

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA
FACULDADE DE FISIOTERAPIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA REABILITAÇÃO E
DESEMPENHO FÍSICO-FUNCIONAL

Luciana Santos de Carvalho

RELAÇÃO ENTRE A FUNCIONALIDADE, GRAVIDADE CLÍNICA E
RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Juiz de Fora

2020

Luciana Santos de Carvalho

**RELAÇÃO ENTRE A FUNCIONALIDADE, GRAVIDADE CLÍNICA E
RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação Mestrado em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico-Funcional da Universidade Federal de Juiz de Fora como requisito parcial a obtenção do grau de Mestre em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico Funcional.

Orientador: Professora Doutora Carla Malaguti - UFJF

Coorientador: Professora Doutora Paula Silva de Carvalho Chagas – UFJF e

Professora Doutora Marta Cristina Duarte – UFJF

Juiz de Fora

2020

Ficha catalográfica elaborada através do programa de geração automática da Biblioteca Universitária da UFJF, com os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

Santos de Carvalho, Luciana.

Relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística / Luciana Santos de Carvalho. -- 2020.
68 f.

Orientadora: Carla Malaguti

Coorientadoras: Paula Silva de Carvalho Chagas, Marta Cristina Duarte

Dissertação (mestrado acadêmico) - Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Fisioterapia. Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico-Funcional, 2020.

1. Fibrose Cística. 2. Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde. 3. Medidas de Desfechos. I. Malaguti, Carla, orient. II. Silva de Carvalho Chagas, Paula, coorient. III. Cristina Duarte, Marta, coorient. IV. Título.

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA REABILITAÇÃO E DESEMPENHO FÍSICO
FUNCIONAL

ATA DE DEFESA DE TRABALHO DE CONCLUSÃO
DE PÓS-GRADUAÇÃO *STRICTO SENSU*

Nº PROPP: 479.28082020.41-M

Nº PPG: 034/2020

Ata da sessão pública referente à defesa da dissertação intitulada "Relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com Fibrose Cística, para fins de obtenção do título de mestra em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico Funcional, área de concentração Desempenho e reabilitação em diferentes condições de saúde, pelo(a) discente LUCIANA SANTOS DE CARVALHO (matrícula: 102430042 - início do curso em 14/8/18), sob orientação do(a) Prof.(*) Dr.(*) Carla Malaguti e coorientação do(a) Prof.(*) Dr.(*) Marta Cristina Duarte.

Aos 28 dias do mês de agosto do ano de 2020, às 19:30 horas, no(a) por Webconferência, conforme Resolução nº 001/2020 _ CSPP, da Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), reuniu-se a Banca Examinadora da Dissertação em epígrafe, aprovada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação conforme a seguinte composição:

Prof.(a) Dr.(a) Paula Silva de Carvalho Chagas - Membro titular interno e Presidente da Banca

Prof.(a) Dr.(a) Carla Malaguti - Orientador(a)

Prof.(a) Dr.(a) Marta Cristina Duarte - Coorientador(a)

Prof.(a) Dr.(a) Rosa Maria de Carvalho - Membro titular interno

Prof.(a) Dr.(a) Marisa Cotta Mancini - Membro titular externo

Prof.(a) Dr.(a) Laura Alves Cabral - Suplente interno

Prof. (a) Dr.(a) Fernanda de Codoba Lanza - Suplente externo

Tendo o(a) senhor(a) Presidente declarado aberta a sessão, mediante o prévio exame do referido trabalho por parte de cada membro da Banca, o(a) discente procedeu a apresentação de seu Trabalho de Conclusão de Curso de Pós-graduação *stricto sensu* e foi submetido(a) à arguição pela Banca Examinadora que, em seguida, deliberou sobre o seguinte resultado:

- ☒ **APROVADO (Conceito A).**
- ☐ **APROVADO CONDICIONALMENTE (Conceito B),** mediante o atendimento das alterações sugeridas pela Banca Examinadora, constantes do campo Observações desta Ata e/ou do parecer em anexo.
- ☐ **REPROVADO (Conceito C),** conforme parecer circunstanciado, registrado no campo Observações desta Ata e/ou em documento anexo, elaborado pela Banca Examinadora.

PRÓ-REITORIA DE PÓS-GRADUAÇÃO E PESQUISA (PROPP)

Rua José Lourenço Kelmer, s/n – Campus Universitário
Bairro São Pedro – CEP: 36036-900 – Juiz de Fora – MG
(32) 2102-3785/ propp@ufjf.edu.br

Observações da Banca Examinadora (caso inexistentem, anular o campo):

Banca foi realizada por webconferência e os membros da banca aceitaram que a presidente assinasse por todos os membros.

Nada mais havendo a tratar, o(a) senhor(a) Presidente declarou encerrada a sessão de Defesa, sendo a presente Ata lavrada e assinada pelos(as) senhores(as) membros da Banca Examinadora e pelo(a) discente, atestando ciência do que nela consta.

INFORMAÇÕES:

- Para fazer jus ao título de mestre(a)/doutor(a), a versão final da dissertação/tese, considerada Aprovada, devidamente conferida pela Secretária do Programa de Pós-Graduação, deverá ser transmitida para a PROPP, em Processo de Homologação de Dissertação/Tese, dentro do prazo regulamentar de 90 dias a partir da data da defesa. Após a entrega dos dois exemplares definitivos, o processo deverá receber homologação e, então, ser encaminhado à CDARA.
- Esta Ata de Defesa é um documento padronizado pela Pró-Reitoria de Pós-Graduação e Pesquisa. Observações excepcionais feitas pela Banca Examinadora poderão ser registradas no campo disponível acima ou em documento anexo, desde que assinadas pelo(a) Presidente.
- Esta Ata de Defesa somente poderá ser utilizada como comprovante de titulação se apresentada junto à Certidão da Coordenação de Assuntos e Registros Acadêmicos da UFFJ (CDARA) atestando que o processo de confecção e registro do diploma está em andamento.

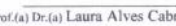

Prof.(a) Dr.(a) Paula Silva de Carvalho
Chagas


Prof.(a) Dr.(a) Carla Malaguti


Prof.(a) Dr.(a) Marta Cristina Duarte


Prof.(a) Dr.(a) Rosa Maria de Carvalho


Prof.(a) Dr.(a) Marisa Cotta Mancin


Prof.(a) Dr.(a) Laura Alves Cabral


Prof.(a) Dr.(a) Fernanda de Codoba
Lanza


Luciana Santos de Carvalho
Discente

Dedico esse trabalho a minha família por estar sempre ao meu lado, por sempre me apoiar, aos pacientes do ambulatório de Fibrose Cística e à Iolanda que mesmo sem eu saber, Ela já sabia que um dia eu iria trabalhar com essas Famílias de Fibras.

AGRADECIMENTOS

Agradeço à Deus pela minha vida, coragem, por ter uma família maravilhosa, pelas conquistas e derrotas. Obrigada por conseguir “tirar” proveito na pior derrota já vivida nos últimos 7 anos, sem essa etapa nada teria sido possível.

Bernardo filho amado obrigada por ter me escolhido como mãe e de fazer parte da minha vida, mesmo sem saber como teria sido, você foi e é fundamental no meu crescimento moral e espiritual, mamãe te ama eternamente.

Lucas você me ensinou o que é o verdadeiro amor, meu muito obrigada pela paciência de ter de esperar, de não poder, de ter que ser depois, da minha ausência em te fazer dormir por várias noites.

Ao meu eterno namorado, amigo, companheiro Alexandre, obrigada por todo seu incentivo, compreensão e ajuda de sempre.

Aos meus pais Helena e Francisco que nunca mediram esforços para o meu crescimento, sempre ao meu lado, mesmo sabendo que seria difícil, às vezes penoso, sem vocês essa trajetória não teria sido possível, muito obrigada.

Aos meus irmãos Elisângela (Nani) e Ronaldo (Nado) muito obrigada pela ajuda de sempre, vocês são meus pilares.

A minha orientadora, Profa. Dra. Carla Malaguti, obrigada por todo ensinamento, dedicação e por ter confiado que eu seria capaz. Mesmo a milhares de quilômetros se fez presente todo tempo. Você é um exemplo de pesquisadora, a pesquisa está na sua alma.

Profa. Dra. Paula Chagas minha coorientadora, sempre me auxiliando, ensinando, me acalmando quando tudo parecia ser tão difícil, você é iluminada. Muito obrigada!!!!

Profa. Dra. Marta Cristina Duarte médica do Centro de Referência de Fibrose Cística e minha coorientadora, obrigada por ter acreditado e confiado o ambulatório.

À toda família de fibra, muito obrigada por confiarem em mim, e muitos por terem me recebido nas suas casas. Sem vocês essa pesquisa não teria sido possível.

Mário meu amigo, muito obrigada por toda ajuda, orientações, conselhos...

Jaqueline de Paula, você foi um anjo que apareceu na minha vida, sempre paciente, amiga, fez com que essa caminhada se tornasse menos árdua, mais leve!!!

Luciana Angélica, Luciana, Angélica, o que falar de vocês, cada uma com uma personalidade mais bondosa que a outra, sempre presentes nos momentos de dúvidas, de aflição, não tinha dia nem hora. Serei eternamente grata!!!

Carolynne de Miranda (Carol), muito obrigada por ter feito parte dessa trajetória, principalmente desse finalzinho que parecia não ter fim, você foi fundamental. Obrigada por tudo!!!

Andressa e Elisa obrigada pela disponibilidade de sempre, pelo apoio e carinho de sempre!!!

Rakell, muito obrigada por todas palavras de incentivo, todo carinho!! Você foi um presente em nossas vidas!!!

A toda equipe do ambulatório de Fibrose Cística, muito obrigada pela paciência e disponibilidade de sempre.

Aos meus queridos professores do Programa em Ciências da Reabilitação e Desempenho Físico-Funcional (PPGCRDF) por todo ensinamento e dedicação.

Aos queridos colegas do PPGCRDF por compartilhar ensinamentos e alegrias.

Waléria muito obrigada pela disponibilidade e carinho de sempre!!!

Aos meus amigos da Unidade de Reabilitação meu muito obrigada!!

A Profa. Dra. Rosa pela paciência, amizade e carinho de sempre.

E a todos aqueles que de alguma forma fizeram presente nessa caminhada, meu muito obrigada!!

RESUMO

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma condição genética crônica com repercussões pulmonares e sistêmicas que demandam extensivo autocuidado e manejo para evitar a rápida progressão da doença. Diante das características multissistêmicas e repercussões funcionais relacionadas, uma avaliação multidimensional como o *Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test* (PEDI-CAT), o qual fornece informações de diferentes domínios, como os de atividade e de participação da Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF), é desejável e oportuna para a avaliação de crianças e de adolescentes com FC, bem como para auxiliar o direcionamento de estratégias de intervenção e seguimento. **Objetivos:** Avaliar a relação entre a funcionalidade, a gravidade clínica e respiratória de crianças e de adolescentes com FC. **Materiais e método:** Este foi um estudo observacional, transversal envolvendo crianças e adolescentes de 6 a 21 anos, com diagnóstico de FC confirmados, acompanhados no ambulatório de FC do Hospital Universitário da UFJF. Os participantes foram avaliados quanto as características demográficas, antropométricas, clínicas, espirometria, Teste de Caminhada de Seis Minutos (TC6), e escore de gravidade de *Shwachma -Kulczyki*. Os pais ou responsáveis por estes participantes responderam o inventário de funcionalidade PEDI-CAT em um computador *laptop* por meio de entrevista do avaliador. **Resultados:** Os participantes tinham em média $11,62 \pm 4,60$ anos, sendo 73% deles meninos. Todos os domínios do PEDI-CAT relacionaram moderadamente com o volume expiratório forçado no primeiro segundo ($r = 0,46 - 0,57$, $p < 0,05$), e o domínio mobilidade relacionou-se moderadamente com a gravidade clínica ($r = 0,48$, $p = 0,01$). Nenhuma relação foi observada entre os domínios do PEDI-CAT e os desfechos do TC6. Participantes com maior gravidade respiratória apresentaram maior diferenças no domínio responsabilidade do PEDI-CAT quando comparados aqueles de gravidade leve. **Conclusão:** A funcionalidade e incapacidade estão associadas a gravidade respiratória e clínica de crianças e adolescentes com FC. O PEDI-CAT é um instrumento de avaliação funcional abrangente para ser usado nessa população clínica pediátrica e capaz de detectar diferença no domínio responsabilidade entre crianças e adolescentes com diferentes gravidades respiratória.

Palavras-chave: Fibrose Cística. Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde. Medidas de Desfecho.

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is a chronic genetic condition with pulmonary and systemic repercussions that require extensive self-care and management to prevent rapid disease progression. In view of the multisystem characteristics and related functional repercussions, a multidimensional evaluation such as the Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test (PEDI-CAT), which provides information from different domains, such as the activity and participation of the International Classification of Functionality, Disability and Health (CIF), is desirable and timely for the assessment of CF children and adolescents, as well as to help guide intervention and follow-up strategies. **Objectives:** To evaluate the relationship between functioning, clinical and respiratory severity of children and adolescents with CF. **Materials and method:** This was an observational, cross-sectional study involving children and adolescents from 6 to 21 years old, with confirmed CF diagnosis, followed up at the CF outpatient clinic of the UFJF University Hospital. Participants were assessed for demographic, anthropometric, clinical, spirometry, six-minute walk test (6MWT), and *Shwachman-Kulczycki* severity score. The caregivers of these participants answered the PEDI-CAT functioning inventory based on an interview, on a laptop computer. **Results:** The participants were, on average, 11.62 ± 4.60 years old, 73% of whom were boys. All PEDI-CAT domains were moderately related to forced expiratory volume in the first second ($r = 0.46 - 0.57$, $p < 0.05$), and the mobility domain was moderately related to clinical severity ($r = 0.48$, $p = 0.01$). No relationship was observed between the PEDI-CAT domains and the 6MWT outcomes. Participants with respiratory severity mild and moderate-severe showed significant difference at PEDI-CAT responsibility domain. **Conclusion:** Functioning and disability are associated with respiratory and clinical severity in children and adolescents with CF. PEDI-CAT is a comprehensive functional assessment tool to be used in this pediatric clinical population and capable of detecting difference at responsibility according to level of respiratory severity.

Keywords: Cystic Fibrosis. International Classification of Functioning, Disability and Health. Outcome Measures.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1	- Heredrograma da Fibrose Cística	15
Quadro 1	- Ponto de corte P/I, P/E, IMC/IDADE, E/I para crianças de 0 a 5 anos	19
Quadro 2	- Ponto de corte P/I, P/E, IMC/IDADE, E/I para crianças de 5 a 10 anos	20
Quadro 3	- Ponto de corte P/I, P/E, IMC/IDADE, E/I para crianças de 10 a 20 anos	20
Figura 2	- Ilustração do Teste de Caminhada de Seis Minutos	23
Figura 3	- Relatório da Avaliação Detalhado PEDI-CAT	26
Figura 4	- Mapa de Itens com Localização das Respostas	27
Figura 5	- Procedimentos de avaliação	36
Figura 6	- Fluxograma da seleção dos participantes	42

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	- Valores de referência do teste do suor	18
Tabela 2	- Limites inferiores percentuais de normalidade com relação aos valores previstos para altura e sexo para crianças e adolescentes	21
Tabela 3	- Caracterização dos distúrbios ventilatórios obstrutivos e restritivos através da espirometria	21
Tabela 4	- Classificação dos distúrbios ventilatórios obstrutivos	22
Tabela 5	- Características descritivas dos participantes com Fibrose Cística	43
Tabela 6	- Correlação das variáveis entre os domínios do PEDI-CAT, TC6, SK Total e VEF ₁	44
Tabela 7	- Comparação do grau de obstrução respiratória e as variáveis de gravidade clínica e funcionalidade	44

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

ATS	<i>American Thoracic Society</i>
bpm	Batimentos por minuto
CAT	Computadorizada Adaptativa
CCI	Coeficiente de correlação intraclasse
CEP	Comitê de Ética e Pesquisa
CFTR	<i>Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator</i>
CIF	Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde
cm	Centímetros
CVF	Capacidade Vital Forçada
Δ Freq Card	Delta da Frequência Cardíaca
DP	Desvio padrão
DTC6	Distância percorrida no Teste de Caminhada de Seis Minutos
E/I	Estatura/idade
FC	Fibrose Cística
FEF _{25%-75%}	Fluxo Expiratório Forçado entre 25% e 75% da CVF
FR	Frequência respiratória
Freq Card	Frequência Cardíaca
g	Gramas
IC 95%	Intervalo de confiança de 95%
ID	Identificação
IMC	Índice de Massa Corpórea
irpm	Incursões respiratórias por minuto
ISAK	<i>International Society for the Advancement of Kinanthropometry</i>
Kg	Quilograma

l	Litros
L/s	Litros por segundo
m	Metros
m ²	Metros quadrado
mmHG	Milímetros de mercúrio
MMII	Membros inferiores
mmol/l	Milimol/Litro
n	Número
nº repet	Número de repetição
O2	Oxigênio
ORSA	<i>Staphylococcus aureus</i> Resistente à Oxacilina
OSSA	<i>Staphylococcus aureus</i> Sensível à Oxacilina
P/E	Peso/estatura
P/I	Peso/idade
PA	Pressão Arterial
PEDI	Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade
PEDI-CAT	<i>Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test</i>
PFE	Pico de Fluxo Expiratório
Pós Bd	Pós broncodilatador
QV	Qualidade de vida
r	Correlação de Pearson ou Spearman
SK	Escore de <i>Shwachman-kulczycki</i>
SK/At	Escore de <i>Shwachman-kulczycki</i> atividade geral
SK/Ex	Escore de <i>Shwachman-kulczycki</i> exame físico
SK/N	Escore de <i>Shwachman-kulczycki</i> nutrição

SK/Total	Escore de <i>Shwachman-kulczycki</i> total
SpO ₂	Saturação de pulso de Oxigênio
SPSS	<i>Statistical Package for the Social Science</i>
TALE	Termo de Assentimento Livre e Esclarecido
TC6	Teste de Caminhada de Seis Minutos
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
Temp. Exp	Tempo expiratório
TS	Teste do suor
UFJF	Universidade Federal de Juiz de Fora
VEF ₁	Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo
VEF ₁ /CVF	Razão entre volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada
% pred	Percentual do predito
% prev	Percentual do previsto

