

Intervenção da Fisioterapia na Fibrose Quística: Uma Revisão Sistemática

Ricardo Manuel Tavares Cardoso¹, Rui Antunes Viana²

RESUMO

Objetivo: Determinar a efectividade da Fisioterapia no tratamento de pacientes com Fibrose Quística (FQ). **Metodologia:** Pesquisa computadorizada nas bases de dados Pubmed/Medline, B-on e PEDro para identificar estudos randomizados controlados que avaliam várias intervenções de Fisioterapia na FQ. **Resultados:** Nesta revisão foram incluídos 22 estudos envolvendo 1049 pacientes, com classificação metodológica de média aritmética 4.7 na escala de PEDro. Dos estudos incluídos nesta revisão, 15 avaliaram a Fisioterapia com a aplicação de técnicas manuais, 9 têm em conta a aplicação de Ventilação Não Invasiva (VNI), 8 referem a utilização de ortóteses ventilatórias e 4 avaliam a Fisioterapia através de actividade física. **Conclusões:** A evidência consultada nesta revisão sistemática sugere que a Fisioterapia desempenha um papel fundamental no tratamento da FQ, nomeadamente através a utilização de técnicas manuais, VNI, ortóteses ventilatórias e com o auxílio da actividade física. Da pesquisa efectuada, sugere-se a relevância de novas investigações sobre o tratamento de Fisioterapia com efeitos a longo prazo.

PALAVRAS-CHAVE: FIBROSE QUÍSTICA; FISIOTERAPIA; ESTUDOS RANDOMIZADOS CONTROLADOS

PHYSIOTHERAPY INTERVENTION IN CYSTIC FIBROSIS: A SYSTEMATIC REVIEW

ABSTRACT

Objective: To determine the effectiveness of Physiotherapy treatment in patients with Cystic Fibrosis (FC). **Methodology:** Research on computerized databases on Pubmed/Medline, B-on and PEDro to identify randomized controlled trials that evaluates various Physiotherapy interventions in CF. **Results:** This review included 22 studies involving 1049 patients, with arithmetic mean methodology classification of 4.7 on the PEDro scale. From the studies included in this review, 15 evaluated the Physiotherapy with manual techniques application, 9 take into account the non-invasive positive-pressure ventilation (NPPV), 8 refer the use of ventilatory devices and 4 evaluate the Physiotherapy through physical activity. **Conclusions:** The evidence found in this systematic review suggest that Physiotherapy plays an fundamental role in the treatment of CF, namely through the use of manual techniques (NPPV), ventilatory devices and with the aid of physical activity. From the research carried, we suggest the relevance of new research about Physiotherapy treatments with long-term effects.

KEY-WORDS: CYSTIC FIBROSIS; PHYSIOTHERAPY; RANDOMIZED CONTROLLED TRIALS

1. Universidade Fernando Pessoa

2. Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital São João;
Faculdade Ciências da Saúde da
Universidade Fernando Pessoa

INTRODUÇÃO

A Fibrose Quística (FQ) é uma patologia autossómica recessiva¹ e multissistémica, que pelo aumento da produção de secreções, afecta principalmente os pulmões e o pâncreas².

Apesar de se ter descoberto o gene da FQ em 1989³, actualmente ainda não existe tratamento curativo. Todavia, cuidados médicos especializados, tratamentos farmacológicos, assim como outras terapias, nomeadamente a Fisioterapia, permitem melhorar a qualidade de vida dos pacientes com FQ². Esta patologia é causada por mutações num gene localizado no braço longo do cromossoma 7⁴. Este gene é responsável por codificar uma proteína com 1480 aminoácidos, conhecida como *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR)⁵.

A Fisiopatologia da doença pulmonar é desencadeada por uma disfunção da proteína CFTR, levando à desregulação do conteúdo de sal e água no muco das vias aéreas. Uma anomalia neste muco compromete a limpeza mucociliar e as defesas das vias aéreas contra a infecção⁶.

Segundo a Cystic Fibrosis Foundation, a expressão clínica desta patologia é variada e a severidade dos sintomas é distinta de paciente para paciente. A semiologia típica nesta patologia caracteriza-se por: tosse persistente; infecções pulmonares frequentes, como pneumonia ou bronquite; sibilâncias; dispneia; pele com sabor a sal; reduzido ganho ponderal, ape-

sar de uma alimentação normal; fezes volumosas; dificuldade na motilidade peristáltica; baixa estatura; pólipos nasais². A severidade da semiologia na FQ é, em parte, baseada nos tipos de mutação do CFTR que o paciente apresenta. Há mais de 1.400 mutações diferentes no gene CFTR e na maioria dos pacientes a patologia é diagnosticada ao nascimento, através de triagem neonatal, ou até aos 2 anos. Para confirmar o diagnóstico, o paciente deve apresentar níveis de cloro superiores a 60 milímoles por litro no teste de suor ou teste genético positivo².

A FQ é a doença hereditária mais comum nos Caucasianos⁷ existindo 30000 pacientes com esta patologia nos Estados Unidos da América e 70000 no Mundo². A incidência da FQ está bem documentada na Europa, sendo que, em média, 1 em 2000-3000 recém-nascidos tem esta patologia¹.

A mutação mais comum que causa a FQ é a F508del da CFTR. A frequência da F508del varia de um máximo de 100% nas Ilhas Faroé da Dinamarca, para um mínimo de 20% na Turquia. Na Europa Central, Nórdica, Ocidental e do Nordeste, o F508del tem uma frequência de 70%¹. Em Portugal, a mutação F508del é a mais comum com uma frequência de 44,5%⁸. A mutação A561E é a segunda mais frequente em Portugal, sendo responsável por 3% dos genes de FQ⁹.

A prevalência estimada de FQ em Portugal é 1 para 6000 nados-vivos. Já a prevalência ao nascimento encontrada na Região Centro (1 para 14000 neo-

natos) encontra-se aquém da estimada para o País⁸. Segundo a Associação Nacional de Fibrose Quística (ANFQ), estima-se que existam cerca de 250 pacientes diagnosticados em Portugal com FQ, dos quais 41,5 % têm idades até 10 anos, 35 % entre 10 e 20 anos e 23,5 % com idades superiores a 20 anos, sendo a idade média de 15 anos e 8 meses¹⁰.

Ao longo dos anos, com os avanços no conhecimento sobre a fisiopatologia e tratamento na FQ, tem aumentado a sobrevivência destes pacientes⁷. A esperança média de vida actual da FQ situa-se nos 38,8 anos, sendo que já existem bastantes adultos com idade compreendida entre os 45 e 55 anos¹¹.

O aumento da longevidade nos pacientes com FQ resultou numa maior proporção de complicações relacionadas com a idade e progressão da patologia, modificando as necessidades de assistência de saúde⁷. Com o aumento desta esperança de vida, as co-morbilidades que afectam outros órgãos, para além dos pulmões e tracto gastrointestinal, tornaram-se mais significativas. Neste contexto, os défices de força muscular e massa óssea são importantes^{12,13,14}.

