, o auxílio à fisioterapia domiciliar foi realizado na maioria dos casos pela figura materna.

Detectou-se também que três crianças não realizam fisioterapia, nem em casa, nem em um ambulatório especializado. A fisioterapia é considerada fundamental no tratamento da fibrose cística (16). O fisioterapeuta deve ajudar a educar e encorajar crianças maiores e adolescentes a terem uma maior independência na fisioterapia domiciliar, incentivando-os a cultivarem responsabilidades no cuidado de sua saúde (17).



Para Rozov (18), as técnicas de fisioterapia utilizadas podem ser convencionais ou modernas, com o intuito de descolar, mobilizar e eliminar as secreções das vias aéreas, já que essas são freqüentemente associadas a infecções pulmonares recorrentes, o que prejudica a função pulmonar, uma vez que a limpeza muco-ciliar é prejudicada nos pacientes com fibrose cística.

A fisioterapia vigorosa, constituída por Drenagem Pulmonar Bronco Segmentar (DPBS), percussão, vibração, técnica de expiração forçada e tosse, tem sido apresentada para melhorar o *clearance* muco-ciliar. A fisioterapia deve ser continuamente empregada por toda a vida, a tosse deve ser respeitada, motivo pelos quais os antitussígenos são formalmente contra-indicados e a criança deve aprender, o mais cedo possível, a tossir e escarrar proveitosamente (19).

Em condições normais, a secreção dos brônquios é transportada pelo movimento ciliar até a carina, onde se inicia o reflexo de tosse; porém, na fibrose cística, em que há abundante secreção brônquica de caráter espesso em função da desidratação que ocorre pela alteração nos canais de cloro, ocorre acúmulo de secreção com conseqüente obstrução brônquica e diminuição da luz da via aérea com redução do fluxo expiratório máximo e da ventilação alveolar (20).

É sem dúvida na fibrose cística que a fisioterapia respiratória tem destaque em importância e como tratamento indispensável, numa exacerbação, quando a sintomatologia fica mais evidente e preocupante, a fisioterapia intensa torna-se imprescindível, a técnica de drenagem postural é recomendada prioritariamente em variados decúbitos, exercícios respiratórios de diafragma e expansão basal com controle respiratório, padrões esses que devem ser enfatizados entre os acessos de tosse (16).

Wenger e Largo (21) consideram a cinesioterapia respiratória indispensável e de grande importância no manejo das secreções e dependendo da situação da criança deve ser realizada de 2 a 4 vezes ao dia.

Button e colaboradores (22) estudaram a relação da drenagem postural e refluxo gastresofágico em lactentes com fibrose cística, utilizando duas técnicas: a fisioterapia torácica padrão com drenagem postural: inclinação de 30° da cabeça para baixo, nas posturas prono, supino e decúbito lateral; e a fisioterapia torácica modificada, que incluiu mudança na postura de drenagem: elevação da cabeça em 30° na posição supina e decúbito horizontal nas posições prono e em decúbitos laterais, ambas utilizando percussão e vibração. Eles concluíram que a técnica de fisioterapia padrão está associada à ocorrência de refluxo gastresofágico, o mesmo não ocorrendo com a técnica de fisioterapia modificada.

Como tem aumentado a sobrevida do paciente com fibrose cística e a fisioterapia tendo de ser realizada várias vezes ao dia, a importância do tratamento independente tem crescido, com várias abordagens que podem tanto substituir como auxiliar a fisioterapia convencional. São elas: drenagem autogênica, ciclo ativo da respiração, máscara de pressão expiratória positiva, *flutter* e a compressão torácica de alta freqüência (23).

Stival e colaboradores (24) salientam que não existe um protocolo fisioterapêutico a ser seguido, devido à variação no quadro clínico das crianças, cabendo ao fisioterapeuta julgar quais as técnicas mais eficientes para cada caso e combiná-las entre si, visando a melhor qualidade de vida para a criança; aconselham também a prática de exercício físico, ressaltando que não existe um esporte ideal, sendo o melhor aquele que a criança realiza com satisfação.

Em um paciente com hemoptise, a percussão e a vibração torácica devem ser descontinuadas temporariamente, pois as manobras podem deslocar um coágulo sangüíneo e prolongar o sangramento (23). O mesmo autor ressalta que pacientes com comprometimento pulmonar muito grave não toleram as posturas de drenagem, sendo o objetivo do tratamento modificado para diminuir o trabalho respiratório, diminuir a ventilação do espaço morto e reduzir a ansiedade, por meio de técnicas de relaxamento. A fisioterapia deverá ser usada para aliviar sintomas e, se o paciente estiver referindo cansaço severo, a sessão fisioterapêutica deve ser suspensa (11).

Desmond e colaboradores (25) analisaram o efeito da fisioterapia em pacientes fibrocísticos e observaram que, após o período de três semanas sem o tratamento fisioterapêutico, ocorreu uma diminuição importante em todos os parâmetros espirométricos e um aumento na limitação ao fluxo

aéreo. Imediatamente após o retorno à fisioterapia, houve aumento do pico de fluxo e redução parcial da limitação ao fluxo aéreo e, após três semanas de tratamento, verificaram total reversibilidade da limitação ao fluxo aéreo e aumento da capacidade vital forçada e do fluxo expiratório máximo em 60% da capacidade pulmonar total.