SUMÁRIO

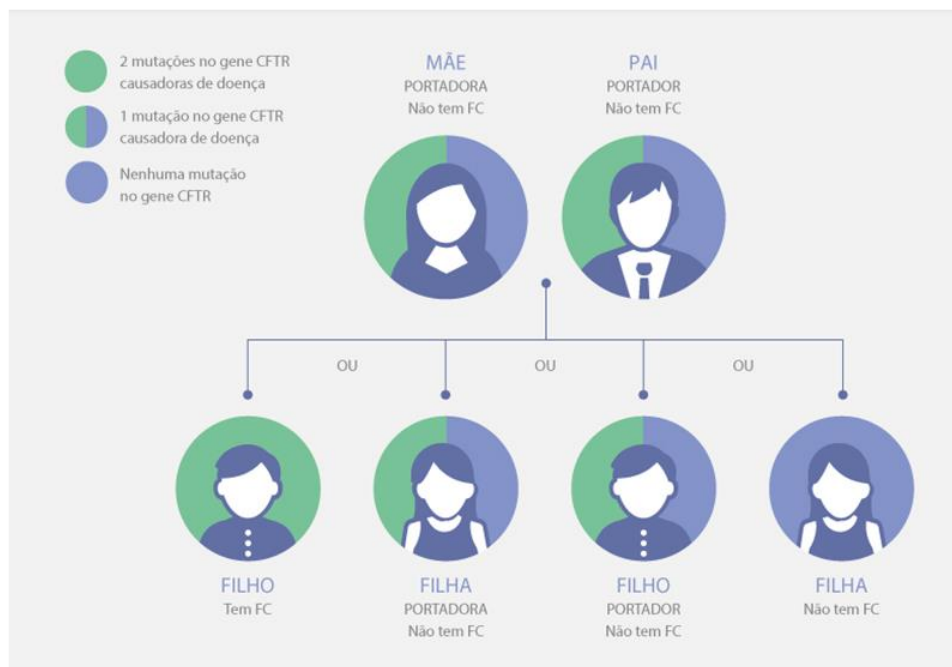
1 INTRODUÇÃO	15
1.1 INCIDÊNCIA.....	16
1.2 FISIOPATOGENIA	16
1.3 DIAGNÓSTICO.....	17
1.4 ABORDAGEM TERAPÊUTICA.....	18
1.5 AVALIAÇÃO DA FUNCIONALIDADE, INCAPACIDADE E SAÚDE	23
2 JUSTIFICATIVA	28
3 OBJETIVO GERAL	28
3.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	28
4 RESULTADOS	29
REFERÊNCIAS	44
APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.....	49
APÊNDICE B - Termo de Assentimento Livre e Esclarecido.....	51
APÊNDICE C – Ficha de Triagem	53
APÊNDICE D – Teste de caminhada de seis minutos	54
ANEXO A - Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa.....	55
ANEXO B - Relatório de Teste PEDI-CAT	60
ANEXO C - Escore de <i>Shwachman-Kulczycki</i>.....	67

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva multissistêmica e crônica, ou seja, pessoas com FC devem herdar duas cópias (alelos) do gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR). Esse gene foi identificado em 1989, no braço longo do cromossomo sete, locus 7q32, que sintetiza uma proteína de mesmo nome CFTR que é responsável pelo transporte de água, cloro e sódio nas células do epitélio das glândulas exócrinas (COHEN et al., 2011). Essa mutação altera a permeabilidade das membranas celulares, causando desidratação das secreções, consequentemente aumento da viscosidade do muco, levando a estase e obstrução do epitélio de diversos órgãos.

Se os alelos forem idênticos, o paciente é chamado de homozigoto; se forem diferentes, o paciente é heterozigoto. Em ambos os casos, a criança tem FC. Indivíduos que carregam uma cópia (alelo) do gene afetado são portadores para a mutação e não têm a doença. Dessa forma, um casal portador de um cromossomo normal e um cromossomo com a mutação, tem 25% de chance de ter um filho com a doença (RAFEEQ; MURAD, 2017).

Figura 1 – Heredograma da Fibrose Cística



Fonte: extraído de <https://www.cfsource.com.br/gen%C3%A9tica-da-fc/causa-da-fc>

A expressão do fenótipo clínico da FC em um paciente específico é afetada pela atividade de CFTR total (determinada pelo genótipo de CFTR), bem como por genes modificadores e fatores ambientais (CUTTING, 2015). Avaliar a contribuição ambiental no fenótipo pulmonar da FC é desafiador devido aos diversos componentes envolvidos e à falta de medições objetivas para muitos componentes. Assim a mesma mutação e genótipos, em indivíduos diferentes, causam sintomas, manifestações e gravidade diferentes (MARSON, 2018; MARSON, 2017). A gravidade da doença está relacionada a diversos mecanismos, entre eles, com a quantidade de proteína CFTR disfuncional que chega à região apical da membrana plasmática ou com a quantidade de proteína CFTR que não chega a ser nem produzida.

Já são mais de 2000 tipos de mutações conhecidas, porém esse número vem crescendo com o passar dos anos (MARSON, 2018). Em 2018 foram identificadas mais 400 tipos de mutações com 336 causando a FC, sendo cinco mais comuns: deltaF508, G542X, G551D, N1303K e W1282X (The Clinical and Functional Translation of CFTR [CFTR2], 2018).

1.1 INCIDÊNCIA

No Brasil 1 em cada 7.576 nascidos vivos apresentam a FC, mas por ser um país com muitas diferenças regionais e heterogeneidade da população, os valores variam, sendo mais elevados nos estados da região Sul (RASKIN et al., 2008). No Brasil e no mundo, são acometidas pela FC cerca de 5.128 e 70.000 pessoas respectivamente (Registro Brasileiro de Fibrose Cística [REBRAFC], 2017).

1.2 FISIOPATOGENIA

O gene CFTR codifica uma proteína de mesmo nome, cuja função é controlar a permeabilidade principalmente de íons Cloro. Na fibrose cística esse canal proteico se encontra defeituoso, alterando a permeabilidade desses íons através da membrana plasmática das células epiteliais que se encontram nas glândulas exócrinas em órgãos como nos pulmões, pâncreas, glândulas sudoríparas, intestino, fígado e testículos, sendo por isso considerada uma doença multissistêmica.

Essa disfunção resulta em acúmulo de muco denso com aspecto viscoso que vai: 1) apresentar dificuldade de reabsorção do cloro na superfície epitelial nos ductos das glândulas sudoríparas levando a manifestações de alta concentração de cloro no suor que pode levar a desidratação; 2) nas mulheres, dificultar a chegada do espermatozóide nas trompas uterinas e a fecundação devido ao espessamento do muco cervical no útero e levar a subfertilidade ou

infertilidade, e nos homens levar a infertilidade, azoospermia obstrutiva pela ausência congênita dos ductos deferentes; 3) obstruir os brônquios causando alterações como tosse crônica com expectoração, dor torácica, dispneia, fadiga, perda de peso, declínio da função pulmonar, atelectasias, infecções respiratórias recorrentes com colonização principalmente pelas bactérias *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Burkholderia cepacia* pneumonia e hipertensão pulmonar 4) manifestações gastrointestinais como colestase, colelitíase, obstrução biliar, reação inflamatória com fibrose nos ductos, esteatose e cirrose hepática, hiperplasia nodular regenerativa, insuficiência hepática, insuficiência pancreática com má digestão/absorção e consequente desnutrição (DUARTE, 2008; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; BONO-NERI; ROMANO; ISEDEH, 2019).

A partir dessas manifestações sistêmicas é inevitável o aparecimento de sinais e sintomas proveniente principalmente dos sistemas mais acometidos, que são o gastrointestinal e pulmonar. No sistema gastrointestinal, vai levar a déficit no crescimento, perda de peso, desnutrição, baixa densidade óssea, diminuição de reserva de gordura corporal, esteatorréia, deficiência de vitaminas lipossolúveis, pancreatite crônica, dificuldade de digestão no intestino e impactação das fezes com distensão abdominal e desconforto; constipação crônica e prolapso retal, síndrome de obstrução intestinal distal, supercrescimento bacteriano no intestino delgado, fibrose e atrofia dos ductos pancreáticos, íleo meconial, entre outros (HERRMANN; DOCKTER; LAMMERT, 2010; O'SULLIVAN et al., 2013).

No sistema pulmonar, as alterações geram a taquipnéia, sibilos, aumento do trabalho respiratório, hiperinsuflação, tosse, dispnéia, aumento da produção de escarro, atelectasia, broquiectasia, pneumonia e hipertensão pulmonar, empiema pulmonar, enfisema progressivo, *cor pulmonale*, pneumotórax, fibrose pulmonar, tórax em tonel, broncorréia purulenta principalmente matinal, cianose periférica, retenção de dióxido de carbono, dependência de oxigênio, com maior frequência de exacerbações e intensidade da terapia respiratória com diminuição da qualidade de vida que são evidentes e se intensificam com a inevitável progressão da doença (ROWE; CLANCY, 2006; DE ROSE, 2002; BONO-NERI; ROMANO; ISEDEH, 2019).

1.3 DIAGNÓSTICO

Devido à complexidade da FC, o diagnóstico precoce é de suma importância por estar associado a melhora no desfecho clínico e consequentemente interferir na sobrevida e na qualidade de vida do paciente, neste sentido, a triagem neonatal ou “teste do pezinho” é o primeiro teste de rastreio da fibrose cística e deve ser realizada em duas dosagens, a primeira entre o terceiro e o quinto dia de vida do recém-nascido e a segunda com até trinta dias do nascimento.

Porém, por ser um teste de triagem, pois não confirma e não exclui o diagnóstico da doença e também pelo alto índice de falsos positivo, se houver suspeita do diagnóstico, como: características fenotípicas, história de fibrose cística em um irmão, um teste de triagem neonatal positivo, a criança deve ser encaminhada para o centro de referência de fibrose cística da sua região para a realização do teste do suor, a fim de medir a quantidade de cloro e/ou sódio no suor e confirmar ou excluir o diagnóstico da fibrose cística. Normalmente são coletadas 2 amostras entre a quarta e a sexta semana de vida e a dosagem de cloreto no suor ≥ 60 mmol/l, confirma o diagnóstico.

Tabela 1: Valores de referência do teste do suor

	Cloreto,mmol/l	Condutividade, mmol/l
Normal	< 30	< 60
Intermediário	30 - 59	60 - 90
Positivo	≥ 60	> 90

Fonte: extraído de ATHANAZIO et al., 2017.

A análise do sequenciamento genético também deve ser realizada para identificar os tipos de mutação do gene CFTR.

1.4 ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Desde o diagnóstico, por ser uma doença que exige o acompanhamento de uma equipe multidisciplinar, esses pacientes passam por inúmeras intervenções, como: avaliações, exames frequentes, consultas, manejo diário de medicações (nebulizações, broncodilatador, enzimas, suplementos vitamínicos, dentre outros), sessões diárias de fisioterapia respiratória e etc (ZIEGLER, et al., 2019). Dentre as várias avaliações e acompanhamentos necessários, é

importante destacar algumas medidas de desfechos mandatórias no processo de seguimento desses pacientes, como;

1) O acompanhamento do estado nutricional, uma vez que a maioria dos pacientes apresenta algum grau de insuficiência pancreática devido à diminuição da atividade das enzimas ou inativação. A classificação do estado nutricional é obtida através da medição da massa corporal (Kg) e altura (m), e por meio dessas medidas é possível calcular o Índice de Massa Corporal (IMC) dividindo-se a massa corporal pela estatura elevada ao quadrado (ATHANAZIO et al., 2017).

A partir dessas medidas é possível classificar o estado nutricional que em crianças e adolescentes são expressos em percentis ou escores Z de estatura/idade (E/I), peso/idade (P/I), peso/estatura (P/E) e índice de massa corpórea (IMC)/idade (quadro 1, quadro 2 e quadro 3).

Quadro 1 – Ponto de corte P/I, P/E, IMC/IDADE, E/I para crianças de 0 a 5 anos

VALORES CRÍTICOS		ÍNDICES ANTROPOMÉTRICOS PARA MENORES DE 5 ANOS			
		Peso- para-idade	Peso- para-estatura	IMC- para-idade	Estatura- para-idade
< Percentil 0,1	< Escore-z -3	Muito baixo peso para a idade	Magreza acentuada	Magreza acentuada	Muito baixa estatura para a idade
≥ Percentil 0,1 e < Percentil 3	≥ Escore-z -3 e < Escore-z -2	Baixo peso para a idade	Magreza	Magreza	Baixa estatura para a idade
≥ Percentil 3 e < Percentil 15	≥ Escore-z -2 e < Escore-z -1	Peso adequado para a idade	Eutrofia	Eutrofia	Estatura adequada para a idade ²
≥ Percentil 15 e ≤ Percentil 85	≥ Escore-z -1 e ≤ Escore-z +1		Risco de sobrepeso	Risco de sobrepeso	
> Percentil 85 e ≤ Percentil 97	> Escore-z +1 e ≤ Escore-z +2		Peso elevado para a idade ¹	Sobrepeso	
> Percentil 97 e ≤ Percentil 99,9	> Escore-z +2 e ≤ Escore-z +3	Obesidade		Obesidade	
> Percentil 99,9	> Escore-z +3				

Fonte extraído de WHO., 2006. Modificado por:

http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/orientacoes_coleta_analise_dados_antropometricos.pdf

Ministério da Saúde, 2011. Visualizado em 23/05/2020

Quadro 2 – Ponto de corte P/I, P/E, IMC/IDADE, E/I para crianças de 5 a 10 anos

VALORES CRÍTICOS		ÍNDICES ANTROPOMÉTRICOS PARA CRIANÇAS DE 5 A 10 ANOS		
		Peso-para-idade	IMC-para-idade	Estatura-para-idade
< Percentil 0,1	< Escore-z -3	Muito baixo peso para a idade	Magreza acentuada	Muito baixa estatura para a idade
≥ Percentil 0,1 e < Percentil 3	≥ Escore-z -3 e < Escore-z -2	Baixo peso para a idade	Magreza	Baixa estatura para a idade
≥ Percentil 3 e < Percentil 15	≥ Escore-z -2 e < Escore-z -1	Peso adequado para a idade	Eutrofia	Estatura adequada para a idade ²
> Percentil 15 e < Percentil 85	≥ Escore-z -1 e ≤ Escore-z +1		Sobrepeso	
≥ Percentil 85 e ≤ Percentil 97	> Escore-z +1 e ≤ Escore-z +2		Obesidade	
> Percentil 97 e ≤ Percentil 99,9	> Escore-z +2 e ≤ Escore-z +3	Peso elevado para a idade ¹	Obesidade grave	
> Percentil 99,9	> Escore-z +3			

Fonte: extraído de ONIS et al., 2007. Modificado por:

http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/orientacoes_coleta_analise_dados_antropometricos.pdf

Ministério da Saúde, 2011. Visualizado em: 23/05/2020

Quadro 3 – Ponto de corte P/I, P/E, IMC/IDADE, E/I para crianças de 10 a 20 anos

VALORES CRÍTICOS		ÍNDICES ANTROPOMÉTRICOS	
		IMC-para-idade	Estatura-para-idade
< Percentil 0,1	< Escore-z -3	Magreza acentuada ¹	Muito baixa estatura para a idade
≥ Percentil 0,1 e < Percentil 3	≥ Escore-z -3 e < Escore-z -2	Magreza	Baixa estatura para a idade
≥ Percentil 3 e < Percentil 15	≥ Escore-z -2 e < Escore-z -1	Eutrofia	Estatura adequada para a idade ²
≥ Percentil 15 e ≤ Percentil 85	≥ Escore-z -1 e ≤ Escore-z +1		
> Percentil 85 e ≤ Percentil 97	> Escore-z +1 e ≤ Escore-z +2		
> Percentil 97 e ≤ Percentil 99,9	> Escore-z +2 e ≤ Escore-z +3	Obesidade	
> Percentil 99,9	> Escore-z +3	Obesidade grave	

Fonte: extraído de ONIS et al., 2007. Modificado por:

http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/orientacoes_coleta_analise_dados_antropometricos.pdf

Ministério da Saúde, 2011. Visualizado em: 23/05/2020.

2) A avaliação da função pulmonar, já que o pulmão é um dos órgãos mais afetados e que mais apresenta manifestações que comprometem a qualidade de vida dos fibrocísticos devido a alterações iônicas e no transporte mucociliar. A partir de uma inspiração máxima,

seguida de uma expiração forçada e sustentada até que o avaliador ordene a interrupção são obtidas as seguintes medidas: capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), relação VEF_1/CVF e o fluxo expiratório forçado entre 25 e 75 % da CVF (FEF_{25-75} %) (PEREIRA, 2002). A partir dessas medidas é possível avaliar o prognóstico, detectar exacerbações agudas precocemente, avaliar a evolução pulmonar do fibrocístico, dar diagnóstico e quantificar distúrbios ventilatórios (RODRIGUES, 2002).

Tabela 2 - Limites inferiores percentuais de normalidade com relação aos valores previstos para altura e sexo para crianças e adolescentes

Parâmetros	Limites inferiores percentuais
PFE	80%
CVF	80%
VEF_1	80%
VEF_1/CVF	80%
$FEF_{25-75\%}$	70%

Fonte: extraído de RODRIGUES, 2002.

Tabela 3 - Caracterização dos distúrbios ventilatórios obstrutivos e restritivos através da espirometria

Parâmetros	Tipo de distúrbio ventilatório	
	Obstrutivo	Restritivo
CVF	normal ou reduzida	reduzida
VEF_1	Reduzido	normal ou reduzido
VEF_1/CVF	Reduzido	normal ou aumentado
$FEF_{25-75\%}$	Reduzido	normal, reduzido ou aumentado

Fonte: extraído de RODRIGUES, 2002.