Para ultrapassar o problema de retenção de secreções traqueo-brônquicas, foi desenvolvida uma panóplia de técnicas de Fisioterapia para desobstrução das vias aéreas (ACT's)¹⁵, que tem como objectivo fulcral: redução da exacerbação da patologia, aumentando os mecanismos de limpeza mucociliar normal, e a facilitação da remoção da expectoração¹⁶. Para a inclusão destas técnicas nos tratamentos dos pacientes com FQ, é necessária uma justificação pertinente sobre a sua efectividade¹⁷.

No passado, o intuito primordial da Fisioterapia em pacientes com FQ era remover as secreções em excesso e assim reduzir a sintomatologia. Actualmente, a Fisioterapia na FQ é uma combinação de aerosolterapia, ACT's, actividade física e educação contínua sobre a patologia e o respectivo tratamento. Nesse sentido, o fisioterapeuta deve estar envolvido na avaliação dos pacientes e no seu desenvolvimento profissional. O papel do fisioterapeuta é, em cooperação com o paciente e família, elaborar um esquema de Fisioterapia individualizado, racional e eficiente, que deve ter em conta todos os factores relevantes físicos e psicossociais¹⁸.

A presente revisão sistemática tem como objectivo determinar a efectividade da Fisioterapia no tratamento de pacientes com FQ, de forma a promover a qualidade de vida, diminuir as secreções, melhorar a função pulmonar, entre outros; apresentando uma panóplia de intervenções associadas à utilização de técnicas manuais de Fisioterapia, ventilação não invasiva (VNI), ortóteses ventilatórias e actividade física. Com esta análise pretende-se contribuir para a sistematização do conhecimento desta temática de modo a promover uma prática clínica de acordo com a evidência científica.

METODOLOGIA

Foi efectuada uma pesquisa computorizada nas bases de dados: Pubmed/Medline, B-on e PEDro para identificar estudos randomizados controlados que avaliaram o efeito de intervenções de Fisioterapia em pacientes com FQ, publicados entre os anos 2000 e 2010. A pesquisa foi realizada com as palavras-chave *Cystic Fibrosis, Physiotherapy e Randomized controlled trials*, usando operadores de lógica (AND, OR).

Esta amostra obedeceu a alguns critérios de inclusão e exclusão tais como:

Critérios de inclusão: Todos os artigos que incluíssem intervenções de Fisioterapia; estudos controlados randomizados; publicados na língua inglesa; definição de que os participantes eram pacientes com FQ diagnosticada; descrição do tipo de intervenção efectuada, tendo de incluir a comparação de diferentes técnicas de tratamento de Fisioterapia, ou com um grupo não sujeito a intervenção terapêutica. **Critérios de exclusão:** Intervenções que não sejam consideradas tratamentos de Fisioterapia; intervenções que associem/comparam a Fisioterapia com terapia farmacológica; participantes entubados e que estejam impedidos de participar activamente no estudo; participantes que tenham outra patologia associada; artigos em inglês apenas com o resumo; revisões sistemáticas; estudos de caso.

Para determinar estes dois critérios, foi realizada uma leitura dos resumos e, em caso de dúvidas, do texto completo de todos os estudos encontrados na pesquisa efectuada.

Após a selecção dos artigos que preenchiam os critérios de inclusão, foi avaliada a sua qualidade metodológica com recurso à *Physiotherapy Evidence Database scoring scale* (PEDro)¹⁹.

Para esta revisão sistemática foi recolhida, dos estudos seleccionados, informação sobre a população (patologia, número), a intervenção, os resultados e o acompanhamento dos pacientes (*follow-up*). As variáveis analisadas nos diferentes estudos foram: Quantidade e qualidade da expectoração, SpO₂, Testes de função pulmonar, Índice de Massa Corporal, Testes de resistência, Qualidade de vida, entre outros, que se podem consultar na **Tabela 1**.

RESULTADOS

Após a pesquisa efectuada nas bases de dados electrónicas, foram identificados 22 estudos controlados randomizados que cumpriram os critérios de inclusão e foram incluídos nesta revisão. Nos estudos incluídos participaram um total de 1049 indivíduos (a amostra mínima utilizada foi de 6

e a máxima de 344 pacientes), sendo a média de participantes por estudo de 47,7 indivíduos (**Tabela 1**). Dos indivíduos desta amostra, 570 são do género masculino e 479 do género feminino, tendo uma média de idade de 20,3 anos (idades variam

de 5 a 63 anos).

Dos 22 estudos mencionados nesta revisão, tendo em conta a intervenção de Fisioterapia na FQ, 15 avaliaram a Fisioterapia com a aplicação de técnicas manuais, 9 têm em conta a aplicação de VNI,

TABELA 1 - Sumário dos Estudos Incluídos na Revisão.