O sucesso e a adesão da criança à fisioterapia dependem da capacidade do fisioterapeuta de ajustar as técnicas à necessidade desta criança, considerando a condição clínica, o crescimento e desenvolvimento, bem como a condição social, não devendo eleger uma técnica específica como sendo a melhor de todas, pois o sucesso do tratamento está na associação de técnicas e na reavaliação freqüente da terapia (5).

Para Hodson (11), a prática de exercício físico é benéfica à criança, porém não deve ser um substituto para a fisioterapia respiratória regular. O exercício aeróbico em pacientes com fibrose cística melhora a eficiência cardiovascular e a resistência músculo-ventilatória, indicando melhor prognóstico (26). Nesse mesmo sentido, Rozov (27) afirma que as atividades físicas livres, como nadar, correr e andar são de grande utilidade, devendo ser encorajadas, gradual e progressivamente, conforme a tolerância, a todos os pacientes.

Orestein e colaboradores (28) estudaram os efeitos de um programa de exercícios em pacientes com fibrose cística e sugeriram que um programa de exercícios aumenta a tolerância ao exercício e o condicionamento cardiorrespiratório, talvez em parte pelo aumento da tolerância muscular, não havendo qualquer mudança na prova de função pulmonar.

O treinamento e o condicionamento físico são seguros e benéficos para os pacientes com fibrose cística, exceto para aqueles com doença pulmonar grave, mesmo estes podendo beneficiar-se caso o programa de exercício forneça oxigênio suplementar (23).

O fato de as crianças terem sido internadas várias vezes é relatado como um fator negativo em suas vidas, pois dentre os fatores externos que podem gerar *stress* na infância estão as doenças e as hospitalizações (27). Britto e colaboradores (29), em estudo associando doença clínica severa e qualidade de vida, concluíram que as exacerbações pulmonares têm um impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes com fibrose cística.

Desta forma, apesar da inserção do serviço multidisciplinar para atendimento das crianças com fibrose cística no estado do Pará, os diagnósticos ainda são tardios e a adesão ao tratamento fisioterápico domiciliar ainda é pequena, sugerindo, assim, que é preciso fazer valer as leis existentes no Brasil para que os diagnósticos de fibrose cística sejam mais precoces, para que as crianças não paguem o ônus da impossibilidade diagnóstica em tempo mais favorável, pois apesar da instituição da Portaria que regulamenta a realização do teste do pezinho *plus*, o qual amplia a pesquisa para fibrose cística em recém-nascidos, este procedimento ainda não está sendo realizado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal no estado do Pará.

Torna-se importante também a divulgação da doença para que a suspeita diagnóstica para fibrose cística seja considerada às crianças que tenham história de infecção respiratória de repetição e ou dificuldade de absorção alimentar, proporcionando melhores condições de vida e de saúde para estas crianças.

Ressalta-se ainda a necessidade de investigações periódicas da qualidade de vida destas crianças, pois por meio destes estudos, é possível acompanhar variações de interesses e expectativas, além da detecção de outras situações-problema que possam surgir na vida destes seres em desenvolvimento para adequação das propostas de assistência e de políticas de saúde com a valorização da opinião das pessoas diretamente envolvidas com a problemática.

É importante também enfatizar que no tratamento das manifestações da doença, o profissional de saúde possui um importante papel a desempenhar, possibilitando às crianças e as suas famílias um atendimento global, visando a multidimensionalidade do conceito de qualidade de vida, por meio da assistência institucional, interdisciplinar e com o apoio da associação de pais com a finalidade de priorizar o bem-estar e a valorização do ser humano que a criança com fibrose cística representa.