Tabela 4 – Classificação dos distúrbios ventilatórios obstrutivos

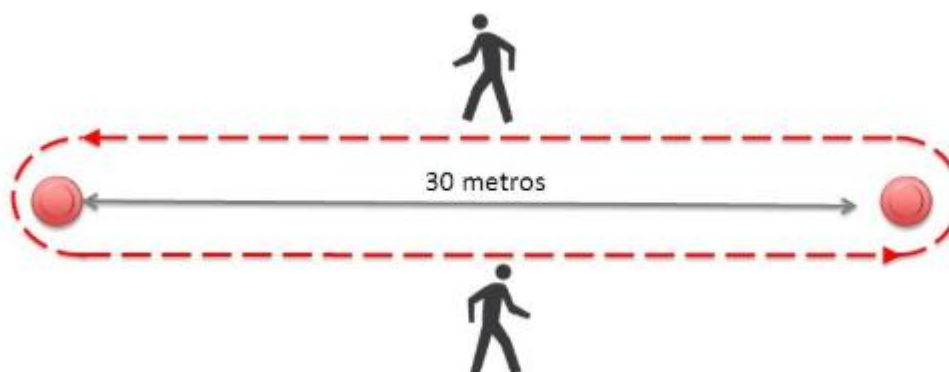
Classificação	CVF (%)	VEF ₁ (%)	VEF ₁ /CVF x 100
Normal (em geral)	> 80	> 80	> 70
Distúrbio leve	60 - 79	60 - 79	60 – 69
Distúrbio moderado	51 - 59	41 - 59	41 – 59
Distúrbio grave	< 50	< 40	< 40

Fonte: extraído de RODRIGUES, 2002.

3) O escore Shwachman-Kulczyki, que foi elaborado especialmente para avaliar o grau de gravidade dessa condição de saúde. Esse escore leva em consideração quatro critérios clínicos: atividade geral do paciente, achados no exame físico, estado nutricional e achados na radiografia de tórax e de acordo com a pontuação em cada critério, que vai de 5 a 25 pontos, a condição de saúde é classificada como excelente (86-100), boa (71-85), leve (56-70), moderado (41-55) e grave (≤ 40) (SHWACHMAN; KULCZYCKI, 1958).

4) O Teste de Caminhada de Seis Minutos, que é um teste de campo auto-cadenciado, de carga constante por isso considerado um teste submáximo. Muito utilizado para avaliar capacidade funcional em doenças respiratórias crônicas por ser um teste de fácil execução, simples e de baixo custo. A medida principal do teste é a melhor distância percorrida em metros, por isso o objetivo do teste é caminhar o mais longe possível em 6 minutos ao longo de um corredor plano, e o aumento da distância após uma intervenção representa uma melhoria clínica significativa. Para a sua realização são necessários um corredor plano pouco movimentado medindo 30 metros, dois cones colocados a 0,5 metros das extremidades para as mudanças de direção, esfigmomanômetro, estetoscópio, oxímetro, cardiofrequencímetro, cronômetro, escala de Borg modificada, cadeira, caso o paciente seja dependente de oxigênio ou de algum auxílio de dispositivo móvel, o teste pode ser realizado com o balão de oxigênio ou andador, muletas entre outros respectivamente (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Figura 2 – Ilustração do Teste de Caminhada de Seis Minutos



Fonte: Google Imagem, 2020.

1.5 AVALIAÇÃO DA FUNCIONALIDADE, INCAPACIDADE E SAÚDE

De acordo com a Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) é necessário avaliar o paciente de forma multifacetária, visando os aspectos biopsicossociais individuais. O foco terapêutico deve abranger o domínio ambiental, atividades, participação e fatores pessoais, pois estes podem impactar de forma considerável no sucesso do tratamento proposto para condições de saúde crônica (WHO, 2001). Neste aspecto, entende-se que os pacientes com FC e suas famílias já são assistidos de forma ampla por uma equipe multidisciplinar, o que alcança vários domínios. Porém, as avaliações e tratamentos ainda são muito voltados para as repercussões em estrutura e função corporal, mesmo quando se trata da expertise do fisioterapeuta. Quando se trata do domínio de atividade e participação ainda há algumas lacunas no cuidado da FC e poucos estudos se atentam para esses aspectos.

No entanto, a avaliação e melhor compreensão das repercussões nestes domínios se mostra importante. Ter o olhar abrangente sobre a condição de saúde do paciente e as várias formas que ela pode impactar a vida do mesmo, pode beneficiar com melhor entendimento, uniformidade da linguagem, metas terapêuticas específicas e mais assertivas. Além de permitir o acompanhamento do desenvolvimento da criança e adolescente, gerar melhor desempenho em atividades, facilitar a participação, e melhorar de forma geral a qualidade de vida (MANDRUSIAK; MACDONALD; WATTER, 2009). Todos esses benefícios podem aumentar as chances de sucesso terapêutico.

1.5.1 *Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test*

O *Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test* (PEDI-CAT) (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012) (COSTER et al., 2016; SHORE et al., 2017) é um instrumento que contempla o modelo da CIF, avalia o desempenho nos domínios de atividades diárias, mobilidade, social/cognitivo e responsabilidade com valores normativos num amplo espectro de idade, desde lactentes a adolescentes de 21 anos. Estes quatro domínios são independentes, ou seja, podem ser usados separados ou em conjunto, formado de um banco de itens de fácil compreensão composto de 276 atividades funcionais:

- Atividades diárias: inclui itens em quatro áreas de conteúdo (vestir-se, manter-se limpo, tarefas de casa e alimentação e hora da refeição). Constatam 68 itens são direcionados ao autocuidado básico e às atividades de vida diária tais como: alimentação, higiene pessoal, vestir-se e manutenção do lar (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012).
- Mobilidade: inclui cinco áreas de conteúdo (movimentos básicos e transferências, ficar de pé e andar, degraus e rampas, correr e brincar, e cadeiras de rodas). Constatam 75 itens que abordam a fase inicial de alcance da mobilidade, atividades físicas funcionais (controle de cabeça, transferências, deambulação e subida de escadas) e habilidades para brincar em um parque infantil. Para as crianças que necessitam utilizar algum dispositivo de auxílio para marcha existem 10 itens adicionais, e um domínio separado para as que necessitam utilizar cadeiras de rodas com 12 itens (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012).
- Social/Cognitivo: inclui itens nas quatro áreas de conteúdo (interação, comunicação, cognição cotidiana e autorregulação). Constatam 60 itens que abordam comunicação, interação, segurança, comportamento, brincar com jogos e brinquedos, atenção e resolução de problemas (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012).
- Responsabilidade: inclui itens nos quatro domínios de conteúdo (organização e planejamento, cuidar das necessidades diárias, gerenciamento da saúde, e manutenção da segurança). Constatam 51 itens que avaliam a extensão em que uma pessoa jovem está gerenciando as tarefas de vida que permitem viver independente. Este é um domínio de maior dificuldade e é destinado para avaliar crianças e adolescentes (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012).

É necessário um computador que tenha o *software* CAT instalado, podendo ser completado pelo cuidador, responsável ou profissional que conheça bem a criança. Em seguida é necessária identificação de quem está sendo avaliado que deverá ser números e/ou letras, que sejam selecionados os domínios a serem avaliados e a versão que será utilizada. Existem duas versões do PEDI-CAT no mesmo *software*: CAT Versão Rápida (“Precisa”) e CAT Versão Conteúdo Balanceada (“Compreensível”). A CAT Versão Rápida (“Precisa”) (Speedy-CAT), é considerada mais rápida e eficiente, com apenas 5 a 15 itens por domínio. O próximo passo é acrescentar informações da criança, sexo, data de nascimento, o idioma a ser respondido, se usa ou não algum tipo de dispositivo de auxílio de marcha ou cadeira de rodas. O *software* PEDI-CAT utiliza um algoritmo computadorizado para selecionar os itens de forma individualizada, a partir dos dados demográficos (idade e sexo) esses itens são selecionados para serem respondidos. Todos os entrevistados começam com o mesmo item em cada domínio, e a resposta desse item determina a próxima questão que será exibida em seguida (mais difícil ou mais fácil) adaptando os itens ao nível da criança evitando assim questões irrelevantes e minimizando o número de itens administrados para obter uma estimativa da funcionalidade em cada área. Para os três domínios de Habilidade Funcionais (atividades diárias, mobilidade e social/cognitivo) que questionam o grau de dificuldade que uma criança apresenta na atividade específica, e o responsável deverá responder escolhendo umas das opções:

“Incapaz” se a criança não consegue, não sabe ou é muito nova.

“Difícil” se a criança faz com muita ajuda, tempo extra ou esforço.

“Um pouco difícil” se a criança faz com um pouco de ajuda, tempo extra ou esforço.

“Fácil” se a criança faz com nenhuma ajuda, tempo extra ou esforço, ou se as habilidades da criança estão além deste nível.

“Não sei” se o respondente relata não saber responder ao item.

E para responder o domínio de Responsabilidade, pergunta-se “Qual o grau de responsabilidade que a criança assume nas seguintes atividades?”

“O adulto/cuidador assume completa responsabilidade e a criança não assume responsabilidade”

“O adulto/cuidador assume a maior parte da responsabilidade e a criança assume pouca responsabilidade”

“O adulto/cuidador e a criança compartilham as responsabilidades igualmente”

“A criança assume a maior parte da responsabilidade com pouca instrução, supervisão ou orientação de um adulto/cuidador”


“A criança assume completa responsabilidade sem qualquer instrução, supervisão ou orientação de um adulto/ cuidador”

“Eu não sei”.

Quando todos os domínios escolhidos forem completados, terá a opção para marcar quem completou a avaliação: Pais, outro cuidador ou Profissional de saúde, e em seguida as respostas serão salvas e o programa será fechado.

O relatório de pontuação para o CAT Versão Rápida inclui um escore de percentil, os escores normativos que são apresentados como escore-T (permitindo a comparação com outras crianças da mesma idade). As pontuações entre 30 e 70 são considerados dentro da faixa esperado para idade. Outra forma de pontuação é o escore contínuo que não está relacionado com a idade e sim com a posição atual da criança em relação a função representadas pelos itens do domínio avaliado (recomendados para acompanhar o progresso funcional da criança, compara ela, com ela mesma) com métrica de 20 – 80. No final é apresentada uma lista de respostas a todos os itens administrados do PEDI-CAT (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012), além de um mapa de itens mostrando a localização das respostas nos domínios.

Figura 3 – Relatório da Avaliação Detalhado PEDI-CAT



Relatório de Avaliação Detalhado PEDICAT

Número de Identificação FC001

Data de Nascimento: 01-outubro-2009

Sexo Masculino

Domínio	Escore Contínuo	DP	Escore Normativo		Ajuste	# Itens	Aplicador dispositivo	Cadeira de de auxílio ¹	Rodas ²	Data	Tipo ^{***}
			Escore-T	Percentil							
Atividades Diárias	65	1,53	55	50~75	-0,48	21	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1
Mobilidade	74	1,81	57	50~75	0,68	15	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1
Social/ Cognitivo	72	1,08	49	25~50	0,30	16	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1
Responsabilidade	54	1,45	51	50~75	-6,48	15	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1

*0: Não usa nenhum dispositivo; 1: Andador; 2: Muletas; 3: Bengala

** Cadeira de Rodas: 0: Não usa nenhuma cadeira de rodas; 1: Cadeira de Rodas Manual (não propulsão); 2: Cadeira de Rodas Manual (propulsão); 3: Cadeira de Rodas Motorizada

***: Rápido; 2: Conteúdo Balanceado

Fonte: Extraído do software PEDI-CAT, versão rápida

Figura 4 – Mapa de Itens com Localização das Respostas

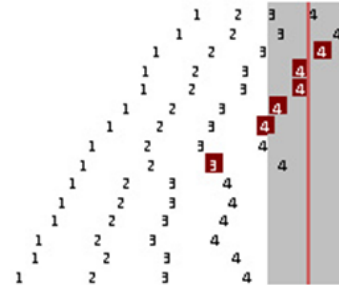
Atividades Diárias Mapa de Item

Número de identificação: FC001

Escore Contínuo = 65, EP = 1,53, Fit = -0,48

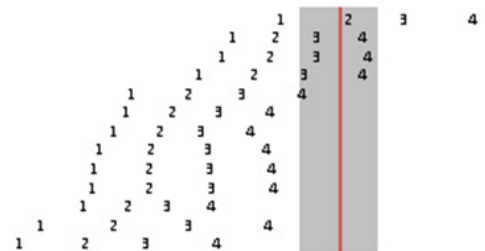
Tarefas de Casa

Troca a lâmpada de uma luminária de mesa
 Abre frascos de remédios com lacre infantil
 Aperta parafusos soltos usando uma chave de fenda
 Abre embalagem de plástico usando tesoura
 Troca a fronha de um travesseiro
 Abre a fechadura de uma porta usando a chave
 Coloca um curativo adesivo em um corte pequeno na mão
 Empilha pratos ou copos quebráveis
 Usa o teclado do computador
 Usa o controle de um videogame
 Retira nota de uma carteira
 Usa o mouse do computador
 Usa o controle remoto da TV
 Aperta botões em teclados
 Limpa um balcão ou uma mesa



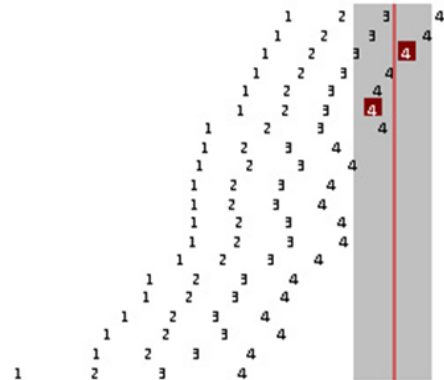
Manter-se limpo

Barbeia o rosto usando o aparelho/lâmina de barbear
 Corta as unhas dos dedos de ambas as mãos
 Corta as unhas dos dedos de ambos os pés
 Seca o cabelo com um secador de cabelo
 Fega o xampu, lava/enxágua o cabelo
 Limpa-se com papel higiênico
 Abre/fecha/trava/destrava as portas de um banheiro público
 Coloca pasta de dente na escova e escova os dentes
 Limpa o corpo completamente no chuveiro
 Seca o cabelo com toalha
 Abre e fecha a torneira de uma pia
 Limpa o nariz com um lenço
 esfrega as mãos para limpá-las



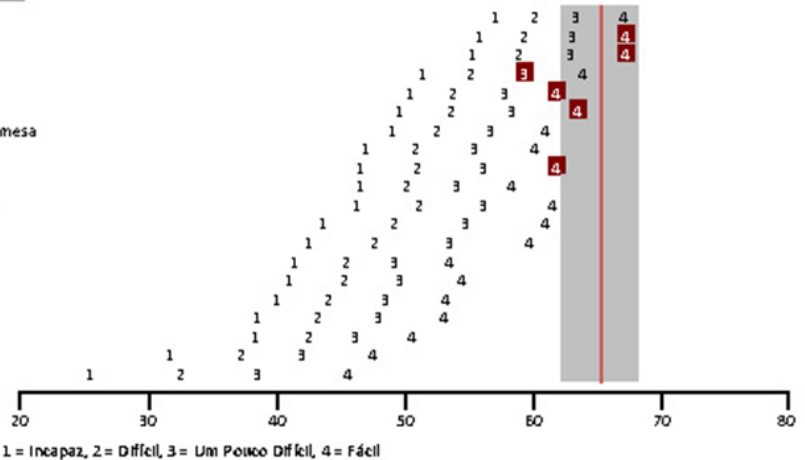
Vestir-se

Coloca o suíã e fecha-o
 Fecha colar/ corrente
 Fecha a pulseira do relógio de pulso
 Prende o cabelo em um rabo de cavalo
 Coloca o cadarço nos tênis/ botas
 Amarra os cadarços
 Veste calças justas/ meia calça
 Fecha a fivela do cinto
 Prende grampos/ presilhas no cabelo
 Coloca a camisa/ blusa para dentro da calça
 Veste, fecha e abotoa calças
 Veste e abotoa camisa
 Encaxa e fecha zíper
 Calça luvas
 Calça as meias
 Veste camiseta
 Calça sapatos sem fecho
 Retira camiseta
 Retira calças com elástico na cintura
 Retira as meias



Alimentação & Hora da Refeição

Usa um abridor de latas
 Pica/fatia frutas/ legumes duros
 Descasca alimentos, tais como batata/ cenoura
 Corta usando garfo e faca de mesa
 Despeja o líquido de uma caixa em um copo
 Esvazia o conteúdo de uma tigela
 Espalha manteiga ou geleia no pão usando uma faca de mesa
 Mistura ingredientes usando uma colher
 Abre um pacote de lanche fechado usando as mãos
 Coloca um canudo no suco de caixinha
 Abre uma caixa de papelão fechada contendo alimento
 Fecha uma garrafa com tampa de rosca
 Tira a tampa de uma vasilha de plástico
 Segura/ come sanduíche
 Alimenta-se usando garfo
 Alimenta-se usando uma colher
 Segura/ bebe líquido de um copo sem tampa
 Bebe líquido usando um canudo
 Alimenta-se usando os dedos
 Engole alimentos amassados/ batidos/ coados



A Figura 4 apresenta um exemplo de mapa de resposta ao domínio de atividades diárias, mostrando, em vermelho, as respostas aos itens selecionados pelo *software* de acordo com o sexo e a idade e respostas dada. Onde o número 1 é incapaz de realizar e o número 4 é fácil de realizar, e a linha vermelha contínua, é o escore contínuo obtido pela criança.

A vantagem dessa avaliação é que uma vez discriminada alguma incapacidade, poderão ser delineadas metas claras a serem alcançadas no processo de reabilitação a partir dos resultados gerados pelo teste. No Brasil, o PEDI-CAT foi validado por Mancini (2016) e, desde então vem sendo utilizado em populações de crianças e adolescentes com várias condições de saúde, como transtorno do espectro autista, paralisia cerebral e amiotrofia muscular espinhal (COSTER et al., 2016; KRAMER et al., 2016; SHORE et al., 2017; PASTERNAK et al., 2016), porém sua aplicabilidade ainda não foi investigada em crianças e adolescentes com FC.