Autores	Ano	N	Duração	Parâmetros avaliados	Técnicas realizadas
Williams et al. ²⁶	2001	15	2 dias/20 min por dia	Testes de função pulmonar; Calorimetria indireta (prova de esforço); SpO ₂ ; Frequência da tosse; FC.	ACBT assistida pelo fisioterapeuta vs. realizada independentemente pelo paciente.
Blau et al. ⁴⁰	2002	13	4 sem/1 a 3h por dia	Peso; Testes de função pulmonar; Quantidade de Expectoração; Resistência ao exercício; FC; SpO ₂ ; <i>Shwachman-Kulczycki Score</i> ; Dispneia; Limiar anaeróbio.	Campo de Férias: Fisioterapia Respiratória, dieta rica em calorias, escalada diária à montanha e actividades <i>indoor</i> .
Varekojis et al. ²³	2003	24	2 dias/ 30min, 3 vezes por dia	Quantidade da expectoração seca e húmida; Escala de preferência para as técnicas de Fisioterapia.	DP e P vs. IPV vs. HFCWO.
Holland et al. ²⁹	2003	26	2 dias/30min por dia	Quantidade de expectoração; Testes de função pulmonar; IMC; Força muscular inspiratória e expiratória; SpO ₂ ; Dispneia; Escala de Borg.	ACBT com e sem adição de VNI.
Chatham et al. ¹²	2004	20	4 dias (dias alternados)/30min por dia	Quantidade e qualidade da expectoração; Concentração proteica; Testes de função pulmonar; vs. ACBT e DP. Pregas cutâneas; IMC.	Manobras respiratórias resistidas
Phillips et al. ²⁸	2004	10	2 dias/ 20 min, 2 vezes por dia	Quantidade da expectoração; Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; FC; TA; Questionário sobre conforto, facilidade da técnica, remoção das secreções, dispneia e recomendação a um amigo.	ACBT vs. HFCWO.
Darbee et al. ³⁴	2004	6	3 dias/ 20 min por dia	<i>Single-breath</i> (teste de gases); Fluxo de ar expiratório; PEP. Testes de função pulmonar; Quantidade de expectoração; SpO ₂ .	PEP.
Darbee, Kanga, Ohtake ³³	2005	15	4 dias/30min por dia	<i>Single-breath</i> (teste de gases); Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; IMC.	PEP vs. HFCWO.
Newbold et al. ³⁵	2005	42	13 meses/ 20min, 2 vezes por dia	Testes de função pulmonar; QWB; CRQ; IMC.	PEP vs. PEP oscilatória.
McCarren, Alison ³⁹	2006	18	1 sessão	Fluxo inspiratório e expiratório (Pneumotacógrafo); Testes de função pulmonar; Escala Borg; Frequência de tosse espontânea; IMC.	PEP vs. PEP oscilatória vs. Percussão.
Placidi et al. ³⁷	2006	17	16 dias/ 70min, 2 vezes por dia	Quantidade da expectoração seca e húmida; Frequência de tosse espontânea e dirigida por sessão; Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; Radiografia torácica; Questionário de efectividade e fatigabilidade de cada técnica.	PEP vs. CPAP vs. VNI.
Lagerkvist et al. ³⁶	2006	15	16 sem/ 12 a 16min por dia	Testes de função pulmonar; Teste de gases.	PEP vs. PEP oscilatória.
Kempainen et al. ³¹	2007	15	4 meses	Quantidade de expectoração e suas propriedades reológicas; Testes de função pulmonar; IMC; Conforto de cada técnica.	HFCWO que gera oscilações em forma de onda triangular vs. HFCWO que gera oscilações em forma sinusoidal.
Papadopoulou, Tsanakas ²⁷	2007	35	3 meses/ 55 a 60 min por dia	Quantidade e qualidade de expectoração; <i>Hwang score</i> ; <i>Shwachman score</i> .	ACBT vs. FRC.
Goldbart et al. ⁴²	2007	94	3 sem (1h por dia de Fisioterapia respiratória)	Testes de função pulmonar; SpO ₂ ; Peso; Sintomas diários.	Campo de férias: Fisioterapia, actividade física e dieta hiper-calórica.
McIlwaine et al. ²⁴	2010	36	2 anos/ 30min por dia	Estado clínico; Testes de função pulmonar; <i>Shwachman score</i> ; <i>Huang score</i> .	DA vs. DP e P.
Osman et al. ³⁰	2010	29	4 dias/30 min, 2 vezes por dia	Quantidade da expectoração húmida; SpO ₂ ; EVA; IMC; Testes de função pulmonar.	HFCWO vs. ACT's.

TABELA 1 - Sumário dos Estudos Incluídos na Revisão. (Cont.)

Autores	Ano	N	Duração	Parâmetros avaliados	Técnicas realizadas
Moeller et al. ⁴¹	2010	18	3 sem/ 2 vezes por dia	Concentração proteica; Testes de função pulmonar; EBC; Quantidade de expectoração; IMC; <i>Schwachman score</i> .	Fisioterapia Respiratória e actividade física.
Pryor et al. ²⁵	2010	75	1 ano	Testes de função pulmonar; IMC; Teste Shuttle modificado; CRQ; <i>Short form-36</i> ; Frequência de antibioterapia intravenosa.	ACBT vs. DA vs. PEP vs. PEP oscilatória
Kempainen et al. ³²	2010	16	4 meses/ 30 min cada sessão	Testes de função pulmonar; Quantidade de expectoração e sua microbiologia; Conforto e eficácia do tratamento; IMC.	HFCWO de alta pressão/frequência variável Vs. HFCWO de baixa pressão/média-frequência.
Sontag et al. ³⁸	2010	166	3 anos/ 20 a 40 min, 2 vezes por dia	Testes de função pulmonar; Tempo de necessidade de antibióticos intravenosos; aderência e satisfação ao tratamento; qualidade de vida (CFQ).	DP vs. PEP oscilatória vs. HFCWO.
Gruber et al. ⁴⁴	2010	344	6 sem/ 45 min, 4 a 5 vezes por sem (actividade física) + 45 a 60 min, 5 vezes por sem (Fisioterapia)	Testes de função pulmonar; VO ₂ máximo; <i>Peak workload</i> ; FC Máxima; IMC; SpO ₂ ; Teste de resistência (cicloergómetro); Questionário sobre actividade física habitual.	Campo de férias: Fisioterapia respiratória e actividade física.

EVA - Escala Visual Analógica; TA - Tensão Arterial; SpO₂ - Saturação periférica de Oxigénio; FC - Frequência Cardíaca; VO₂ máximo –Volume máximo de oxigénio; IMC - Índice de Massa Corporal; QWB - *The Quality of Well-Being Scale*; CRQ - *The Chronic Respiratory Disease Questionnaire*; EBC- *Exhaled breath condensate*; CFQ - *Cystic Fibrosis Questionnaire*; ACBT - Ciclo Activo de Técnicas Respiratórias; DP e P - Drenagem Postural e Percussão; IPV - Ventilação Pulmonar Percussiva; HFCWO - Oscilação de alta frequência do tórax; VNI - Ventilação Não Invasiva; PEP - Pressão Expiratória Positiva; CPAP - *Continuos Positive Airway Pressure*; FCR - Fisioterapia respiratória convencional; DA - Drenagem autogénica; ACT's - Técnicas de desobstrução das vias aéreas.

8 referem a utilização de ortóteses respiratórias e 4 avaliam a Fisioterapia através de actividade física.

Qualidade Metodológica

Os 22 estudos apresentam uma qualidade metodológica com média aritmética de 4,7 em 10 da escala de PEDro (**Tabela 2**). Na generalidade, os estudos apresentam razoável qualidade metodológica, disponibilizando informação estatística que permite uma boa interpretação dos dados e apresentando validade interna razoável. Contudo, é precisamente na validade interna que os estudos apresentam mais limitações: na generalidade dos estudos, a distribuição dos pacientes pelos diferentes grupos de tratamento não é efectuada sem que previamente se saiba em que grupo o paciente deve ser incluído; na maioria dos estudos, é permitido aos pacientes e aos prestadores de cuidados distinguir as várias formas de Fisioterapia aplicadas aos diferentes grupos, especialmente nos estudos que incluem medidas de resultados auto-reportadas, nos quais só se considera o examinador “cego” quando o paciente também é “cego”; não é feita uma análise *intention to treat*, ou seja, não é explicitamente reportado que, caso os pacientes não recebam tratamento ou condições de controlo tal como assumido e as medidas de resultados estiverem disponíveis, a análise é feita tal como se os pacientes tivessem recebido tratamento (ou condições de controlo).

TABELA 2 - Qualidade metodológica dos estudos incluídos na revisão segundo a classificação atribuída pela escala de PEDro.