**REFERÊNCIAS**

1. Cordeiro NG, Castro MC, Magalhães Rios JB. Fibrose cística x asma. *Cadernos de Alergia, Asma e Imunologia*. 1999; 21(1):8-10.
2. World Health Organization. Classification of cystic fibrosis and related disorders- Report of a joint WHO/ICF/ECFTN meeting, Stockholm, Sweden. [serial on the Internet] 2000. [cited 2004 19 may]. Available from: [www.cfww.org/WHO/WHO%20report%20classification%20of%20CF%20and%20related%20disorders.pdf](http://www.cfww.org/WHO/WHO%20report%20classification%20of%20CF%20and%20related%20disorders.pdf).
3. Fitzsimmons SC. The changing epidemiology of cystic fibrosis. *Journal of Pediatric*. 1993; 122(1):1-9.
4. Raskin S, Fauze FR. Aspectos genéticos da fibrose cística. In: Carakushansky G. *Doenças genéticas em pediatria*. São Paulo: Guanabara; 2001. p. 227-238.
5. Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. *Jornal de Pediatria*. 2002; 78(2):171-185.
6. Bach JR. Reabilitação do paciente com doença respiratória. In: Delisa JA, Gans BM. *Tratado de medicina de reabilitação*. São Paulo: Manole; 2002. p. 1429-1455. v. 2.
7. Cendon SP, Brito Jardim JR. Reabilitação pulmonar na infância. In: Rozov T. *Doenças pulmonares em pediatria: diagnóstico e tratamento*. São Paulo: Atheneu; 1999. p. 602-608.
8. Damasceno CRP, Falcão ESN, Silva MA. Análise do perfil clínico dos pacientes com fibrose cística no Estado do Pará. [monografia]. Belém: Universidade do Estado do Pará; 1999.
9. Araújo FG, Novaes FC, Santos NPC, Martins VC, Souza SM, Santos SEB, et al. Prevalence of DF508, G551D, G542X, and R553X mutations among cystic fibrosis patients in the North of Brazil. *Braz J Med Biol Res*. 2005; 38(1):11-15.
10. Damasceno N, Kiertzman B. Fibrose cística. *Revista Pediatria Moderna*. jul 1995; 31ª ed. (Edição especial).
11. Hodson ME. Treatment of cystic fibrosis in the adult. *Respiration*. 2000; 67(6):595-607.
12. Harris, DP, Guiraldes, CE. Impacto de algunas enfermedades crónicas del aparato digestivo sobre el crecimiento y desarrollo en el niño. *Boletim de la Escuela de Medicina*. Pontificia Universidad Católica de Chile. 1991; 20(3):188-189.
13. Costa D. *Fisioterapia respiratória básica*. São Paulo: Atheneu; 1999.
14. Barthelémy S, Maurin N, Roussey M, Férec C, Murulo S, Berthézene P, et al. Évaluation sur 47231 enfants d'une stratégie de dépistage neonatal de la mucoviscidose associant les dosages de pancréatites-associated protein et de trypsinogène immunoreactive. *Archives of Pediatrics*. 2001; 8(1):275-281.
15. Rabbi-Bortolini E, Bernardino ALF, Lopes AL, Ferri AS, Passos-Bueno MR, Zatz M. Sweat electrolyte and cystic fibrosis mutation analysis allows early diagnosis in brazilian children with clinical signs compatible with cystic fibrosis. *American Journal of Medical Genetics*. 1998; 76(1):288-290.
16. Carvalho, M. *Doenças pulmonares e fisioterapia respiratória aplicada*. In: *Fisioterapia respiratória: fundamentos e contribuições*. 5ª ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2001. p. 25-27.



17. Decesare JA, Graybill CA. Fisioterapia para criança com disfunção respiratória. In: Irwin, S., Tecklin, JS. Fisioterapia cardiopulmonar. 2ª ed. São Paulo: Manole; 1994. p. 409-451.
18. Rozov T. Mucoviscidose (Fibrose cística do pâncreas) In: Doenças pulmonares em pediatria: diagnóstico e tratamento. São Paulo: Atheneu; 1999. p. 443-459.
19. Farbieri D, Quarentei G. Mucoviscidose (Fibrose cística). In: Marcondes E. Pediatria básica. 8ª ed. São Paulo: Sarvier; 1994. p. 1206-1212.
20. Brashear RE, Rhodes ML. Doença pulmonar obstrutiva crônica. Rio de Janeiro: Panamericana; 1981.
21. Wenger KJ, Largo GI. Fibrosis quística una enfermedad multisistémica, variable, progresiva e irreversible. *Pediatrics*. 1996; 12(3 Pt 2):126-130.
22. Button BM, Heine RG, Catto-Smith P, Olinsky A. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood*. 1997; 76 (2):148-150.
23. Tecklin JS. Doenças pulmonares em bebês e em crianças e tratamento fisioterapêutico. In: Fisioterapia pediátrica. 3ª ed. Tradução de Alves AMB. Porto Alegre: Artmed; 2002. p. 448-456.
24. Stival A, Guanho AR, Busato A, Silveira AN, Santos CV, Stawink E, Farinha, J. Atuação primária da fisioterapia na fibrose cística infantil. *Fisioterapia em Movimento*. 1995; 7(2):25-43.
25. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Coates A. Immediate and long term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *The journal of Pediatrics*. 1983; 103(1):538-542.
26. Nixon PA, Orestein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *The England Journal of Medicine*. 1992; 327(25):1785-1788.
27. Rozov T. Mucoviscidose. *Jornal de Pneumologia*. 1985; 11(1 Pt 2):31-40.
28. Orestein DM, Nixon PA, Ross EA, Kaplan RM. The quality of well-being in cystic fibrosis. *CHEST*. 1989; 95(2):344-347.
29. Britto MT, Wilmott RW, Kotagal UR, Hornung RW, Kociela VL, Cincinnati OH. The association between clinical disease severity and quality of life in patients with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*. 1999; 19(1):325.

Recebido em: 20/03/2006

*Received in:* 03/20/2006

Aprovado em: 17/09/2007

*Approved in:* 09/17/2007