2 JUSTIFICATIVA

Uma vez que há um instrumento que contempla a avaliação nos domínios de atividade e participação, com utilização crescente no meio clínico, científico e já foi validado e adaptado para população brasileira (MANCINI et al., 2016), o PEDI-CAT se coloca com uma opção viável para avaliação de pacientes com FC. Sendo assim, torna-se crucial investigar a relação entre a funcionalidade e a gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com a condição de saúde aqui investigada, para possibilitar sua utilização neste meio e tornar as intervenções mais amplas e assertivas.

3 OBJETIVO GERAL

Avaliar a relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística.

3.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Comparar a funcionalidade de crianças e adolescentes com FC de diferentes classificações de gravidade.

4 RESULTADOS

RELAÇÃO ENTRE A FUNCIONALIDADE, GRAVIDADE CLÍNICA E RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma condição de saúde genética de herança autossômica recessiva, causada pela mutação do gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) no braço longo do cromossomo 7, no locus q 31, que codifica a proteína reguladora de condutância transmembrana de cloro. Estima-se que no Brasil a incidência seja de 1:7.576 nascidos vivos, apresentando diferenças regionais, com valores mais elevados nos estados da região Sul (RASKIN et al., 2008). No mundo, 70.000 pessoas e, no Brasil, cerca de 5.128 pessoas são afetadas pela FC (Registro Brasileiro de Fibrose Cística [REBRAFC], 2017).

Seu acometimento é multissistêmico e crônico, com manifestações decorrentes da alteração na quantidade e/ou função da proteína CFTR, que reduzem os movimentos dos íons, e consequentemente, o movimento da água nas membranas celulares, resultando em acúmulo de muco denso com aspecto viscoso. Esse muco espesso obstrui os ductos das glândulas exócrinas, com manifestações de alta concentração de cloro no suor, causando alterações na função pulmonar como bronquiectasias, atelectasias e doença pulmonar obstrutiva crônica, manifestações intestinais, insuficiência pancreática com má digestão/absorção e consequente desnutrição, e ainda, infertilidade masculina na idade adulta (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002). A partir dessas manifestações sistêmicas, sinais e sintomas como tosse crônica com expectoração, dor torácica, dispneia, fadiga, perda de peso e declínio da função pulmonar são evidentes e se intensificam com a inevitável progressão da doença (CASTELLANI et al., 2018).

A exacerbação dos sintomas pulmonares é a principal causa de morbimortalidades em pacientes com FC e tem sido negativamente associada a desfechos físicos, psicossociais e de qualidade de vida (QV) (COGEN et al., 2017). A exacerbação dessa condição de saúde é recorrente e ocorre por reinfecções e, muitas vezes, por colonização crônica por *Pseudomonas Aeruginosa*, o que requer internações hospitalares frequentes ou mesmo isolamento em ambiente domiciliar para seu controle ou resolução (VADAGAM; KAMAL, 2018). Além dos sintomas dessa condição de saúde, essas frequentes internações potencializam restrições na participação, como absenteísmo escolar, limitação nas atividades recreacionais e das atividades de vida diária (HABIB, MANJI, et al., 2015).

Adicionalmente, desde o diagnóstico, esses pacientes passam por inúmeras intervenções: exames frequentes, consultas, manejo diário de medicações (nebulizações, broncodilatador, enzimas, dentre outros), sessões diárias de fisioterapia respiratória, dentre outras (ZIEGLER, et al., 2019). Diante dessas demandas, o desenvolvimento do senso de responsabilidade precoce e a auto-eficácia no cuidado da doença são cruciais para a adesão ao tratamento e, conseqüentemente para reduzir o risco de exacerbações, retardar o declínio da função pulmonar e melhorar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC (BEACHAM; DEATRICK, 2013).

Para ter uma melhor compreensão sobre todas as repercussões que a FC pode causar na vida do paciente, a Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde, proposta pela Organização Mundial de saúde (CIF) torna-se uma aliada, uma vez que traz uma visão biopsicossocial com um quadro amplo e multifacetário das repercussões de condições de saúde nos diferentes domínios analisados (WHO, 2001). Durante as avaliações e criações de metas terapêuticas, os profissionais tendem a ter maior foco no domínio de estrutura e função corporal, por ser o que demonstra comprometimentos mais óbvios. No entanto, quando se trata de condições de saúde crônicas, o foco terapêutico deve ser amplo visando as atividades, participação e fatores ambientais e pessoais, que podem impactar consideravelmente no sucesso do tratamento proposto (WHO, 2001). Além disso, quando se observa um quadro com todos os aspectos individuais do paciente e resultados da FC, todos os profissionais envolvidos no cuidado podem se beneficiar com melhor entendimento, uniformidade da linguagem, metas terapêuticas específicas e mais assertivas, aumentando assim as chances de sucesso (MANDRUSIAK; MACDONALD; WATTER, 2009; OZIPEK et al., 2020).

De acordo com o modelo da CIF, a restrição na participação ocorre como resultado de uma interação dinâmica entre as limitações da atividade imposta pela doença, fatores pessoais e contextuais do ambiente. Este desfecho tem sido considerado essencial à saúde mental e física e à longevidade, fornecendo suporte como benefícios emocionais por meio da interação com outras pessoas. Além disso, o envolvimento em papéis sociais traz um senso de identidade e importância para o indivíduo, fazendo com que o indivíduo se torne mais responsivo, auto-eficaz e com modulação de um comportamento mais saudável. (MANDRUSIAK; MACDONALD; WATTER, 2009; OZIPEK et al., 2020).

Sendo assim, é notório que diante das repercussões pulmonares e sistêmicas da condição de saúde e das restrições impostas, crianças e adolescentes com FC possam ter o desenvolvimento de suas atividades diárias, mobilidade (ERGIN et al., 2020), interação social e de responsabilidade diferente de seus pares saudáveis (ARIKAN et al., 2015). Sinnema et al.,

1988 mostrou que adolescentes com FC têm restrição a participação, menor responsabilidade com a higiene do seu próprio corpo e atraso no período da puberdade quando comparados a adolescentes saudáveis (SINNEMA et al., 1988). Outro estudo observou em crianças com FC menores de quatro anos de idade, elevada prevalência de atraso no desenvolvimento motor variando de 7 a 9 meses (THOMAZINHO et al., 2011). Esse estudo ainda sugeriu que os fatores biológicos e condições ambientais de risco presentes na FC contribuíram para os déficits motores precoces (THOMAZINHO et al., 2011). Adicionalmente, a superproteção parental pode ser uma barreira para o desenvolvimento independente e autônomo dessas crianças e adolescentes sobre suas tarefas de vida (CLARKE; COOPER; CRESWELL, 2013).

Em função disso, para a avaliação dessas diferentes capacidades das crianças e adolescentes com FC, um número razoável de diferentes testes deveriam ser utilizados, como o Teste de Caminhada de Seis Minutos (TC6), avaliação da participação, das atividades de vida diária, testes cognitivos, de auto-cuidado e responsabilidade. Essa bateria de avaliações é dispendiosa de tempo, não dispõe de valores de normalidade para algumas faixas etárias, além de extenuar os participantes em tantas avaliações. Nesse contexto, o *Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test* (PEDI-CAT) (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012) modificado da versão original do teste Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI) (MANCINI, 2005), consiste em um inventário que avalia o desempenho nos domínios de atividades diárias; mobilidade; social/cognitivo e responsabilidade com valores normativos num amplo espectro de idade, desde lactentes a adolescentes de 21 anos. Esse instrumento já é validado e adaptado para população brasileira, tem sido utilizado em crianças e adolescentes com diferentes condições de saúde (COSTER et al., 2016; SHORE et al., 2017) e contempla o modelo da CIF (HWO, 2001). A vantagem dessa avaliação é que uma vez discriminada alguma incapacidade, poderão ser delineadas metas claras a serem alcançadas no processo de reabilitação. Entretanto esse instrumento ainda não foi aplicado em pacientes com FC.

Com o advento da CIF, o PEDI-CAT está em crescimento no meio clínico e científico, tendo sido utilizado em várias populações clínicas pediátricas e adolescentes, como no transtorno do espectro autista (COSTER et al., 2016; KRAMER et al., 2016), paralisia cerebral (SHORE et al., 2017), amiotrofia muscular espinhal (PASTERNAK et al., 2016), entre outros. No Brasil, o PEDI-CAT foi validado por Mancini (2016), porém sua aplicabilidade clínica não foi testada em crianças e adolescentes com FC. Neste contexto, torna-se crucial investigar a relação entre a funcionalidade com a gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com FC.

Para o presente estudo objetiva-se: (I) Avaliar a relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística e; (II) Comparar a funcionalidade de crianças e adolescentes com FC de diferentes classificações de gravidade.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

Este foi um estudo observacional, transversal, seguindo as diretrizes do STROBE (MALTA et al., 2010) e também o *checklist* de instrumentos de medição de saúde (COSMIN) (MOKKINK et al., 2010). O projeto foi aprovado no Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Universitário da UFJF (Nº 3.299.985 - ANEXO A) e os responsáveis pelos participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A), assim como os participantes assinaram o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) (APÊNDICE B).

2.1 PARTICIPANTES

Foram incluídos no estudo todas as crianças e adolescentes de 6 a 21 anos, de ambos os sexos, com diagnóstico de FC confirmados por características genotípicas e fenotípicas da doença e/ou concentração de cloro no suor > 60 mmol/l, acompanhados no ambulatório de FC do Hospital Universitário da UFJF e elegíveis para o estudo. Foram excluídos do estudo os participantes com exacerbação respiratória nas últimas quatro semanas, que pode ser manifestada por aumento da tosse, alteração no aspecto das secreções, febre, alterações na ausculta pulmonar, queda do VEF_1 , redução ou diminuição da saturação, alterações radiológicas e perda ponderal (SMYTH et al., 2014), além de dificuldade de compreensão, limitação física de origem neurológica ou incapacidade de realizar os testes propostos. Todos os testes foram realizados no ambulatório de FC do Hospital Universitário da UFJF.

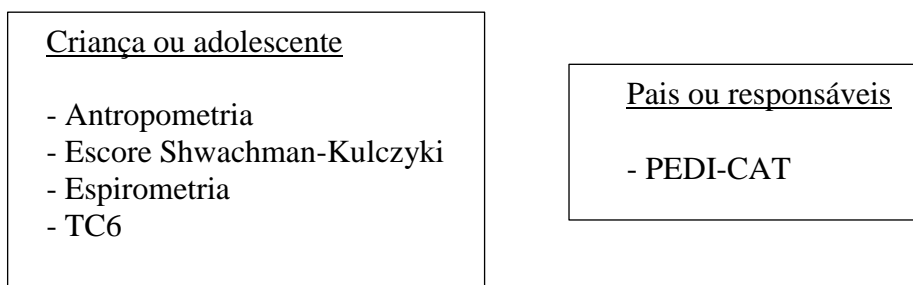
2.2 CÁLCULO AMOSTRAL

O tamanho da amostra foi calculado na plataforma online do departamento de estatística da University of California San Francisco (disponível em: <https://data.ucsf.edu/research/sample-size>). Para o cálculo do tamanho amostral, estipulou-se como satisfatório um coeficiente de correlação igual ou superior $> 0,50$, entre as medidas do PEDI-CAT, DTC6, VEF_1 , SK considerando o nível de significância de 5% ($\alpha = 0,05$) e poder de 80% ($\beta = 20\%$). Deste modo, foi estimado uma amostra de no mínimo 26 participantes (PORTNEY; WATKINS, 2007).

2.3 PROCEDIMENTOS DO ESTUDO

Os pesquisadores envolvidos foram treinados para a utilização de todos os instrumentos de avaliação. Foi utilizado um instrumento de triagem (APÊNDICE C) para obter dados sobre características demográficas e clínicas (sexo, idade, tempo de diagnóstico, genótipo, insuficiência pancreática, colonização, medicações relacionadas a FC, comorbidades, antecedentes clínicos e história familiar). As crianças e adolescentes elegíveis para o estudo foram submetidas à avaliação antropométrica (SOCIEDADE INTERNACIONAL PARA O AVANÇO DA CINEANTROPOMETRIA, 2011). A espirometria (PEREIRA, 2002) e o Teste de Caminhada de Seis Minutos (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002) (APÊNDICE D), foram realizados em ordem aleatória para evitar um efeito de ordem do teste como motivação, fadiga ou prática. O resultado do Escore *Shwachman-Kulczyki* (SHWACHMAN; KULCZYCKI, 1958) foi obtido por meio dos dados dos prontuários (ANEXO B). Os pais ou responsáveis por estes participantes responderam o inventário de avaliação pediátrica de incapacidade PEDI-CAT (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012) em um computador do tipo *laptop* por meio de entrevista.

Figura 5 – Procedimentos de avaliação



Fonte: produzido pelo autor

2.4 INSTRUMENTOS

Foram mensuradas a massa corporal (kg) e estatura (m) dos participantes por meio de uma balança eletrônica digital da marca Líder modelo LD 1050, com capacidade de 150kg e precisão de 50 g e um estadiômetro da marca Sanny Compacto Tipo Trena Portátil modelo ES 2040 com extensão de 2,1 m e escala de 0,5 cm. Para a tomada dessas medidas, os indivíduos permaneceram em pé, com os calcanhares unidos sob a superfície de apoio, com os braços relaxados ao longo do corpo. As medidas foram obtidas após uma inspiração profunda (estatura) e consequente expiração (massa corporal), com os braços relaxados e cabeça no plano horizontal.

Todas as medidas foram obtidas seguindo as recomendações técnicas da *International Society for the Advancement of Kinanthropometry - ISAK* e foram executadas pelo nutricionista da equipe devidamente capacitado pela instituição (SOCIEDADE INTERNACIONAL PARA O AVANÇO DA CINEANTROPOMETRIA, 2011).

Por meio das medidas obtidas foi calculado o Índice de Massa Corporal (IMC), dividindo-se a massa corporal pela estatura elevada ao quadrado (BRAY; GRAY, 1988). Os índices antropométricos avaliados (estatura/idade e IMC/idade) foram calculados por meio do *software Antro Plus* e classificados segundo os pontos de corte da Organização Mundial da Saúde (WORLD HEALTH ORGANIZATION; UNITED NATIONS CHILDREN'S FUND, 2009).

2.4.1 Escore Shwachman-Kulczyki

O escore de gravidade clínica foi realizado pela médica assistente do ambulatório e coletado do prontuário do participante.

Desenvolvido para determinar a gravidade da condição de saúde e o impacto da terapia em qualquer paciente (SHWACHMAN; KULCZYCKI, 1958). Trata-se de um sistema de avaliação contendo quatro categorias: atividade geral, achados físicos, estado nutricional e achados radiológicos. Cada categoria apresenta cinco pontuações possíveis, podendo variar de 5 a 25 pontos, conforme o grau de comprometimento, podendo chegar até 100 pontos, que seria o melhor escore. As quatro pontuações são somadas obtendo um escore total e classificando a condição de saúde em: excelente (86-100), boa (71-85), leve (56-70), moderado (41-55) e grave (≤ 40) (FREIRE; ABREU E SILVA; ARAÚJO, 2008).

2.4.2 Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade - PEDI-CAT

O PEDI-CAT é a evolução do Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI), originalmente publicado em 1992, que foi revisado e transformado em uma versão computadorizada adaptativa (CAT). O PEDI-CAT avalia a funcionalidade das crianças e adolescentes, com perguntas voltadas às atividades e participação realizadas no dia a dia destes indivíduos (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012).

O PEDI-CAT, foi desenvolvido como uma medida de múltiplas áreas de conteúdo funcional. Este é composto de um banco de itens de fácil compreensão que abrange 276 atividades funcionais adquiridas, divididos em quatro domínios: (1) atividades diárias; (2) mobilidade; (3) social/cognitivo e (4) responsabilidade (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012), que podem ser usados separados ou em conjunto. O PEDI-CAT pode ser preenchido por

meio de entrevista de pais/cuidadores ou pelo julgamento de profissionais da saúde envolvidos nos cuidados com a criança.

O *software* PEDI-CAT utiliza um algoritmo computadorizado para selecionar os itens de forma individualizada, a partir dos dados demográficos (idade e sexo) esses itens são selecionados para serem respondidos, porém todos os entrevistados começam com o mesmo item em cada domínio, e a resposta desse item determina a próxima questão que será exibida em seguida (mais difícil ou mais fácil) adaptando os itens ao nível da criança evitando assim questões irrelevantes e minimizando o número de itens administrados para obter uma estimativa da funcionalidade em qualquer área. As questões utilizam linguagem do cotidiano, e nos itens de atividades diárias e mobilidade são utilizadas ilustrações para facilitar o entendimento do constructo do item.

É necessário um computador que tenha o *software* CAT instalado, podendo ser completado pelo cuidador, responsável ou profissional que conheça bem a criança. Existem duas versões do PEDI-CAT no mesmo *software*: CAT Versão Rápida (“Precisa”) e CAT Versão Conteúdo Balanceada (“Compreensível”). Foi utilizado o CAT Versão Rápida (“Precisa”) (Speedy-CAT), mais rápida e eficiente, com apenas 5 a 15 itens por domínio. O PEDI-CAT fornece pontuações normativas (fornecidas como percentis de idade) para que se possa interpretar a funcionalidade de uma criança em particular em relação a outras da mesma idade. O relatório de pontuação para o CAT Versão Rápida inclui um escore de percentil, um escore-T, um escore contínuo com métrica de 20-80 e uma lista de respostas a todos os itens administrados do PEDI-CAT (MANCINI et al., 2016; HALEY et al., 2012), além de um mapa de itens mostrando a localização das respostas nos domínios. Dessa maneira, garante-se que resultados sejam tão confiáveis quanto a Versão Conteúdo Balanceada. Cabe salientar que a Versão Conteúdo Balanceada é indicada quando a finalidade é a de traçar um plano terapêutico, o que foge do objetivo do presente estudo.