Estudo	Critérios presentes	Total
Williams et al. ²⁶	2,4,10,11	4/10
Blau et al. ⁴⁰	4,8,10,11	4/10
Varekojis et al. ²³	2,8,10,11	4/10
Holland et al. ²⁹	2,7,8,10,11	5/10
Chatham et al. ¹²	2,4,7,10,11	5/10
Phillips et al. ²⁸	2,3,7,8,10,11	6/10
Darbee et al. ³⁴	2,4,11	3/10
Darbee, Kanga, Ohtake ³³	4,10,11	3/10
Newbold et al. ³⁵	2,3,4,7,8,10,11	7/10
McCarren, Alison ³⁹	2,10,11	3/10
Placidi et al. ³⁷	2,7,8,10,11	5/10
Lagerkvist et al. ³⁶	2,7,8,10,11	5/10
Kempainen et al. ³¹	2,5,10,11	4/10
Papadopoulou, Tsanakas. ²⁷	2,10	2/10
Goldbart et al. ⁴²	8,10,11	3/10
McIlwaine et al. ²⁴	2,3,4,7,8,10,11	7/10
Osman et al. ³⁰	2,4,7,8,10,11	6/10
Moeller et al. ⁴¹	4,8,10,11	4/10
Pryor et al. ²⁵	2,3,4,7,9,10,11	7/10
Kempainen et al. ³²	2,4,8,10,11	5/10
Sontag et al. ³⁸	2,3,4,8,9,10,11	7/10
Gruber et al. ⁴⁴	4,8,10,11	4/10

Nota: O critério 1 não entra no cálculo; o valor final refere-se ao número de critérios presente entre os 10 critérios da escala que entram no cálculo.

DISCUSSÃO

A FQ é uma patologia multissistémica com elevado grau de variabilidade nos casos de insuficiência pulmonar, com necessidade de tratamentos específicos para a desobstrução das vias respiratórias. Assim, as ACT's precisam de ser individualmente e continuamente adaptadas para atender as necessidades dos pacientes, familiares e profissionais de saúde²¹. A equipa de tratamento da FQ inclui tipicamente um *expert* em ACT's, mais especificamente um Fisioterapeuta. O papel do

Fisioterapeuta incide na intervenção junto do paciente e da sua família, com o intuito de determinar a técnica mais adequada e educá-los para o seu bom desempenho²⁰. Corroborando a ideia dos autores Lester e Flume²⁰, verificou-se neste estudo que, há, de facto, um elevado número de investigações sobre o desempenho da Fisioterapia na FQ, mas, na maioria, são realizados em populações pequenas e em curtos períodos de tempo (por vezes, somente uma sessão de tratamento).

Na conduta desta conceptualização, este estudo debruçou-se na análise de vários estudos randomi-

Nota: o critério 1 não entra no cálculo; o valor final refere-se ao número de critérios presente entre os 10 critérios da escala que entram no cálculo.

TABELA 3 - Escala de PEDro para Avaliação de Estudos Controlados Randomizados.

Physiotherapy Evidence Database (PEDro) scoring scale (Maher et al.¹⁹).	
1 Eligibility criteria were specified.	Yes/No
2 Subjects were randomly allocated to groups.	1
3 Allocation was concealed.	1
4 The groups were similar at baseline regarding the most important prognostic indicators.	1
5 There was blinding of all subjects.	1
6 There was blinding of all therapists who administered the therapy.	1
7 There was blinding of all assessors who measured at least one key outcome.	1
8 Measures of at least one key outcome were obtained from more than 85% of the subjects initially allocated to groups.	1
9 All subjects for whom outcome measures were available received the treatment or control condition as allocated or, where this was not the case, data for at least one key outcome was analyzed by "intention to treat".	1
10 The results of between-group statistical comparisons are reported for at least one key outcome.	1
11 The study provides both point measures and measures of variability for at least one key outcome.	1
Total points	10

A classificação metodológica dos estudos segundo a escala de *PEDro*, permite uma rápida classificação qualitativa dos estudos randomizados controlados. Esta escala foi concebida com o intuito de permitir uma avaliação criteriosa da qualidade dos estudos randomizados controlados a incluir na realização de revisões sistemáticas, tendo por base a lista de *Delphi* desenvolvida no Departamento de Epidemiologia da Universidade de Maastricht por Verhagen et al⁴⁸.

A classificação de estudos randomizados controlados segundo a escala de *PEDro* permite a rápida identificação da validade interna do mesmo (critérios 2-9) e da existência de informação estatística suficiente para permitir a interpretação dos resultados do estudo (critérios 10-11). O critério 1 relativo à validade externa (generalização ou aplicabilidade do estudo) não entra no cálculo do valor da escala de *PEDro*¹⁹. Autorização da *PEDro* para transcrição da tabela e utilização da escala no estudo.

zados controlados, em que foram abordadas várias intervenções de Fisioterapia na FQ.

Ao seleccionar uma terapia de higiene brônquica, os fisioterapeutas devem considerar alguns factores fundamentais, tais como: a motivação e as expectativas do paciente, a capacidade de concentração, a facilidade de aprendizagem, a eficácia da técnica, o trabalho respiratório necessário, os custos, as vantagens da combinação dos métodos e a idade do paciente.²⁰

Técnicas Manuais

Das várias técnicas que o Fisioterapeuta tem ao seu dispor para intervir nesta patologia, surgem as técnicas manuais. Dos 22, foram incluídos nesta revisão 15 estudos referentes às técnicas manuais da Fisioterapia, que se subdividem em Fisioterapia Respiratória Convencional (FRC), Drenagem Autogénica (DA) e Ciclo Activo de Técnicas Respiratórias (ACBT).

A FRC ajuda a remover as secreções das vias aéreas de forma a melhorar a fluxo de ar nos pulmões. A FRC inclui três técnicas: Percussão (P), Vibração (V) e Drenagem Postural (DP) (20). O ACBT é um regime flexível que comprehende Controlo Respiratório, Exercícios de Expansão Torácica e Técnica de Expiração Forçada, frequentemente combinados com posicionamentos assistidos pela gravidade²¹.

Chatham et al.²², realizaram um estudo que tinha o objectivo de comparar as manobras inspiratórias resistidas com a Fisioterapia respiratória, em pacientes com FQ. Os pacientes receberam, aleatoriamente e em dias alternados, Fisioterapia respiratória por 30 minutos (DP e ACBT) ou séries de manobras inspiratórias resistidas a 80% do seu máximo de pressão inspiratória mantida, desenvolvida entre o volume residual e capacidade pulmonar total. Comparando com a Fisioterapia respiratória, as manobras inspiratórias resistidas aumentaram a quantidade da expectoração para o dobro, independentemente da ordem de tratamento. Noutro estudo, com o intuito de comparar a eficácia e preferência de pacientes com FQ de idade superior a 12 anos em três métodos de limpeza das vias aéreas: DP e P, Ventilação Intrapulmonar Percussiva (IPV) e Oscilação de alta frequência do tórax (HFCWO), Varekojis et al.²³ verificaram que a média da quantidade de expectoração húmida diferiu significativamente ($p=0.035$), uma vez que foi de 5.53 ± 5.69 g na DP e P, 6.84 ± 5.41 g na IPV e 4.77 ± 3.29 g na HFCWO. Nenhuma modalidade de Fisioterapia revelou ser preferida relativamente a outra, assim como a quantidade média da expectoração seca não diferiu significativamente, apesar desta na IPV ser significativamente maior do que na HFCWO ($p<0.05$). No que se refere à DA, McIlwaine et al.²⁴ verificaram que esta técnica é tão eficaz como a DP e

P, no tratamento de pacientes com FQ, dado que ambas as técnicas promoveram melhoria da função pulmonar, não havendo diferença significativa entre elas. Pryor et al.²⁵ constataram, também, que a DA é uma técnica de Fisioterapia similarmente eficaz a longo prazo, como o ACBT, PEP e PEP oscilatória em pacientes com FQ, uma vez que não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre as técnicas nos resultados do Volume Expiratório Forçado no 1º segundo FEV1 ($p=0.35$), assim como no Teste Shuttle modificado ($p=0.52$). Os mesmos autores referem ainda que esta investigação fornece evidência de apoio a estas modalidades de tratamento.

No que se refere ao ACBT, uma técnica que se revelou deveras auspiciosa em todas as investigações incluídas neste estudo, Williams et al.²⁶ realizaram uma investigação em que compararam o ACBT assistido por um fisioterapeuta ou feito independentemente pelo paciente, em 15 pacientes com FQ, concluindo que na terapia assistida se conseguiu uma maior desobstrução das vias aéreas, uma vez que, se registraram melhorias significativas da função pulmonar 24h após a terapia assistida pelo fisioterapeuta, apesar do dispêndio de energia não ser significativamente diferente entre os dois métodos de tratamento. Num estudo posteriormente realizado, Papadopoulou e Tsanakas²⁷ concluíram que o ACBT obteve uma superioridade estatisticamente significativa na qualidade da expectoração em relação à FRC, em pacientes com FQ. No que se refere à quantidade de expectoração, não se verificaram alterações significativas. Outra investigação, que demonstra a elevada eficácia do ACBT nesta patologia, é a de Phillips et al.²⁸, em que concluíram que o ACBT é um método de desobstrução das vias aéreas mais efectivo que a HFCWO em crianças com FQ, durante uma exacerbação infecciosa dado que se constatou que a quantidade de expectoração aumentou significativamente com o ACBT relativamente à HFCWO, durante o tratamento (5.2g vs. 1.1g, $p<0.005$, de manhã; 4.1g vs. 0.7g, $p<0.01$, de tarde). A função pulmonar aumentou significativamente após o ACBT matinal (Capacidade Vital Forçada [CVF]: 2.67l para 2.76l, $p<0.03$; FEV1: 1.59l para 1.62l, $p<0.03$). Durante a tarde, com o ACBT, verificou-se também aumento significativo da CVF (2.64 para 2.79, $p<0.02$) apesar de não ter alterações significativas no FEV₁. Com a HFCWO, a função pulmonar não se alterou em momento algum.

Utilizando também a técnica de ACBT, Holland et al.²⁹ constataram que a adição de VNI à técnica de ACBT aumentou significativamente a Pressão Expiratória Máxima (PEmáx) ($p=0.02$), aumentou a média de SpO₂ ($p<0.001$) e reduziu a dispneia ($p=0.02$), em relação à técnica de ACBT isoladamente. Não

houve diferenças no FEV₁, CVF, ou na quantidade de expectoração, porém o Fluxo Expiratório Forçado entre 25 e 75% (FEF_{25–75%}) aumentou após a VNI ($p=0.006$).

Ventilação Não Invasiva (VNI)

Nesta revisão foram incluídos 9 artigos referentes à VNI. A Oscilação de alta frequência do tórax (HFCWO) é uma forma de VNI usada através de um colete insuflável que cobre o tórax e fixando-se, através de tubos, a um gerador de pulsos de ar. O gerador insufla e desinsufla o colete com frequências diferentes (Hz). Estas oscilações comprimem e descomprimem a parede torácica, manipulando assim o fluxo de ar para retirar secreções e movê-las para as vias aéreas de maior calibre, a partir das quais as secreções podem ser expelidas²⁰.

A vibração realizada de forma mecânica, embora não substitua um Fisioterapeuta, não provoca fadiga muscular e pode fornecer frequências, ritmos e forças de impacto constantes. Contudo, não existem fortes indícios de que essa modalidade seja mais eficaz do que a realização de técnicas de forma manual.⁴⁵ Num estudo em que compararam os efeitos a curto prazo da HFCWO com as ACTs, Osman et al.³⁰, corroboram a afirmação anterior ao verificar que durante a finalização de ambos os tratamentos e, 24h após, as ACT's removeram mais secreções do que a HFCWO ($p<0.001$). No que se refere ao conforto e preferência dos pacientes, não se verificaram alterações significativas. Foram também realizados estudos recentes que não registram alterações significativas em relação às variações dentro da técnica de HFCWO. Um destes estudos é o de Kempainen et al.³¹ onde verificaram que a HFCWO que gera oscilações em forma de onda triangular é similarmente eficaz com a HFCWO que gera oscilações em forma sinusoidal, em pacientes com FQ, uma vez que a média da quantidade de expectoração húmida e seca produzida durante as sessões de oscilação, em forma de onda triangular e sinusoidal, não diferiu ($p=0.11$ e $p=0.2$, respectivamente). Os autores advogam que devem ser realizados estudos com maior tempo de comparação para verificar se existem diferenças clinicamente relevantes nos resultados. No estudo de Kempainen et al.³², constatou-se que, em adultos com FQ, a HFCWO de alta pressão/frequência variável remove mais expectoração húmida que a HFCWO de baixa pressão/média-frequência (6.4g, variância 0.49–22.0g, vs. 4.8g, variância 0.24–15.0g, $p=0.02$), apesar de não se verificarem alterações na quantidade de expectoração seca removida (HFCWO alta pressão/frequência variável 0.20g, variância 0.009–0.62g, HFCWO baixa pressão/média-frequência 0.12g,

variância 0.0001–1.0g, $p=0.23$), FEV1 (70 mL vs 90 mL, $p=.21$) e CVF (80 mL vs 80 mL, $p=0.94$).

Ortóteses Ventilatórias

Dos estudos incluídos nesta revisão, 8 citam a utilização de ortóteses ventilatórias, tais como o CPAP (*Continuos Positive Airway Pressure*), PEP mask (aparelho que realiza Pressão Expiratória Positiva [PEP]), o Flutter® e a Acapella® (aparelhos que realizam Pressão Expiratória Positiva com oscilação [PEP oscilatória]).