Para fins de análise dos resultados deste estudo foi utilizado o escore contínuo, para permitir a comparação entre os participantes do presente estudo com a amostra normativa do teste. No contexto da CIF, os domínios do PEDI CAT estão englobados na atividade e participação. É considerado como desempenho adequado quando o escore normativo é superior a 30. Na comparação entre os participantes de diferentes gravidades foi utilizado o escore contínuo do PEDI CAT.

2.4.3 Espirometria

A espirometria foi realizada utilizando o espirômetro Koko. O procedimento foi realizado pelo mesmo profissional treinado em todos os participantes. O procedimento foi previamente explicado e demonstrado para os participantes, os quais foram avaliados na postura sentada, costas e pés apoiados, com uso de clips nasal, segurando o aparelho com as mãos. Após o posicionamento, foi realizada uma inspiração profunda seguida de expiração forçada mantida por período mínimo de seis segundos. Foram realizadas no mínimo três e no máximo oito manobras. Os procedimentos técnicos, os critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade adotados foram os recomendados pela Sociedade Brasileira de Pneumologia (PEREIRA, 2002).

Foram registrados a capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), relação VEF_1 / CVF e o fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da CVF ($FEF_{25-75\%}$). Os valores obtidos foram comparados com os previstos (MALLOZI, 1995).

A variável de desfecho utilizada da espirometria para as correlações foi o VEF_1 em valores absolutos e porcentagem do previsto. De acordo com a CIF, essa variável dependente corresponde a função respiratória.

2.4.4 Teste de Caminhada de Seis Minutos

É um teste auto cadenciado, com uma carga constante sendo assim, considerado um teste submáximo para a maioria dos pacientes, com objetivo de caminhar a maior distância possível durante seis minutos em um corredor plano, medindo no mínimo 30 metros (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Os participantes realizaram duas vezes o TC6 devido ao efeito aprendido. Os testes foram realizados pelo mesmo investigador e frases padronizadas foram dadas como incentivo a cada minuto e nos últimos 15 segundos. Foi orientado que o participante interrompesse a caminhada, caso sentisse fadiga ou dispneia intolerável, mas que retornasse a caminhada assim que possível (nesse momento o cronômetro não seria interrompido) seguindo as diretrizes da (*American Thoracic Society - ATS*) (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002). Medidas de frequência cardíaca, pressão arterial, saturação de pulso de oxigênio (SpO_2), percepção de dispneia e fadiga utilizando a escala de Borg modificada (BORG, 1990) foram tomadas antes e após o teste. A frequência cardíaca foi registrada por meio de um monitor de frequência cardíaca por telemetria (Polar). A SpO_2 foi monitorada por meio de oxímetro de pulso (Nonin). Os valores obtidos do TC6 foram comparados com a distância prevista de acordo com as equações de referências para crianças brasileiras de 7 a 12 anos de idade (CACAU et al., 2018).

“Distância percorrida (m) meninos = $[16,86 \times \text{idade (anos)}] + [1,89 \times \Delta \text{ Freq Card (batimentos/minuto)}] - [0,80 \times \text{peso (Kg)}] + (336,91 \times R1)$

“Distância percorrida (m) meninas = $[13,54 \times \text{idade (anos)}] + [1,62 \times \Delta \text{ Freq Card (batimentos/minuto)}] - [1,28 \times \text{peso (Kg)}] + (352,33 \times R1)$

O coeficiente R1 nas equações supracitadas foi substituído pelo número 1, visto que os participantes deste estudo residiam na região Sudeste (CACAU et al., 2018).

A variável de desfecho do TC6 utilizada para análises de correlações foi a DTC6 (distância percorrida no Teste de Caminhada de Seis Minutos) em metros e porcentagem do previsto no melhor teste.

2.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

A distribuição dos dados foi avaliada pelo teste de *Shapiro Wilk*. Os dados distribuídos normais e não normais foram expressos como média e desvio padrão (DP) ou mediana e seus respectivos quartis, respectivamente. Para variáveis categóricas e dicotômicas, a frequência e a proporção foram calculadas. Os participantes foram descritos de acordo com suas características antropométricas e classificação da gravidade clínica.

A relação entre a funcionalidade (pontuação do PEDI-CAT) foi avaliada pela correlação entre a distância percorrida do TC6, o VEF₁ e a gravidade clínica (escore total de *Shwachman-Kulczyki*) por meio do Coeficiente de Correlação de *Pearson*. Foi considerada correlação muito forte quando $r > 0,90$; forte entre 0,70 e 0,90; moderada entre 0,50 e 0,70; fraca entre 0,30 e 0,50 e desprezível entre 0 e 0,30. Quanto mais perto de 1, maior é o grau de dependência estatística entre as variáveis, em contrapartida, quanto mais próximo de zero, menor é força dessa relação (DANCEY; REIDY, 2013).

Para comparação entre os participantes de diferentes gravidades respiratória foi utilizado o teste *t* não pareado.

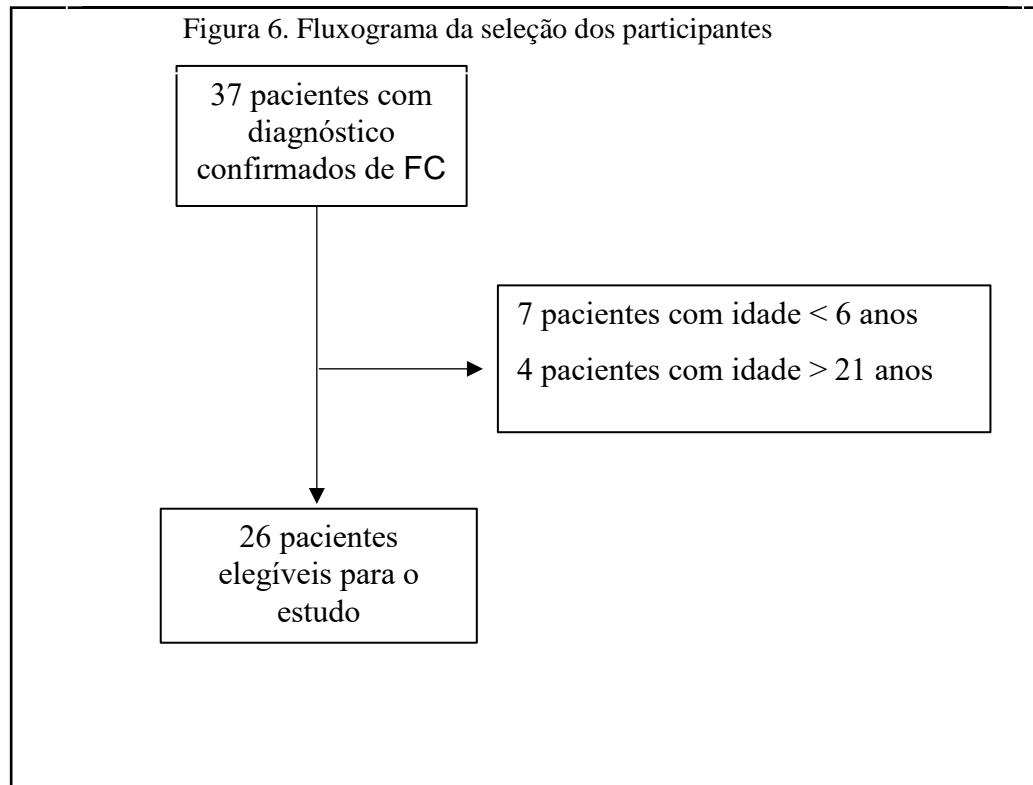
A probabilidade de erro do tipo I foi estabelecida com α de 0,05.

A análise e interpretação dos resultados foram realizadas utilizando o software *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS, versão 20.0).

3 RESULTADOS

Fazem parte da população acompanhadas pelo ambulatório de FC do Hospital Universitário da UFJF, trinta e sete crianças e adolescentes com diagnóstico confirmado de FC. Destes, 11 (29,72 %) foram excluídos de acordo com os critérios de elegibilidade e 26 foram incluídos no estudo, como demonstrado no fluxograma abaixo.

Estão apresentados na Tabela 5 características demográficas, antropométricas, função pulmonar, capacidade física e gravidade clínica dos 26 participantes com FC envolvidos no estudo. A média de idade foi de $11,62 \pm 4,60$ anos e 19 (73,1%) eram do sexo masculino. A média (DP) do escore z de IMC/I foi de $-0,79 \pm 1,76$. Todos os pacientes apresentaram valores espirométricos compatíveis com obstrução das vias aéreas, sendo 14 indivíduos classificados como FC leve ($VEF_1 = 88,29 \pm 17,59$ % predito), 7 classificados como moderados ($VEF_1 =$



$50,57 \pm 2,99$ % predito), e apenas um indivíduo classificado como grave ($VEF_1 = 33$ % predito). Quanto à gravidade clínica total foi de $83,27 \pm 17,77$. Quanto à capacidade física avaliada pelo TC6 todos os 13 participantes estavam acima de 80% da distância caminhada prevista.

Tabela 5. Características descritivas dos participantes com Fibrose Cística.

Variáveis	n = 26
<i>Características demográficas</i>	
Idade (anos)	11,62 ± 4,60
Gênero n (%)	
Masculino	19 (73,1%)
Feminino	7 (26,9%)
<i>Antropometria</i>	
Peso (Kg)	36,17 ± 16,02
Altura (cm)	141,79 ± 19,80
IMC (Kg/m ²)	16,87 ± 3,32
IMC/I (escore z)	- 0,79 ± 1,76
<i>Gravidade clínica</i>	
S-K/Tot	83,27 ± 17,77
S-K/At	23,84 ± 2,57
S-K/Ex	21,73 ± 5,28
S-K/N	20,96 ± 5,29
S-K/Rx	16,73 ± 7,61
<i>Função pulmonar</i>	
CVF (l)	2,13 ± 0,93
CVF (% prev.)	86,68 ± 23,48
VEF ₁ (l)	1,62 ± 0,60
VEF ₁ (% prev.)	73,77 ± 24,35
VEF ₁ /CVF (l)	0,78 ± 0,10
VEF ₁ /CVF (% prev.)	84,41 ± 10,99
<i>Capacidade física</i>	
DTC6 (m)	499,49 ± 69,75
*DTC6 (% pred.)	97,91 ± 11,80
<i>PEDI-CAT</i>	
Atividades diária	52 ± 19,65
Mobilidade	53,54 ± 16,11
Social/Cognitivo	47,04 ± 18,34
Responsabilidade	43,77 ± 14,38

Legenda: Os dados estão apresentados como média ± DP; DP: desvio padrão; mediana (IIQ). Kg: quilograma; cm: centímetro; IMC: índice de massa corpórea; m²: metro quadrado; IMC/I: razão do índice de massa corporal pela idade; S-K/Tot: escore de Shwachman-Kulczycki total; S-K/At: escore de Shwachman-Kulczycki atividade geral; S-K/Ex: escore de Shwachman-Kulczycki exame físico; S-K/N: escore de Shwachman-Kulczycki nutrição; S-K/Rx: escore de Shwachman-Kulczycki radiologia; CVF: capacidade vital forçada; l: litro; % prev.: percentual do previsto; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; VEF₁/CVF: relação volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada; DTC6: Distância percorrida no Teste de Caminhada de Seis Minutos; m: metros; % pred.: percentual predito; PEDI-CAT: Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test.

*DTC6: n = 13 (7 a 12 anos)

3.1 ASSOCIAÇÃO ENTRE FUNCIONALIDADE E VARIÁVEIS DEPENDENTES

A análise das correlações entre a funcionalidade (pontuação do PEDI-CAT) com a distância percorrida do TC6, o VEF₁ e o escore total de *Shwachman-Kulczycki* estão apresentadas na Tabela 6. O VEF₁ apresentou correlações moderada com todos os domínios do PEDI-CAT (atividades diárias, mobilidade, social/cognitivo), e o escore de gravidade clínica mostrou correlação apenas com a mobilidade. Nenhuma correlação entre o PEDI-CAT e o TC6 foi observada.

Tabela 6. Correlação entre os domínios do PEDI-CAT e as variáveis TC6, SK Total e VEF₁.

Variáveis	TC6		VEF ₁		SK Tot	
	R	p	R	p	R	p
Atividades diárias	0,14	0,54	0,56	0,001*	0,38	0,06
Mobilidade	0,09	0,68	0,57	0,001*	0,48	0,01*
Social/Cognitivo	-0,01	0,62	0,54	0,010*	0,19	0,35
Responsabilidade	-0,01	0,67	0,46	0,030*	0,29	0,15

Legenda: TC6: teste de caminhada de seis minutos; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; SK Total: escore de *Shwachman-Kulczycki* total; R: correlação de *Pearson*; PEDI-CAT: *Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test*; * p < 0,05.

Na Tabela 7, ao comparar participantes de diferentes gravidades respiratória, podemos observar que os indivíduos com obstrução ventilatória de grau moderado/grave eram mais velhos na idade, apresentavam maior gravidade clínica e maior escore no domínio responsabilidade do PEDI-CAT.

Tabela 7. Comparação do grau de obstrução respiratória e as variáveis de gravidade clínica e funcionalidade.

Variáveis	Leve (VEF ₁ > 60 % prev.) n = 18	Moderado/grave (VEF ₁ ≤ 60 % prev.) n = 8	p
Idade	10,00 ± 3,11	15,38 ± 5,18	0,006*
SK Total	93,57 ± 7,45	67,59 ± 16,69	0,001*
PEDI-CAT atividades diárias	66,16 ± 2,91	66,25 ± 3,24	0,957
PEDI-CAT mobilidade	74,50 ± 2,91	73,75 ± 2,05	0,792
PEDI-CAT social/cognitivo	72,50 ± 3,79	73,25 ± 1,58	0,598
PEDI-CAT responsabilidade	53,36 ± 8,11	58,75 ± 7,62	0,032*

Legenda: VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; % prev.: percentual do previsto; SK Total: escore de *Shwachman-Kulczycki* total; PEDI-CAT: *Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test*; * p < 0,05.

4 DISCUSSÃO

Este é o primeiro estudo que temos conhecimento, que investiga a funcionalidade de crianças e adolescentes com FC através do PEDI-CAT. Os resultados do presente estudo demonstram que os domínios do PEDI-CAT estão associados a gravidade respiratória e clínica, bem como a responsabilidade foi o domínio que demonstrou prejuízo funcional.

O PEDI-CAT foi de fácil aplicação, rápido (cerca de 12 minutos) e de fácil entendimento para os pais ou responsáveis que o responderam. Os diferentes domínios do PEDI-CAT apresentaram associação de moderada magnitude ($r = 0,46 - 0,57$ - Tabela 7) com o VEF_1 , marcador de obstrução ventilatória e gravidade respiratória. Embora não haja instrumentos padrão-ouro estabelecidos para avaliar a funcionalidade de crianças e adolescentes com FC, os testes de capacidade funcional como o TC6 são bastante utilizados tanto em adultos como em crianças. Em estudos utilizando o TC6 como marcador da capacidade funcional, este também se relaciona de forma moderada com a gravidade respiratória ($r = 0.43 - 0.59$; $P < 0.05$) (LANG et al., 2020). Quanto ao escore total de gravidade clínica foi observada correlação moderada apenas com o domínio de mobilidade ($r = 0,48$ - Tabela 6). De forma semelhante, Ozipek, 2020 relatou pior mobilidade em pacientes com maior gravidade da condição de saúde, sugerindo que as constantes exacerbações, baixa capacidade aeróbica, tosse, dor e desconfortos podem influenciar na funcionalidade e qualidade de vida dos pacientes (OZIPEK, 2020). Resultados semelhantes foram observados em população adulta de FC, nos quais escores de maior funcionalidade foram observados nos pacientes com menor gravidade respiratória (THOBANI et al., 2015).

Em contrapartida, nenhum dos domínios do PEDI-CAT associaram-se a distância no TC6 (Tabela 7). Cabe destacar que o TC6 é amplamente utilizado em doentes respiratórios crônicos para indicar a capacidade física-funcional, bem como predizer morbimortalidade e resposta a intervenções. Entretanto, em crianças e adolescentes com FC, a literatura disponível apresenta divergências quanto a sua capacidade de discriminação funcional, já que muitas crianças com função pulmonar respiratória grave apresentam ainda boa capacidade funcional avaliada pelo TC6 (DONADIO et al., 2017). É provável que o TC6 apresente limitações metodológicas que não o tornam um marcador expressivo, diferente do que ocorre na população de doentes respiratórios adultos (HOLLAND et al., 2014). Essa afirmativa pode ser justificada pela natureza do teste, que é de um exercício submáximo com velocidade auto-cadenciada, no qual não é permitido correr, além de ser limitado por tempo, e que se apresenta ainda com pouco estímulo motivacional ou lúdico para a população pediátrica (CABRAL, 2017). Uma vez que no presente estudo, todos os participantes que se adequavam aos critérios da equação de

previsão (idade até 13 anos) atingiram valores superiores a 80% do previsto da distância percorrida do TC6, é possível que tenha ocorrido efeito teto neste perfil clínico de população pediátrica. Esta limitação do TC6 foi destacada numa recente revisão sistemática, na qual foi mostrado a limitada utilidade desse teste em crianças com menor comprometimento da função pulmonar devido ao efeito teto relacionado a intensidade do exercício (LANG et al., 2020). Isso sugere que talvez o TC6 não seja sensível para discriminar a capacidade física-funcional dessa população, há exceção para os pacientes muito graves nos quais outros fatores como sarcopenia secundária a doença, inatividade física e perfil inflamatório culminam em menor mobilidade e capacidade funcional. Neste sentido, torna-se evidente a necessidade de identificar outros instrumentos de avaliação de fácil aplicação e que possam constituir num melhor marcador funcional. Considerando as vantagens, facilidades e os resultados encontrados, o uso do PEDI-CAT nesta população pode se tornar uma boa opção para esta finalidade.