Ao realizarem uma investigação sobre a evidência fisiológica da eficácia da PEP e HFCWO, em pacientes com FQ hospitalizados, Darbee, Kanga, Ohtake³³ concluíram que a HFCWO e a PEP são similarmente eficazes na melhoria da distribuição ventilatória, difusão de gases e função pulmonar, em pacientes com FQ hospitalizados. Noutro estudo realizado anteriormente, Darbee et al.³⁴ constataram a elevada pertinência da PEP na FQ, dado que os resultados confirmam que o baixo PEP e o alto PEP melhoram a difusão de gases em indivíduos com FQ e que estas melhorias estão associadas ao aumento da função pulmonar, expectoração de secreções e SpO₂. Os autores propõem que as melhorias na difusão de gases em pessoas com FQ podem levar ao aumento da oxigenação e capacidade funcional nos exercícios. De facto, Newbold et al.³⁵ verificaram que não houve diferenças significativas na função pulmonar e qualidade de vida dos indivíduos com FQ relativamente às técnicas de PEP e PEP oscilatória. No entanto, para os autores, uma amostra maior seria necessária para concluir com segurança que não houve diferenças entre os grupos. Contudo, num estudo mais recente, Lagerkvist et al.³⁶ concluíram que, apesar de ambas as técnicas causarem efeitos transitórios nos gases sanguíneos dos pacientes com FQ, a PEP oscilatória altera de forma mais significativa as pressões de gases sanguíneos que a PEP, assim como a hiperventilação durante a PEP oscilatória, pode reduzir o tempo de tratamento nestes pacientes. Noutra investigação, Placidi et al.³⁷, ao comparar os efeitos a curto prazo na quantidade de expectoração recolhida, usando as técnicas de PEP, CPAP e VNI, concluíram que a eficácia das técnicas é idêntica, e que foi reportada menor fadiga depois da VNI e CPAP do que na PEP. Noutro estudo, Sontag et al.³⁸ não encontraram alterações significativas ao comparar 3 modalidades de Fisioterapia diferentes: DP, Flutter® e HFCWO em pacientes com FQ. Noutra investigação, McCarron, Alison³⁹ compararam as técnicas de vibração, Acapella®, Flutter®, PEP e percussão com o intuito de analisar os efeitos fisiológicos da vibração na FQ. Os autores verificaram que o fluxo expiratório máximo da vibração foi 1.4 vezes melhor que o do Flutter® ($p=0.002$), 1.9 vezes que o da percussão ($p<0.001$),

2,7 vezes que o da Acapella® ($p<0.001$) e 3,6 vezes melhor que a da PEP ($p<0.001$).

Actividade Física

Vários autores^{18,40,41,42,43} advogam que a actividade física, como coadjuvante da Fisioterapia diária, deve ser recomendada aos pacientes com FQ para promover a desobstrução das vias aéreas, decrescer a incidência de infecção, prevenir a deteriorização da função pulmonar, melhorar a qualidade de vida e aptidão física. Nesse sentido, foram criados campos de férias, que são locais onde os pacientes com a patologia realizam um treino intensivo sob vigilância de um fisioterapeuta, podendo ser realizados em qualquer altura do ano. Segundo Blau et al.⁴⁰, os pacientes com FQ divertem-se com a actividade física e preferem-na à maioria das outras intervenções de Fisioterapia. Os mesmos autores verificaram que um campo de férias incluindo Fisioterapia respiratória, uma dieta rica em calorias, escalada diária à montanha e actividades *indoor* melhorou o bem-estar, tolerância ao exercício e nutrição dos pacientes com FQ, apesar de não haver alterações significativas na função pulmonar e FC em repouso.

No entanto, numa investigação mais recente, Möller et al.⁴¹ verificaram melhorias nos sintomas e nas medições da função pulmonar, como na capacidade vital e capacidade vital forçada ($p<0.05$), em pacientes com FQ que participaram num campo de férias, onde realizavam actividade física e Fisioterapia respiratória. Contudo, não se verificaram alterações na obstrução e inflamação das vias aéreas. Os resultados do campo de férias de Gruber et al.⁴⁴, corroboram o anterior, ao confirmar que este programa melhorou o nível de aptidão física em pacientes com FQ de ambos os géneros. O programa envolvia sessões de 45 minutos, 4 a 5 vezes por semana (actividades como jogging, ginástica, treino de resistência e natação), mais sessões de 45 a 60 minutos de Fisioterapia respiratória, 5 vezes por semana. Registaram-se diferenças fisiológicas entre os géneros, no início e fim do treino, apesar da melhor função pulmonar nas mulheres. Além disso, observou-se que foi o nível de aptidão física e não a função pulmonar que determinou a resposta ao treino na FQ, com aqueles que inicialmente estavam menos aptos a ter uma boa resposta ao treino. Noutro campo de férias referente aos autores Goldbart et al.⁴², que incluía Fisioterapia diária, actividade física e dieta hiper-calórica, verificou-se que a FEV1 aumentou $8.2\pm2.3\%$ ($p<0.05$) e a SpO₂ melhorou discretamente ($1\pm0.3\%$, $p<0.05$). A capacidade vital forçada aumentou $3.9\pm1.2\%$, mas não de forma significativa ($p=0.19$). O peso corporal em 89 pacientes aumentou $1.9\pm0.9\%$, durante o tempo de acampamento ($p<0.05$), e o peso corporal de um grupo de 24 pacientes continuou a aumentar

$5.0\pm1.7\%$, 3 meses após o acampamento ($p=0.004$).

The Pulmonary Guidelines Committee recomenda o exercício aeróbico como uma terapia coadjuvante para a desobstrução das vias aéreas e, apesar de não haver evidência suficiente para concluir que a actividade física é tão efectiva como as outras modalidades de ACT's, há evidência de que esta actividade melhora a remoção das secreções e a qualidade de vida.²⁰ Com os resultados deste estudo, é possível extrapolar que a actividade física parece ser uma técnica bastante pertinente como complemento às outras modalidades de Fisioterapia.

As limitações do estudo prendem-se com o facto da maioria das investigações ser de curta duração e não verificar os efeitos a longo prazo, assim como, a qualidade metodológica ser razoável (4.7 em 10 na escala de PEDro).

Os estudos randomizados controlados, incluídos nesta revisão, indicam que a Fisioterapia é efectiva no tratamento de pacientes com FQ, contudo, mais estudos randomizados controlados a longo prazo são necessários para confirmar estes resultados. Destes estudos, poucos têm uma duração suficiente para avaliar o impacto de uma intervenção a longo prazo sobre o estado clínico, frequência das exacerbações, necessidade de antibióticos, ou sobre o impacto do tratamento diário na qualidade de vida.²¹ O reduzido número de estudos randomizados controlados com efeitos a longo prazo impede-nos de extrapolar e retirar conclusões mais firmes sobre esta temática a longo prazo. É também de sublinhar que a investigação nesta área de conhecimento carece de estudos referentes à actividade física, sobretudo em campos de férias. É de salientar que, em Portugal, ainda não existem campos de férias com o intuito de promover a saúde em pacientes com FQ.

Uma vez que a intervenção da Fisioterapia apresenta evidência científica nesta área específica, torna-se de primordial importância o recurso ao fisioterapeuta na promoção de saúde e prevenção de possíveis exacerbações em indivíduos com FQ.

No entanto, apesar de ser elucidado na literatura que é imprescindível a actuação da Fisioterapia em pacientes com FQ, ainda não há um consenso relativamente à forma de intervenção mais efectiva.⁴⁵ Nesse sentido, a Fisioterapia deve ser realizada de forma divertida e segura, incorporando-se no estilo de vida da família do paciente.⁴⁶

O futuro da Fisioterapia na FQ é um conceito muito mais abrangente do que somente as ACT's, devendo ser consideradas a seguintes intervenções: aerosol-terapia (agentes anti-microbianos para inalação irão continuar a ser desenvolvidos e novos poderão ser introduzidos), ACT's (novas ACT's poderão ser desenvolvidas enquanto que as técnicas existentes poderão permanecer e evoluir), actividade física e educação ao

paciente sobre a patologia e o respectivo tratamento (46). Para além de Fisioterapia, outras formas de tratamento são importantes nesta patologia, tais como: terapia farmacológica, nutrição adequada e, em último recurso, o transplante pulmonar. No transplante pulmonar, a Fisioterapia revela ser bastante pertinente, tanto no pré como pós-cirúrgico.⁴⁷

CONCLUSÃO

Após o término deste estudo e de acordo com o objectivo nele proposto, a evidência actual consubstancializa a ideia de que a intervenção da Fisioterapia é de primordial importância no tratamento dos pacientes com FQ. O recurso a técnicas manuais, como as da FRC, ACBT e DA parece oferecer benefícios a curto prazo nestes pacientes, sobretudo se associadas à VNI. De igual modo, as técnicas de VNI, mais concretamente a HFCWO, também parecem demonstrar efectividade. No que se refere às ortóteses respiratórias, quer a PEP, quer a PEP oscilatória, sugerem ser bastante efectivas. Nos estudos sobre a actividade física, como modalidade coadjuvante às outras técnicas de Fisioterapia, constata-se que a mesma é bastante pertinente.

Com os resultados deste estudo, parece que se pode supor que uma modalidade de Fisioterapia não é melhor do que outra. De facto, o paciente deve ter um papel activo para tornar a Fisioterapia mais efectiva, colaborando com o fisioterapeuta durante as sessões de tratamento. Entretanto, é importante considerar que a motivação é a chave para a adesão a qualquer procedimento.

Sugere-se a implementação de investigações nas diferenciadas modalidades de Fisioterapia, com efeitos a longo prazo, e subsequentes programas de treino em campos de férias similares aos estudos incluídos nesta revisão, no sentido de optimizar a qualidade de vida destes pacientes. Para melhorar a qualidade metodológica desses estudos, propõe-se que a distribuição dos pacientes pelos grupos seja efectuada por envelope opaco selado, que os resultados não sejam avaliados por medidas auto-reportadas, assim como, deverá ser realizada uma análise *intention to treat*.

É de extrema importância que novos estudos sejam desenvolvidos, com a finalidade de comprovar cada vez mais e com melhor qualidade a efectividade da Fisioterapia nesta patologia, contribuindo para a sistematização do conhecimento desta temática, de modo a promover uma prática clínica baseada na evidência científica.

REFERÊNCIAS

- World Health Organization (2004). The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. Disponível em <http://www.who.int/genomics/publications/en/> [Consultado em 16/10/2010].
- Cystic Fibrosis Foundation. [em linha]. Disponível em <http://www.cff.org/AboutCF/Faqs/> [Consultado em 30/08/2010].
- Kerem BS, Rommens JM, Buchanan AJ, Markiewicz D, Cox TK, Chakravarti A, Buchwald M, Tsui L. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. Science 1989; 345:1073-80.
- Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, Zielenski J, Lok S, Plavsic S, Chou J, Drumm ML, Iannuzzi MC, Collins FS, Tsui L. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. Science 1989; 245:1066-73.
- Dalsin PTR, Silva FAA. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. J Bras Pneumol 2008; 34(2):107-17.
- Schechter MS. Airway Clearance in Cystic Fibrosis: Is There a Better Way?. Respir Care 2010; 55(6): 782-3.
- Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004; 125:1S-39S.
- Lemos S, Gamboa F, Pinheiro JA. Fibrose Quística na Região Centro de Portugal. Acta Pediátr Port 2010; 41(1):11-5.
- Mendes F, Rosa MR, Dragomir A, Farinha CM, Roomans GM, Amaral MD, Penique D. Unusually common cystic fibrosis mutation in Portugal encodes a misprocessed protein. Biochem and Biophys Res Commun 2003; 311:665-71.
- Associação Nacional de Fibrose Quística. [Em linha]. Disponível em <http://www.apifarma.pt/uploads/8-ANFQ.pdf> [Consultado a 29/12/2010].
- Cystic Fibrosis Trust (2010). CF Today. Disponível em http://www.cfrust.org.uk/aboutcf/publications/cftoday_CFToday_-Sep10_web.pdf. [Consultado em 02/12/2010].
- Aris RM, Merkel PA, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, Guise TA, Hardin DS, Haworth CS, Holick MF, Joseph PM, O'Brien K, Tullis E, Watts NB, White TB. Guide to bone health and disease in cystic fibrosis. J Clin Endocrinol Metab 2005; 90: 1888-96.
- Lausen EM, Mølgård C, Michaelsen KE, Koch C, Müller J. Bone mineral status in 134 patients with cystic fibrosis. Arch Dis Child 1999; 81:235-40.
- Sood M, Hambleton G, Super M, Fraser WD, Adams JE, Mughal MZ. Bone status in cystic fibrosis. Arch Dis Child 2001;84:516-20.
- Cystic Fibrosis Trust (2002). Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. Disponível em http://www.cfrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/C_3400Physiotherapy.pdf. [Consultado em 15/10/2010].
- Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of the five Cochrane systematic reviews. Respir Med 2006; 100:191-201.
- Schans CP, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev 200; Issue 2.
- International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (2009). Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult. Disponível em <http://www.cfww.org/docs/jpg-cf/bluebook/bluebook-let2009websiteversion.pdf>. [Consultado em 17/09/2010].
- Maher CG, Sherrington C, Herbert RD, Moseley AM, Elkins M. Reliability of the PEDro Scale for Rating Quality of Randomized Controlled Trials. Phys Ther 2003; 83 (8):713-21.
- Lester MK, Flume PA. Airway-Clearance Therapy Guidelines and Implementation. Respir Care 2009; 54 (6):733-53.
- Prasad SA, Tannenbaum EL, Mikels C. Physiotherapy in cystic fibrosis. J R Soc Med 2000; 93:27-36.
- Chatham K, Ionescu AA, Nixon LS, Shale DJ. A short-term comparison of two methods of sputum expectoration in cystic fibrosis. Eur Respir J 2004; 23:435-9.
- Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, Filbrun DA, Tice JS, McCoy KS, Castile RJ. A Comparison of the Therapeutic Effectiveness of and Preference for Postural Drainage and Percussion, Intrapulmonary Percussive Ventilation, and High-Frequency Chest Wall Compression in Hospitalized Cystic Fibrosis Patients. Respir Care 2003; 48 (1):24-8.
- McIlwaine M, Wong LT, Chivers M, Davidson GF. Long-Term Comparative Trial of Two Different Physiotherapy Techniques; Postural Drainage With Percussion and Autogenic Drainage, in the treatment of Cystic Fibrosis. Pediatr Pulmonol 2010; 45(11):1064-9.
- Pryor JA, Tannenbaum E, Scott SF, Burgess J, Cramer D, Gyi K, Hodson ME. Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. J Cyst Fibros 2010; 9:187-92.
- Williams MT, Parsons DW, Frick RA, Ellis ER, Martin AJ, Giles SE, Grant ER. Acute respiratory infection in patients with cystic fibrosis with mild pulmonary impairment: Comparison of two physiotherapy regimens. Aust J Physiother 2001; 47: 227-36.
- Papadopoulou HA, Tsanakas J. Results of active cycle of breathing techniques and conventional physiotherapy in mucociliary clearance in children with cystic fibrosis. Hippokratia 2007; 11(4): 202-4.
- Phillips GE, Pike SE, Jaffé A, Bush A. Comparison of Active Cycle of Breathing and High-Frequency Oscillation Jacket in Children With Cystic Fibrosis. Pediatr Pulmonol 2004; 37:71-5.
- Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, Naughton MT, Wilson JW. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. Thorax 2003; 58:880-4.
- Osmann LP, Roughton M, Hodson ME, Pryor JA. Short-term comparative study of high frequency chest wall oscillation and European airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis. Thorax 2010; 65:196-200.
- Kempainen RR, Williams CB, Hazelwood A, Rubin BK, Milla CE. Comparison of High-Frequency Chest Wall Oscillation With Differing Waveforms for Airway Clearance in Cystic Fibrosis. Chest 2007; 132: 1227-32.