Ao comparar a funcionalidade entre as diferentes gravidades respiratória de crianças e adolescentes com FC, observamos que aquelas com maior obstrução ventilatória apresentaram maiores escores no domínio responsabilidade quando comparadas aquela de gravidade leve, sem diferenças nos outros domínios do PEDI-CAT. (Tabela 7). O manejo e aderência ao tratamento da FC demanda grande responsabilidade, pois estes incluem um arsenal de medidas como desobstrução das vias aéreas, nebulização, medicamentos, dieta modificada, entre outras (GLASSCOE; QUITTNER, 2008). Uma pobre adesão ao tratamento pode levar a um aumento de infecções, progressão mais rápida da doença, hospitalização, perda da qualidade de vida e morte precoce. Nosso estudo mostrou diferenças no domínio responsabilidade entre participantes com FC leve e os com a moderada-grave. Cabe ressaltar que como a doença é progressiva, indivíduos de maior idade possivelmente apresentam a forma mais grave da doença e, portanto, estes são capazes de maior autonomia no manejo da doença e, apresentam-se com consequente maior responsabilidade. Como já demonstrado no estudo de (MURPHY; MILLER, 2020) pais de crianças com FC têm uma quantidade significativa de responsabilidade pelo gerenciamento da doença dos filhos; o que implica na responsabilidade parental do monitoramento de adesão e sintomas, distribuição de medicamentos, facilitar exercícios respiratórios e apoio ao enfrentamento e adaptação de seus filhos. Willis, 2020 mostrou que a maioria dos jovens adultos com fibrose cística é capaz de assumir a responsabilidade por seus cuidados, desde que submetidos a um plano de transferência do cuidado, comunicação adequada e coordenação do cuidado em saúde (WILLIS, 2020). Estas constatações apoiam os resultados do presente estudo no qual crianças com FC apesar de manifestar a doença de forma

mais leve possuem menor responsabilidade do que adolescentes com a doença moderada-grave, os quais possuem maior autonomia.

O PEDI-CAT pode ser considerado uma opção multidimensional, abrangente, de fácil e rápida aplicação, que cobre um amplo espectro de níveis de funcionalidade e incapacidade, e que pode ser usado na avaliação e acompanhamento de crianças e adolescentes com FC, bem como direcionar intervenções de forma a evitar declínio do prejuízo funcional. Outro ponto forte do uso do PEDI-CAT nesta população, é que este instrumento possibilita a combinação de escalas de avaliam diferentes domínios da funcionalidade, abrangendo o desenvolvimento da responsabilidade fornecendo informações do panorama do cuidado entre pais e filhos com FC, para assim pesquisadores e clínicos direcionarem a transferência de responsabilidade e autonomia da criança em cada etapa do seu desenvolvimento, proporcionando assim a melhor possibilidade do auto-cuidado, funcionalidade e participação (HALEY et al., 2010). Uma vez identificada alguma incapacidade em um ou mais domínios do PEDI-CAT, este indicará metas claras a serem alcançadas no processo de reabilitação.

Este estudo apresentou algumas limitações: apesar da amostra modesta e de conveniência, ainda teve poder para demonstrar associação com marcadores de gravidade respiratória e clínica da FC, e discriminação da responsabilidade entre doentes leves versus moderados/grave. Adicionalmente, este foi um estudo transversal, no qual não se pode investigar a responsividade do PEDI-CAT após intervenções. Estudos prospectivos futuros testando a responsividade deste instrumento, identificando a diferença mínima clinicamente importante da funcionalidade em crianças e adolescentes com FC devem ser encorajados.

5 CONCLUSÃO

Esse estudo mostrou que a avaliação da funcionalidade baseada nos conceitos da CIF pelo PEDI-CAT relaciona-se com a gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com FC. Adicionalmente, crianças e adolescentes com maior gravidade da FC apresentam pior desempenho no domínio de responsabilidade.

REFERÊNCIAS

- AMERICAN THORACIC SOCIETY. ATS statement: guidelines for the six minute walk test. **Am. J. Respir. Crit. Care Med.**, v.166, n.1, p.111-117, Jul. 2002.
- ARIKAN, H.; YATAR, İ.; CALIK-KUTUKCU, E.; ARIBAS, Z. *et al.* A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. **Res Dev Disabil**, 45-46, p. 147-156, 2015 Oct-Nov 2015.
- ATHANAZIO, R. A.; SILVA FILHO, L. V. R. F.; VERGARA, A. A.; RIBEIRO, A. F. *et al.* Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. **J Bras Pneumol**, 43, n. 3, p. 219-245, 2017 May-Jun 2017.
- BEACHAM, B. L.; DEATRICK, J. A. Health care autonomy in children with chronic conditions: implications for self-care and family management. **Nurs Clin North Am**, 48, n. 2, p. 305-317, Jun 2013.
- BONO-NERI, F.; ROMANO, C.; ISEDEH, A. Cystic Fibrosis: Advancing Along the Continuum. **J Pediatr Health Care**, 33, n. 3, p. 242-254, 2019 May - Jun 2019.
- BORG, G. Psychophysical scaling with applications in physical work and the perception of exertion. **Scandinavian journal of work, environment & health**, 16, n. Suppl 1, p. S55-S58, 1990.
- BRAY, G. A.; GRAY, D. S. Obesity. Part I--Pathogenesis. **The Western journal of medicine**, 149, n. 4, p. 429-441, 1988.
- CABRAL, L.A. Trabalho externo avaliado por meio do Teste de Caminhada de Seis Minutos em crianças. Tese (Doutorado em Ciências da Reabilitação) - Universidade Federal de Minas Gerais. Belo Horizonte, p. 113. 2017.
- CASTELLANI, C.; DUFF, A. J. A.; BELL, S. C.; HEIJERMAN, H. G. M. *et al.* ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. **J Cyst Fibros**, 17, n. 2, p. 153-178, 03 2018.
- CLARKE, K.; COOPER, P.; CRESWELL, C. The Parental Overprotection Scale: Associations with child and parental anxiety. **Journal of Affective Disorders**, 151, n. 2, p. 618-624, 2013.
- COGEN, J. D.; ORON, A. P.; GIBSON, R. L.; HOFFMAN, L. R. *et al.* Characterization of Inpatient Cystic Fibrosis Pulmonary Exacerbations. **Pediatrics**, 139, n. 2, p. 1-17, 2017.
- COHEN, M. A.; Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **J Bras Pneumol.**, v. 37, n. 2, p. 184-192, 2011.
- COSTER, W. J.; KRAMER, J. M.; TIAN, F.; DOOLEY, M. *et al.* Evaluating the appropriateness of a new computer-administered measure of adaptive function for children and youth with Autism Spectrum Disorders (ASDs). **Developmental medicine and child neurology**, 58, n. 3, p. 255-261, 2016.
- CUTTING, G. R. Cystic fibrosis genetics: from molecular understanding to clinical application. **Nat Rev Genet**, 16, n. 1, p. 45-56, Jan 2015.

DANCEY, C.; REIDY, J. **Estatística Sem Matemática para Psicologia: Usando SPSS para Windows**. 5 ed. Porto Alegre: Artmed, 2013.

DE ASSIS, L. C. P.; CARVALHO, V. O.; DOS SANTOS PIN, A.; ARAUJO DANIEL, C. R. *et al.* Reference Values for the 6-min Walk Distance in Healthy Children Age 7 to 12 Years in Brazil: Main Results of the TC6minBrasil Multi-Center Study. **Respir Care**, 63, n. 3, p. 339-346, Mar 2018.

DE ROSE, V. Mechanisms and markers of airway inflammation in cystic fibrosis. **Eur Respir J**, 19, n. 2, p. 333-340, Feb 2002.

DONADIO, M. V. F.; FILHO, J. P. H.; VENDRUSCULO, F. M.; FRASSON, P. X. H. *et al.* Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. **The Journal of Pediatrics**, 182, p. 204-209, 2017.

DUARTE, M.C.; VERGARA, A.A. Fibrose Cística. In: MORAES-FILHO, J.P.P. Tratado das Enfermidades Gastrointestinais e Pancreáticas. São Paulo:Roca, 2008.

DUMAS, H. M.; FRAGALA-PINKHAM, M. A.; HALEY, S. M.; NI, P. *et al.* Computer adaptive test performance in children with and without disabilities: prospective field study of the PEDI-CAT. **Disabil Rehabil**, 34, n. 5, p. 393-401, 2012.

ERGIN, E.; SAVCI, S.; OZCAN KAHRAMAN, B.; TANRIVERDI, A. *et al.* Three-axis accelerometer system for comparison of gait parameters in children with cystic fibrosis and healthy peers. **Gait Posture**, 78, p. 60-64, May 2020.

FREIRE, I. D.; ABREU E SILVA, F. A. D.; ARAÚJO, M. Â. D. Comparação entre provas de função pulmonar, escore de Shwachman-Kulczycki e escore de Brasfield em pacientes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, 34, p. 280-287, 2008.

GLASSCOE, C. A.; QUITTNER, A. L. Psychological interventions for people with cystic fibrosis and their families. **Cochrane Database Syst Rev**, n. 3, p. CD003148, Jul 2008.

HABIB, A. R.; MANJI, J.; WILCOX, P. G.; JAVER, A. R. *et al.* A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. **Ann Am Thorac Soc**, 12, n. 3, p. 420-428, Mar 2015.

HALEY, S. M.; COSTER, W. I.; KAO, Y. C.; DUMAS, H. M. *et al.* Lessons from use of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory: where do we go from here? **Pediatr Phys Ther**, 22, n. 1, p. 69-75, 2010.

HALEY S. M.; COSTER W.J.; DUMAS H.M.; FRAGALA-PINKHAM M.A. *et al.* PEDI-CAT: Development, standardization and administration manual. Boston: Boston University; 2012.

HERRMANN, U.; DOCKTER, G.; LAMMERT, F. Cystic fibrosis-associated liver disease. **Best Pract Res Clin Gastroenterol**, 24, n. 5, p. 585-592, Oct 2010.

HOLLAND, A. E.; SPRUIT, M. A.; TROOSTERS, T.; PUHAN, M. A. *et al.* An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. **Eur Respir J**, 44, n. 6, p. 1428-1446, Dec 2014.

KATZ, P.; CHEN, H.; OMACHI, T. A.; GREGORICH, S. E. *et al.* The role of physical inactivity in increasing disability among older adults with obstructive airway disease. **J Cardiopulm Rehabil Prev**, 31, n. 3, p. 193-197, 2011 May-Jun 2011.

KRAMER, J. M.; LILJENQUIST, K.; COSTER, W. J. Validity, reliability, and usability of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory-Computer Adaptive Test for autism spectrum disorders. **Dev Med Child Neurol**, 58, n. 3, p. 255-261, Mar 2016.

LANG, R. L.; STOCKTON, K.; WILSON, C.; RUSSELL, T. G. *et al.* Exercise testing for children with cystic fibrosis: A systematic review. **Pediatr Pulmonol**, 55, n. 8, p. 1996-2010, Aug 2020.

MALLOZI, M. C. Valores de Referência para espirometria em crianças e adolescentes, calculados a partir de uma amostra da Cidade de São Paulo. Tese, Doutorado, Escola Paulista de Medicina. p. 116, 1995.

MALTA, M.; CARDOSO, L. O.; BASTOS, F. I.; MAGNANINI, M. M. F. *et al.* Iniciativa STROBE: subsídios para a comunicação de estudos observacionais. **Revista de Saúde Pública**, 44, n. 3, p. 559-565, 2010.

MANCINI, M. C. **Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI): manual da versão brasileira adaptada**. 1 ed. Belo Horizonte: Belo Horizonte : UFMG, 2005. 183 p.

MANCINI, M. C.; COSTER, W. J.; AMARAL, M. F.; AVELAR, B. S. *et al.* New version of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI-CAT): translation, cultural adaptation to Brazil and analyses of psychometric properties. **Brazilian Journal of Physical Therapy**, 20, n. 6, p. 561-570, 2016.

MANDRUSIAK, A.; MACDONALD, J.; WATTER, P. The International Classification of Functioning, Disability and Health: an effective model for describing young people with cystic fibrosis. **Child Care Health Dev**, 35, n. 1, p. 2-4, Jan 2009.

MARSON, F. A. L. Disease-modifying genetic factors in cystic fibrosis. **Current Opinion in Pulmonary Medicine**, v. 24, n. 3, p. 296-308, 2018.

MARSON, F. A. L.; BERTUZZO, C. S.; RIBEIRO, J. D. Personalized or Precision Medicine? The Example of Cystic Fibrosis. **Frontiers in Pharmacology**, v. 8, p. 390, 2017.

MOKKINK, L. B.; TERWEE, C. B.; PATRICK, D. L.; ALONSO, J. *et al.* The COSMIN study reached international consensus on taxonomy, terminology, and definitions of measurement properties for health-related patient-reported outcomes. **Journal of Clinical Epidemiology**, 63, n. 7, p. 737-745, 2010.

MURPHY, C.; MILLER, V. A. Concurrent and Longitudinal Associations among Parenting Style, Responsibility, and Adherence in Youth with Cystic Fibrosis. **Child Health Care**, 49, n. 2, p. 153-167, 2020.

O'SULLIVAN, B. P.; BAKER, D.; LEUNG, K. G.; REED, G. *et al.* Evolution of pancreatic function during the first year in infants with cystic fibrosis. **J Pediatr**, 162, n. 4, p. 808-812.e801, Apr 2013.

OZIPEK, M.; ARIKAN, H.; CALIK-KUTUKCU, E. A.-O.; KEREM-GUNEL, M. *et al.* Deviations of body functions and structure, activity limitations, and participation restrictions of the International Classification of Functioning, Disability, and Health model in children with cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. **Pediatr Pulmonol**, 55, n.5, p 1207-1216, May 2020.

PASTERNAK, A.; SIDERIDIS, G.; FRAGALA-PINKHAM, M.; GLANZMAN, A. M. *et al.* Rasch analysis of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory-computer adaptive test (PEDI-CAT) item bank for children and young adults with spinal muscular atrophy. **Muscle Nerve**, 54, n. 6, p. 1097-1107, 12 2016.

PEREIRA, C. A. D. C. Espirometria. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, 28, n. supl 3, p. S1–S82, 2002.

PORTNEY, L. G.; WATKINS, M. P. **Foundations of Clinical Research: Applications to Practice**. 3 ed. Upper Sadde River: Prentice-Hall, 2007. 912 p.

RAFEEQ, M. M.; MURAD, H. A. S. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. **J Transl Med**, 15, n. 1, p. 84, 04 2017.

RASKIN, S.; PEREIRA-FERRARI, L.; REIS, F. C.; ABREU, F. *et al.* Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. **J Cyst Fibros**, 7, n. 1, p. 15-22, 2008.

REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA 2016 (REBRAFC). Disponível em: http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2017.pdf

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. Â. G. D. O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, 78, p. 171-186, 2002.

ROWE, S. M.; CLANCY, J. P. Advances in cystic fibrosis therapies. **Curr Opin Pediatr**, 18, n. 6, p. 604-613, Dec 2006.

RODRIGUES, J. C. Provas de função pulmonar em crianças e adolescentes. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 28, n. supl 3, p. S207-S221, 2002.

SHORE, B. J.; ALLAR, B. G.; MILLER, P. E.; MATHENEY, T. H. *et al.* Evaluating the Discriminant Validity of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory: Computer Adaptive Test in Children With Cerebral Palsy. **Physical therapy**, 97, n. 6, p. 669-676, 2017.

SHWACHMAN, H.; KULCZYCKI, L. L. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. **AMA J Dis Child**, 96, n. 1, p. 6-15, Jul 1958.

SINNEMA, G.; BONARIUS, H. C.; LAAG, H. V. D.; STOOP, J. W. The development of independence in adolescents with cystic fibrosis. **Journal of Adolescent Health Care**, 9, n. 1, p. 61-66, 1988.

SMYTH, A. R.; BELL, S. C.; BOJCIN, S.; BRYON, M. *et al.* European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. **J Cyst Fibros**, 13 Suppl 1, p. S23-42, May 2014.

SOCIEDADE INTERNACIONAL PARA O AVANÇO DA CINEANTROPOMETRIA. **Padrões Internacionais para Avaliação Antropométrica**. 1 ed. Guardalupe, Spain: ISAK, 2011.

THE CLINICAL AND FUNCTIONAL TANSLATION OF CFTR (CFTR2). Disponível em: <http://cftr2.org>

THOBANI, A.; ALVAREZ, J. A.; BLAIR, S.; JACKSON, K. *et al.* Higher mobility scores in patients with cystic fibrosis are associated with better lung function. **Pulm Med**, 2015, p. 423219, 2015.

THOMAZINHO, P. A.; CHAVES, C. R. M. M.; PÁSSARO, C. P.; MEIO, M. D. B. Motor delay in cystic fibrosis infants: An observational study. **Early Human Development**, 87, n. 12, p. 769-773, 2011.

VADAGAM, P.; KAMAL, K. M. Hospitalization costs of cystic fibrosis in the United States: a retrospective analysis. **Hospital practice**, 46, n. 4, p. 203-213, 2018.



WILLIS, L. D. Transition From Pediatric to Adult Care for Young Adults With Chronic Respiratory Disease. **Respir Care**, Sep 2020.

WORLD HEALTH ORGANIZATION; UNITED NATIONS CHILDREN'S FUND. WHO child growth standards and the identification of severe acute malnutrition in infants and children. **A Joint Statemen**. Geneva: World Health Organization and UNICEF 2009. 11 p.

WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2006. Disponível em: https://www.who.int/childgrowth/standards/Technical_report.pdf?ua=1

ZIEGLER, B.; SCHIVINSKI, C.; AQUINO, E.; RIBEIRO, M. *et al.* Recomendação Brasileira de Fisioterapia na Fibrose Cística: um guia de boas práticas clínicas. 10, p. 1-188, 05/30 2019

APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

	<p align="center">HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA</p> <p align="center">Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HU-UFJF</p>	
---	---	---

UNIDADE DE REABILITAÇÃO

Pesquisador Responsável: Prof. Carla Malaguti

Endereço: Hospital Universitário, Av. Eugênio do Nascimento, s/nº - Bairro Dom Bosco

CEP.: 36038-330 - Juiz de Fora – MG

Fone: (32)99199-3329

E-mail: carlamalaguti@gmail.com

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

O Sr. (a) está sendo convidado (a) como voluntário (a) a participar da pesquisa **“RELAÇÃO ENTRE A FUNCIONALIDADE, GRAVIDADE CLÍNICA E RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA”**. Neste estudo pretendemos avaliar a relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística; testar a reprodutibilidade do teste PEDI-CAT em crianças e adolescentes com FC e comparar a funcionalidade de crianças e adolescentes com FC de diferentes classificações de gravidade. O PEDI-CAT é um instrumento que avalia se crianças e adolescentes estão atendendo às expectativas no desenvolvimento de habilidades funcionais normais para a idade. O motivo que nos leva a estudar é a ausência de estudos que avalie a relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos: buscaremos informações sobre suas características demográficas e clínicas como mutação genética, insuficiência pancreática e colonização crônica de bactéria. Posteriormente, serão realizadas avaliação antropométricas (medir seu peso e sua altura), avaliação espirométrica (teste de soprar), Teste de Caminhada de Seis Minutos (andar 6 minutos em um corredor), e os pais ou responsáveis por vocês responderão o inventário de funcionalidade PEDI-CAT. Será realizado pela médica assistente do ambulatório e coletado do prontuário físico, o escore de *Shwachman-Kulczyki*, que é o escore de gravidade clínica (gravidade da condição de saúde).

Na avaliação espirométrica você realizará no mínimo três manobras aceitáveis de capacidade vital forçada (encher o peito de ar e soltar forte através de um bocal). Depois, serão realizados o teste de caminhada de seis minutos, neste você deverá caminhar a maior distância possível em um corredor plano durante o tempo de seis minutos. Medidas de frequência cardíaca, saturação de pulso de oxigênio (SpO2), percepção de dispneia e fadiga utilizando uma escala 0 a 10 serão tomadas antes, imediatamente após, e depois de um minuto de recuperação no teste. O inventário de funcionalidade PEDI-CAT será aplicado durante o intervalo do Teste de Caminhada de Seis Minutos, o escore de *Shwachman-Kulczyki* será coletado do prontuário. Os riscos envolvidos na pesquisa são mínimos, como, falta de ar e cansaço durante o teste, mas serão informados que poderão interromper os testes caso sinta desconforto intolerável. A pesquisa contribuirá para uma avaliação dinâmica da capacidade física, pulmonar e da funcionalidade do participante, e uma vez discriminada alguma incapacidade, poderão ser delineadas metas claras a serem alcançadas no processo de reabilitação, além de contribuir para o melhor esclarecimento sobre a reprodutibilidade deste instrumento de avaliação de atividades

diárias, mobilidade, social/cognitivo e responsabilidade e de fácil aplicabilidade para a prática clínica. Para participar deste estudo você não terá nenhum custo, nem receberá qualquer vantagem financeira. Apesar disso, caso sejam identificados e comprovados danos provenientes desta pesquisa, você tem assegurado o direito a indenização. Você será esclarecido sobre o estudo em qualquer aspecto que desejar e estará livre para participar ou recusar-se a participar. Poderá retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em participar não acarretará em qualquer penalidade ou modificação na forma em que você é atendido pelo pesquisador, que tratará a sua identidade com padrões profissionais de sigilo, atendendo a legislação brasileira (Resolução Nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde), utilizando as informações somente para os fins acadêmicos e científicos.

Os resultados da pesquisa estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será divulgado individualmente. Você não será identificado em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo. Os dados e instrumentos utilizados nessa pesquisa ficarão arquivados em local seguro com o pesquisador responsável por um período de 5 (cinco) anos, e após esse tempo serão destruídos. Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias originais, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, acompanhados no ambulatório de Fibrose Cística do Hospital Universitário da UFJF e a outra será fornecida a você.

Eu, _____, portador do documento de Identidade _____ fui informado (a) dos objetivos do estudo **“RELAÇÃO ENTRE A FUNCIONALIDADE, GRAVIDADE CLÍNICA E RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA”** de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão de participar se assim o desejar.

Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma via deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada à oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.



Juiz de Fora, _____ de _____ de 2019.

_____	_____
Nome e assinatura do(a) participante	Data
_____	_____
Nome e assinatura do(a) pesquisador	Data
_____	_____
Nome e assinatura da testemunha	Data

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o:

CEP HU-UFJF – Comitê de Ética em Pesquisa HU/UFJF
 Rua Catulo Breviglieri, s/nº - Bairro Santa Catarina
 CEP.: 36036-110 – Juiz de Fora – MG
 Fone 4009-5217

APÊNDICE B - Termo de Assentimento Livre e Esclarecido

	<p style="text-align: center;">HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA</p> <p style="text-align: center;">Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HU-UFJF</p>	
---	---	---

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar do estudo “**RELAÇÃO ENTRE A FUNCIONALIDADE, GRAVIDADE CLÍNICA E RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**”. Neste estudo pretendemos avaliar a relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística; testar a reprodutibilidade do teste PEDI-CAT em crianças e adolescentes com FC e comparar a funcionalidade de crianças e adolescentes com FC de diferentes classificações de gravidade. O PEDI-CAT é um instrumento que avalia se crianças e adolescentes estão atendendo às expectativas no desenvolvimento de habilidades funcionais normais para a idade. O motivo que nos leva a estudar é a ausência de estudos que avalie a relação entre a funcionalidade, gravidade clínica e respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos:

- Espirometria através da realização de inspirações e expirações máximas e forçadas num bocal conectado a um equipamento portátil, para avaliar quantidade e velocidade de ar que entra e sai dos pulmões;
- Um teste em que você caminhará em um corredor plano, o mais rápido possível, durante 6 minutos;
- Inventário de funcionalidade PEDI-CAT em um computador laptop por meio de entrevista do avaliador.

Para participar deste estudo, o responsável por você deverá autorizar e assinar o termo de consentimento. Para participar desse estudo você não terá nenhum custo, nem receberá qualquer vantagem financeira. Você será esclarecido(a) em qualquer aspecto que desejar e estará livre para participar ou recusar-se. O responsável por você poderá retirar o consentimento ou interromper a sua participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em participar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido(a) pelo serviço de acompanhamento. O pesquisador irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. Você não será identificado em nenhuma publicação. A pesquisa da forma que será realizada é classificada como de risco mínimo ao indivíduo (risco este compatível ao que pode ocorrer todos os dias quando, por exemplo, saímos de casa). Apesar disso, você tem assegurado o direito de tratamento no caso de quaisquer danos eventualmente produzidos pela pesquisa.

Os resultados dos seus exames e da pesquisa estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a permissão do responsável por você. Os dados e instrumentos utilizados na pesquisa ficarão arquivados em local seguro com o pesquisador responsável por um período de 5 anos, e após esse tempo serão destruídos. Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra será fornecida a você.

Eu, _____, portador(a) do documento de Identidade _____ (se já tiver documento), fui informado(a) dos objetivos do presente estudo de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações, e o meu responsável poderá modificar a decisão de participar se assim o desejar. Tendo o consentimento do meu responsável já assinado, declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo assentimento e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Juiz de Fora, ____ de _____ de 20 ____ .

Assinatura do(a) menor

Assinatura do(a) pesquisador(a)

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o:

CEP HU-UFJF – Comitê de Ética em Pesquisa HU-UFJF
Rua Catulo Breviglieri, s/nº - Bairro Santa Catarina
CEP.: 36036-110 - Juiz de Fora – MG
Telefone: 4009-5217

PESQUISADOR(A) RESPONSÁVEL: CARLA MALAGUTI
ENDEREÇO: FACULDADE DE FISIOTERAPIA – UFJF
JUIZ DE FORA (MG) - CEP: 36036-900
FONE: (32) 2102-3843 / 99199-3329 E-MAIL: CARLAMALAGUTI@GMAIL.COM
<http://www.ufjf.br/cephucas/documentos-2/procedimentos/>

APÊNDICE C – Ficha de Triagem

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO E SÓCIO DEMOGRÁFICOS:

Nome: _____ Data da coleta: _____ ID: _____

Data de nascimento: _____ Idade: _____ Gênero: () Feminino () Masculino

Nome do responsável: _____

Endereço: _____

Telefone: _____ Melhor horário para ligação: _____

DADOS CLÍNICOS: (Coletar do prontuário)

Data do TS: _____ Peso do suor (g): 1º amostra _____ 2º amostra: _____

Cloretos (mmol/L): 1º amostra _____ 2º amostra: _____

Genotipagem: _____

Shwachman-Kulczycki: Atividade geral: _____ Exame físico: _____ Nutrição: _____ Achados radiológicos: _____

Colonizações:

() **Pseudomonas** () Aguda () Crônica () **Stenotrophomonas maltophilia** () Aguda () Crônica

() **Pseudomonas resistente** () Aguda () Crônica () **Burkholderia cepacea** () Aguda () Crônica

() **Pseudomonas cepa mucóide** () Aguda () Crônica () **Fungo** _____ () Aguda () Crônica

() **ORSA** () Aguda () Crônica () **Outros:** _____

() **OSSA** () Aguda () Crônica

Enzimas pancreática: () Não () Sim Dose/dia: _____

Polivitamínico: () Não () sim _____ Suplemento: () Não () sim _____

Exacerbação pulmonar no momento: () Não () Sim Antibiótico oral em uso ou prescrito: () Não () Sim

Qual: _____ Período de uso: _____

Antibiótico inalatório: () Não () Sim Qual: _____ Período de uso: _____

Pulmozyme: () Não () Sim Quantas vezes/dia: _____ Quantas vezes/semana: _____

Salina hipertônica: () Não () sim ____% Quantas vezes/semana: _____

Corticóide inalatório: () Não () sim _____ Azitromicina : () Não () sim _____

Outras medicações em uso: _____

Função Pulmonar: Qualidade da curva (pré) _____ Nº repet: _____ Reprod: _____ Temp Exp: _____

Qualidade da curva (pós Bd) _____ Nº repet: _____ Reprod: _____ Temp Exp: _____

	Predito	Pré	% Pred	Pós Bd	% Pred	% Chg
CVF						
FEV ₁ (L)						
FEV ₁ /FVC						
FEF _{25-75%} (L/s)						

Distância percorrida no TC6: _____ Nº voltas: _____

Borg: Fadiga _____ Dispneia _____ SpO₂: _____ PA: _____ Freq Card: _____ FR: _____

Enfermidades associadas:

Atelectasia: () Não () Sim Colapso pulmonar: () Não () Sim Lesão bolhosa: () Não () Sim

Bronquiectasia: () Não () Sim Diabetes: () Não () Sim Íleo meconial: () Não () Sim

Obstrução intestinal: () Não () Sim Outros: _____

DADOS ANTROPOMÉTRICOS:

Peso atual: _____ Estatura: _____ IMC: _____ Score Z: Estatura/idade: _____ IMC/idade: _____

APÊNDICE D – Teste de caminhada de seis minutos

Paciente: _____

Data da avaliação: ____/____/____ Horário: ____:____ Idade: ____anos

Peso: _____ Altura: _____

Uso de O₂: () sim () Não Fluxo: _____

Comandos:

1 minuto – Você está indo bem. Faltam 5 minutos.

2 minutos – Continue assim. Faltam 4 minutos.

3 minutos – Você está indo bem. Já passou pela metade do teste.

4 minutos – Continue assim. Faltam apenas 2 minutos.

5 minutos – Você está indo bem. Só falta 1 minuto.

15 segundos para o fim – Em um momento eu vou te dizer para parar. Quando eu disser, apenas pare exatamente onde você estiver e eu irei até você.

Se o paciente parar durante o teste: “você pode encostar contra a parede se quiser, então continue a caminhar quando sentir-se pronto”.

TESTE DE CAMINHADA DE SEIS MINUTOS – 1

	Freq Card (bpm)	FR (irpm)	PA (mmHg)	Borg (dispneia)	Borg (MMII)	SpO ₂
0 min						
3 min						
6 min						

Nº de voltas:**Distância percorrida:****Interrupção:**

Obs: _____

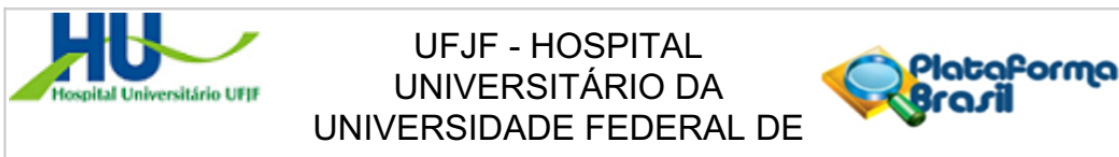
TESTE DE CAMINHADA DE SEIS MINUTOS – 2

	Freq Card (bpm)	FR (irpm)	PA (mmHg)	Borg (dispneia)	Borg (MMII)	SpO ₂
0 min						
3 min						
6 min						

Nº de voltas:**Distância percorrida:****Interrupção:**

Obs: _____

ANEXO A - Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Validade e reprodutibilidade da Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test (PEDI-CAT) em crianças e adolescentes com fibrose cística

Pesquisador: Carla Malaguti

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 12027219.4.0000.5133

Instituição Proponente: UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA UFJF

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.299.985

Apresentação do Projeto:

A fibrose cística (FC) é uma doença genética de herança autossômica recessiva, com acometimento multisistêmico e crônico. Suas manifestações são decorrentes da alteração na função e na quantidade produzida de proteína reguladora da condutância transmembrana (cystic fibrosis transmembrane regulator – CFTR), que controla a permeabilidade do íon cloro nas superfícies apicais das células epiteliais de glândulas exócrinas. Além dos sintomas da doença de base, as internações de crianças e adolescentes com FC impõem barreiras e limitações as atividades típicas

dessa fase da vida como frequentar escolas, ter participação social, atividades recreacionais, de lazer e até mesmo nas atividades de vida diária. Contudo, é plausível especular que diante das repercussões pulmonares e sistêmicas da doença e a menor exposição socioambiental, crianças e adolescentes com FC possam ter o desenvolvimento de suas atividades, mobilidade, interação social/cognitivo e de responsabilidade diferente de seus pares saudáveis. No entanto, para a avaliação desses diferentes domínios na criança e adolescente com FC, um arsenal de diferentes testes deveriam ser tomados mão. Nesse contexto, o Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test (PEDI-CAT), consiste em um inventário que avalia os domínios de atividades diárias; mobilidade; social/cognitivo e responsabilidade com valores normativos num amplo espectro de idade, desde crianças de seis meses a adolescentes de 21 anos. O uso do PEDI-CAT está em crescimento no meio clínico e científico, então, para seu uso em crianças e

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, s/n

Bairro: Santa Catarina

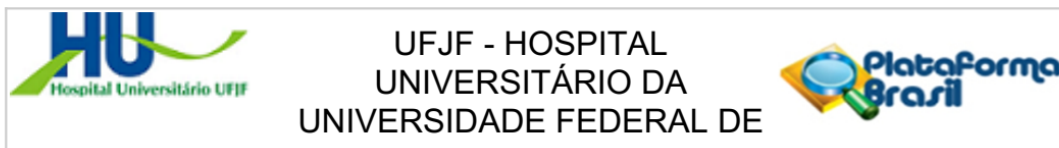
UF: MG

Telefone: (32)4009-5217

Município: JUIZ DE FORA

CEP: 36.036-110

E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br



Continuação do Parecer: 3.299.985

adolescentes com FC, torna-se crucial o conhecimento de suas propriedades psicométricas. Assim, se válido e reprodutível nessa população, o PEDI-CAT, poderá identificar crianças e adolescentes com FC que não estão atendendo às expectativas no desenvolvimento de diferentes habilidades funcionais normais para a idade.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Avaliar as propriedades psicométricas do PEDI-CAT em crianças e adolescentes com fibrose cística, por meio dos testes de: (1) validade concorrente dos domínios funcionalidade, atividades, social e de responsabilidade; e (2) reprodutibilidade; e (3) distribuição dos escores para efeitos teto e piso

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Os participantes da pesquisa poderão sentir falta de ar e cansaço durante o teste, mas serão informados que poderão interromper os testes caso sintam desconforto intolerável. Será garantido o sigilo sobre a identificação e as informações referentes ao participante e serão esclarecidos, ainda, que poderão desistir de participar da pesquisa a qualquer momento

Benefícios:

A pesquisa contribuirá para uma avaliação dinâmica da capacidade física, pulmonar e da funcionalidade do participante, e uma vez discriminada alguma incapacidade, poderão ser delineadas metas claras a serem alcançadas no processo de reabilitação, além de contribuir para o melhor esclarecimento sobre a validade e reprodutibilidade deste instrumento de avaliação de atividades diárias, mobilidade, social/cognitivo e responsabilidade e de fácil aplicabilidade para a prática clínica.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O presente projeto visa demonstrar que o instrumento PEDI-CAT (Pediatric Evaluation of Disability Inventory Computer Adaptive Test) seja eficaz para avaliação dos domínios de atividades diárias; mobilidade; social/cognitivo e responsabilidade em crianças e adolescentes com fibrose cística.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O protocolo de pesquisa está em configuração adequada, apresenta FOLHA DE ROSTO devidamente preenchida, com o título em português, identifica o patrocinador pela pesquisa, estando de acordo com as atribuições definidas na Norma Operacional CNS 001 de 2013 item 3.3 letra a; e 3.4.1 item 16. Apresenta o TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO em

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, s/n
Bairro: Santa Catarina
UF: MG **Município:** JUIZ DE FORA
Telefone: (32)4009-5217 **CEP:** 36.036-110
E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br