32. Kempainen RR, Milla CE, Dunitz J, Savik K, Hazelwood A, Williams CB, Rubin BK, Billings JL. Comparison of Settings Used for High-Frequency Chest-Wall Compression in Cystic Fibrosis. *Respir Care* 2010; 55 (6):695-701.
33. Darbee JC, Kanga JF, Ohtake PJ. Physiologic Evidence for High-Frequency Chest Wall Oscillation and Positive Expiratory Pressure Breathing in Hospitalized Subjects With Cystic Fibrosis. *Phys Ther* 2005; 85 (12):1278-89.
34. Darbee JC, Ohtake PJ, Grant BJB, Cerny FJ. Physiologic Evidence for the Efficacy of Positive Expiratory Pressure as an Airway Clearance Technique in Patients With Cystic Fibrosis. *Phys Ther* 2004; 84 (6):524-37.
35. Newbold ME, Tullis E, Corey M, Ross B, Brooks D. The Flutter Device versus the PEP Mask in the Treatment of Adults with Cystic Fibrosis. *Physiother Can* 2005; 57 (3):199-207.
36. Lagerkvist ALB, Sten GM, Redfors SB, Lindblad AG, Hjalmarson O. Immediate Changes in Blood-Gas Tensions During Chest Physiotherapy With Positive Expiratory Pressure and Oscillating Positive Expiratory Pressure in Patients With Cystic Fibrosis. *Respir Care* 2006; 51(10):1154-61.
37. Placidi G, Cornacchia M, Polese G, Zanolla L, Assael BM, Braggion C. Chest Physiotherapy With Positive Airway Pressure: A Pilot Study of Short-Term Effects on Sputum Clearance in Patients With Cystic Fibrosis and Severe Airway Obstruction. *Respir Care* 2006; 51(10):1145-53.
38. Sontag MK, Quittner AL, Modi AC, Koenig JM, Giles D, Oermann CM, Konstan MW, Castile R, Accurso FJ. Lessons Learned From a Randomized Trial of Airway Secretion Clearance Techniques in Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45:291-300.
39. McCaren B, Alison JA. Physiological effects of vibration in subjects with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2006; 27(6):1204-9.
40. Blau H, Mussaffi-Georgy H, Fink G, Kaye C, Szeinberg A, Spitzer SA, Yahav J. Effects of an Intensive 4-Week Summer Camp on Cystic Fibrosis: Pulmonary Function, Exercise Tolerance, and Nutrition. *Chest* 2002; 121(4):1117-22.
41. Moeller A, Stämpfli SF, Rueckert B, Rechsteiner T, Hamacher J, Wildhaber JH. Effects of a Short-Term Rehabilitation Program on Airway Inflammation in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45:541-51.
42. Goldbart AD, Cohen AD, Weitzman D, Tal A. Effects of Rehabilitation Winter Camps at the Dead Sea on European Cystic Fibrosis Patients. *IMAJ* 2007; 9:806-9.
43. Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, Harvey A, Hughes T, Lincoln M, Mikelsons C, Potter C, Pryor J, Rimington L, Sinfield F, Thompson C, Vaughn P, White J. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009; 64: Suppl 1: 1-51.
44. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Paul K, Håls G. Effects of an Exercise Program in Children with Cystic Fibrosis: Are There Differences between Females and Males? *The J Pediatr* 2010; 158(1):58-63.
45. Gomide LB, Silva CS, Matheus JPC, Torres LAGMM. Actuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arq Ciênc Saúde* 2007;14(4):227-33.
46. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004; 97:8-25.
47. The Thoracic Society of Australia and New Zealand. [Em linha]. Disponível em <http://www.thoracic.org.au/documents/papers/physiotherapyforcf.pdf> [Consultado em 05/12/2010].
48. Verhagen AP, Vet HCW, Bie RA, Kessels AGH, Boers M, Bouter LM, Knipschild PG. The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomized clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. *J Clin Epidemiol* 1998; 51(12):1235-41.

Correspondência:

Ricardo Manuel Tavares Cardoso
Universidade Fernando Pessoa
Rua Carlos da Maia, 296
4200-150 Porto - Portugal

Email:

l7983@ufp.edu.pt