Continuação do Parecer: 3.299.985

linguagem clara para compreensão dos participantes, apresenta justificativa e objetivo, campo para identificação do participante, descreve de forma suficiente os procedimentos, informa que uma das vias do TCLE será entregue aos participantes, assegura a liberdade do participante recusar ou retirar o consentimento sem penalidades, garante sigilo e anonimato, explicita riscos e desconfortos esperados, ressarcimento com as despesas, indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa, contato do pesquisador e do CEP e informa que os dados da pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador pelo período de cinco anos, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS 466 de 2012, itens: IV letra b; IV.3 letras a, b, d, e, f, g e h; IV. 5 letra d e XI.2 letra f. Apresenta o INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS de forma pertinente aos objetivos delineados e preserva os participantes da pesquisa. O Pesquisador apresenta titulação e experiência compatível com o projeto de pesquisa, estando de acordo com as atribuições definidas no Manual Operacional para CPEs. Apresenta DECLARAÇÃO de infraestrutura e de concordância com a realização da pesquisa de acordo com as atribuições definidas na Norma Operacional CNS 001 de 2013 item 3.3 letra h.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Diante do exposto, o projeto está aprovado, pois está de acordo com os princípios éticos norteadores da ética em pesquisa estabelecido na Res. 466/12 CNS e com a Norma Operacional Nº 001/2013 CNS, segundo este relator, aguardando a análise do Colegiado. Data prevista para o término da pesquisa: / /

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1297647.pdf	07/04/2019 17:04:06		Aceito
Outros	AnexoA.pdf	01/04/2019 12:34:17	Carla Malaguti	Aceito
Outros	ApendiceD.pdf	01/04/2019 12:33:55	Carla Malaguti	Aceito
Outros	ApendiceC.pdf	01/04/2019 12:33:39	Carla Malaguti	Aceito
Outros	ApendiceB.pdf	01/04/2019 12:33:13	Carla Malaguti	Aceito
Outros	ApendiceA.pdf	01/04/2019 12:32:47	Carla Malaguti	Aceito

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, s/n

Bairro: Santa Catarina

UF: MG

Telefone: (32)4009-5217

CEP: 36.036-110

Município: JUIZ DE FORA

E-mail: cep.hu@uff.edu.br



UFJF - HOSPITAL
UNIVERSITÁRIO DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE



Continuação do Parecer: 3.299.985

Declaração de Pesquisadores	declaracao_pesquisadora.pdf	01/04/2019 08:32:32	Carla Malaguti	Aceito
Outros	curriculo_paula.pdf	01/04/2019 08:09:20	Carla Malaguti	Aceito
Outros	curriculo_marta.pdf	01/04/2019 08:08:47	Carla Malaguti	Aceito
Outros	curriculo_mario.pdf	01/04/2019 08:08:29	Carla Malaguti	Aceito
Outros	curriculo_luciana.pdf	01/04/2019 08:08:09	Carla Malaguti	Aceito
Outros	curriculo_jaqueline.pdf	01/04/2019 08:07:40	Carla Malaguti	Aceito
Outros	curriculo_carla.pdf	01/04/2019 08:06:40	Carla Malaguti	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_PEDICAT.pdf	31/03/2019 23:05:27	Carla Malaguti	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_PEDICAT.docx	31/03/2019 23:04:56	Carla Malaguti	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_da_Plataforma_Brasil.pdf	31/03/2019 23:03:18	Carla Malaguti	Aceito
Outros	Termo_de_Confidencialidade_e_sigilo.pdf	31/03/2019 23:03:00	Carla Malaguti	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.docx	31/03/2019 23:01:11	Carla Malaguti	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tcle.pdf	31/03/2019 23:00:49	Carla Malaguti	Aceito
Orçamento	Planilha_de_orcamento.pdf	31/03/2019 23:00:16	Carla Malaguti	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Declaracao_de_infraestrutura.pdf	31/03/2019 22:59:32	Carla Malaguti	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento.docx	31/03/2019 22:45:18	Carla Malaguti	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_livre_e_esclarecido.pdf	31/03/2019 22:44:57	Carla Malaguti	Aceito
Outros	Carta_de_encaminhamento.pdf	31/03/2019 22:43:30	Carla Malaguti	Aceito

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, s/n

Bairro: Santa Catarina

CEP: 36.036-110

UF: MG

Município: JUIZ DE FORA

Telefone: (32)4009-5217

E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br



Continuação do Parecer: 3.299.985

Outros	Comprovante_de_cadastro_do_projeto.pdf	31/03/2019 22:42:51	Carla Malaguti	Aceito
Outros	Declaracao_de_aprovacao_da_comi.pdf	31/03/2019 22:42:12	Carla Malaguti	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

JUIZ DE FORA, 02 de Maio de 2019

Assinado por:
Letícia Coutinho Lopes Moura
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, s/n

Bairro: Santa Catarina

CEP: 36.036-110

UF: MG

Município: JUIZ DE FORA

Telefone: (32)4009-5217

E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br

ANEXO B - Relatório de Teste PEDI-CAT



Relatório de Avaliação Detalhado PEDICAT

Número de Identificação

FC001

Data de Nascimento:

01-outubro-2009

Sexo

Masculino

Domínio	Escore Contínuo	DP	Escore Normativo			# itens	Aplicador	dispositivo de auxílio*	Cadeira de Rodas**	Data	Tipo***
			Escore-T	Percentil	Ajuste						
Atividades Diárias	65	1,53	55	50~75	-0,48	21	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1
Mobilidade	74	1,81	57	50~75	0,68	15	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1
Social/ Cognitivo	72	1,08	49	25~50	0,30	16	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1
Responsabilidade	54	1,45	51	50~75	-6,48	15	Pai/ Mãe	0	0	17/06/2019	1

*: 0: Não usa nenhum dispositivo; 1: Andador; 2: Muletas; 3: Bengala

**: Cadeira de Rodas: 0: Não usa nenhuma cadeira de rodas; 1: Cadeira de Rodas Manual (não propulsiona); 2: Cadeira de Rodas Manual (propulsiona); 3: Cadeira de Rodas Motorizada

***: Rápido; 2: Conteúdo Balanceado

Domínio	Conteúdo do Item	Resposta
Atividades Diárias	Abre um pacote de lanche fechado usando as mãos (por exemplo, chips)	Fácil
Atividades Diárias	Coloca o cadarço nos tênis ou nas botas	Eu não sei
Atividades Diárias	Usa um abridor de latas para abrir uma lata	Eu não sei
Atividades Diárias	Corta as unhas dos dedos de ambas as mãos usando tesoura ou cortador de unha	Eu não sei
Atividades Diárias	Pica ou fatia frutas ou legumes duros (por exemplo, maçã, batata)	Fácil
Atividades Diárias	Descasca alimentos, tais como batata ou cenoura	Fácil
Atividades Diárias	Fecha um colar ou corrente	Eu não sei
Atividades Diárias	Corta as unhas dos dedos de ambos os pés usando tesoura ou cortador de unha	Eu não sei
Atividades Diárias	Fecha a pulseira do relógio de pulso	Fácil
Atividades Diárias	Abre frascos de remédios ou vitaminas que tenham lacre infantil (por exemplo, apertando e girando a tampa)	Eu não sei
Atividades Diárias	Aperta parafusos soltos usando uma chave de fenda	Fácil

Atividades Diárias	Troca a lâmpada de uma luminária de mesa (desenrosca e enrosca)	Eu não sei
Atividades Diárias	Troca a fronha de um travesseiro	Fácil
Atividades Diárias	Abre uma embalagem de plástico duro usando tesoura (por exemplo, embalagens de brinquedo ou eletrônico)	Fácil
Atividades Diárias	Durante as refeições, corta legumes ou carne usando garfo e faca de mesa	Um pouco difícil
Atividades Diárias	Esvazia o conteúdo de uma tigela despejando-o em uma assadeira ou tabuleiro	Fácil
Atividades Diárias	Amarra os cadarços	Fácil
Atividades Diárias	Abre a fechadura de uma porta usando a chave	Fácil
Atividades Diárias	Usa o teclado do computador para digitar	Um pouco difícil
Atividades Diárias	Despeja o líquido de uma caixa em um copo (por exemplo, caixa de suco ou de leite)	Fácil
Atividades Diárias	Coloca um curativo adesivo em um corte pequeno na mão (por exemplo, um band-aid)	Fácil
Mobilidade	Fica em pé por alguns minutos. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala)	Fácil
Mobilidade	Desce um lance de escadas segurando no corrimão. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala)	Fácil
Mobilidade	Sobe um lance de escadas sem segurar no corrimão. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala).	Fácil
Mobilidade	Desce um lance de escadas sem segurar no corrimão. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala).	Fácil
Mobilidade	Usa as pernas para mover-se no balanço do parque	Fácil
Mobilidade	Sobe uma escada pequena para colocar uma caixa pesada em uma prateleira alta	Eu não sei
Mobilidade	Caminha por 15 metros carregando uma sacola de 10 quilos (por exemplo, 2 pacotes de arroz). Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala)	Um pouco difícil
Mobilidade	Move-se segurando no brinquedo barra de macacos	Fácil
Mobilidade	Caminha por 5 quilômetros. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala).	Fácil
Mobilidade	Pula corda dando 10 saltos consecutivos	Eu não sei
Mobilidade	Sobe um lance de escadas enquanto carrega, com as duas mãos, um cesto ou caixa grande	Fácil
Mobilidade	Anda de bicicleta, sem rodinhas	Fácil
Mobilidade	Sobe uma ladeira de 3 a 5 quilômetros. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala).	Fácil
Mobilidade	Sobe correndo 2 lances de escada. Por favor, não considere o uso de dispositivos auxiliares para a marcha (andador, muletas ou bengala).	Fácil
Mobilidade	Sei da piscina usando os braços para se impulsionar para fora da água, sem usar a escada	Fácil
Social/ Cognitiva	Reconhece números, como os de um relógio ou telefone	Fácil
Social/ Cognitiva	Conta moedas corretamente para pagar por um item que custa R\$1 ou menos	Fácil
Social/ Cognitiva	Escreve um trabalho escolar de 2 a 3 páginas escritas ou digitadas	Um pouco difícil

Social/ Cognitiva	Conta a quantidade correta de notas e/ou moedas para pagar um item que custa de R\$20 a R\$40	Fácil
Social/ Cognitiva	Encontra um número de telefone ou endereço usando um catálogo telefônico, computador ou agenda do celular	Um pouco difícil
Social/ Cognitiva	Usa um mapa para planejar o caminho para chegar a um lugar desconhecido (por exemplo, mapa de papel, GPS, google maps)	Eu não sei
Social/ Cognitiva	Segue instruções escritas complexas (por exemplo, instruções para instalar um novo software no computador ou para fazer um projeto escolar maior, como uma feira de ciências)	Fácil
Social/ Cognitiva	Usa um calendário ou agenda para marcar e acompanhar seus compromissos, tarefas escolares ou eventos	Fácil
Social/ Cognitiva	Solicita, respeitosamente, uma mudança de planos ou de responsabilidade (por exemplo, pede a um professor para estender o prazo de uma tarefa)	Fácil
Social/ Cognitiva	Usa estratégias e segue regras específicas durante jogos complexos de tabuleiro, cartas, ou video games (por exemplo, jogos de xadrez, imagem e ação, banco imobiliário)	Fácil
Social/ Cognitiva	Tenta resolver um conflito com amigos ou colegas de escola	Fácil
Social/ Cognitiva	Usa linguagem apropriada para cada situação (por exemplo, linguagem formal em uma entrevista de emprego, ou com pessoas mais velhas, e linguagem informal quando sai com os amigos)	Fácil
Social/ Cognitiva	Conversa com amigos para chegar a um acordo quando têm ideias diferentes	Um pouco difícil
Social/ Cognitiva	Descreve o tipo de ajuda que é necessária para resolver um problema (por exemplo, pede ao funcionário de uma loja que o(a) ajude a encontrar um produto, ou pede a um amigo para lhe emprestar um livro necessário para fazer a lição de casa)	Fácil
Social/ Cognitiva	Segue instruções escritas de 2 a 3 passos (por exemplo, colora o desenho, recorte e cole)	Fácil
Social/ Cognitiva	Usa um relógio para ficar pronto no horário correto para uma atividade (por exemplo, para pegar o ônibus escolar ou para assistir a um programa de TV)	Fácil
Responsabilidade	Escolhe e organiza as próprias interações sociais	O adulto assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Leva consigo todos os itens que serão necessários ao longo do dia antes de sair de casa	O adulto e criança compartilham as responsabilidades
Responsabilidade	Planeja e segue uma programação semanal de forma que todas as atividades sejam realizadas quando necessário	O adulto e criança compartilham as responsabilidades
Responsabilidade	Segue os tratamentos médicos e de saúde recomendados	O adulto assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Usa a internet com segurança	A criança assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Segue uma receita ou instruções de culinária que incluem 3-4 ingredientes e passos (por exemplo, massa de bolo pronta, miojo, tapioca)	O adulto assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Usa utensílios como faca ou ralador durante o preparo de refeições com segurança	O adulto assume completa responsabilidade

Responsabilidade	Avalia a segurança de um local desconhecido e age de forma apropriada para manter-se seguro (por exemplo, em um bairro diferente ou em um evento grande com muitas pessoas)	A criança assume a maior parte da responsabilidade
Responsabilidade	Desenvolve e segue um plano para alcançar uma meta específica (por exemplo, comprar um celular ou um brinquedo, conquistar uma vaga em um time)	A criança assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Desloca-se, com segurança, na comunidade	O adulto assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Cuida de necessidades de saúde menos graves	O adulto e criança compartilham as responsabilidades
Responsabilidade	Gerencia as despesas diárias	O adulto assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Mantém os aparelhos eletrônicos pessoais em funcionamento (por exemplo, celular, computador)	A criança assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Procura e associa-se a um clube, organização comunitária, redes sociais ou outro grupo social para fins de diversão, lazer e interação social	A criança assume completa responsabilidade
Responsabilidade	Usa eletrodomésticos de cozinha como fogão, forno de micro-ondas, sanduicheira, ou forno elétrico, com segurança	A criança assume completa responsabilidade

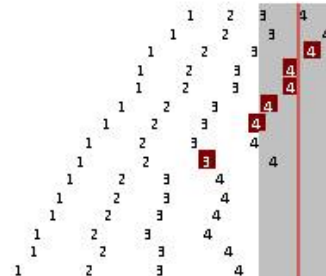
Atividades Diárias Mapa de Item

Número de identificação: FC001

Escore Contínuo = 65, EP = 1,53, Fit = -0,48

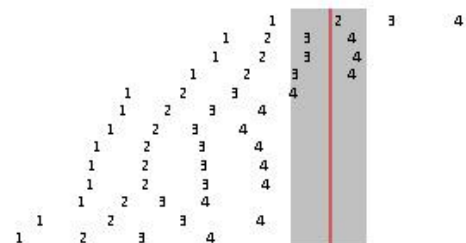
Tarefas de Casa

Troca a lâmpada de uma luminária de mesa
 Abre frascos de remédios com lacre infantil
 Aperta parafusos soltos usando uma chave de fenda
 Abre embalagem de plástico usando tesoura
 Troca a fronha de um travesseiro
 Abre a fechadura de uma porta usando a chave
 Coloca um curativo adesivo em um corte pequeno na mão
 Empilha pratos ou copos quebráveis
 Usa o teclado do computador
 Usa o controle de um videogame
 Retira nota de uma carteira
 Usa o mouse do computador
 Usa o controle remoto da TV
 Aperta botões em teclados
 Limpa um balcão ou uma mesa



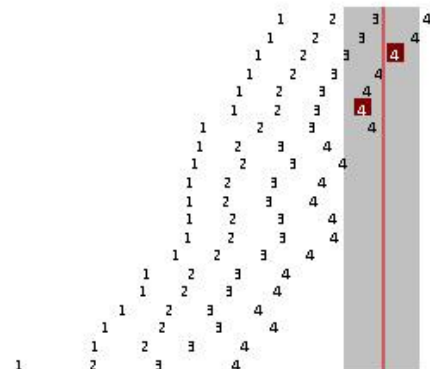
Manter-se limpo

Barbeia o rosto usando o aparelho/lâmina de barbear
 Corta as unhas dos dedos de ambas as mãos
 Corta as unhas dos dedos de ambos os pés
 Seca o cabelo com um secador de cabelo
 Fega o xampu, lava/ enxágua o cabelo
 Limpa-se com papel higiênico
 Abre/ fecha/ trava/ destrava as portas de um banheiro público
 Coloca pasta de dente na escova e escova os dentes
 Limpa o corpo completamente no chuveiro
 Seca o cabelo com toalha
 Abre e fecha a torneira de uma pia
 Limpa o nariz com um lenço
 Esfrega as mãos para limpá-las



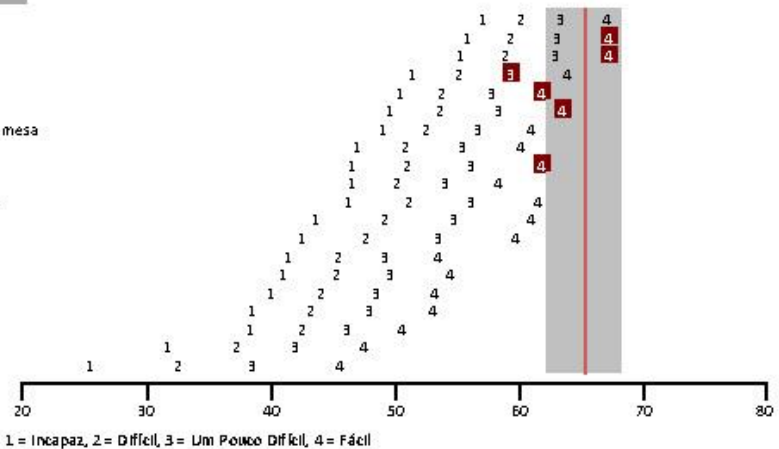
Vestir-se

Coloca o sutiã e fecha-o
 Fecha colar/ corrente
 Fecha a pulseira do relógio de pulso
 Prende o cabelo em um rabo de cavalo
 Coloca o cadarço nos tênis/ botas
 Amarra os cadarços
 Veste calças justas/ meia calça
 Fecha a fivela do cinto
 Prende grampos/ presilhas no cabelo
 Coloca a camisa/ blusa para dentro da calça
 Veste, fecha e abotoa calças
 Veste e abotoa camisa
 Encaixa e fecha zíper
 Calça luvas
 Calça as meias
 Veste camiseta
 Calça sapatos sem fecho
 Retira camiseta
 Retira calças com elástico na cintura
 Retira as meias



Alimentação & Hora da Refeição

Usa um abridor de latas
 Pica/ fatia frutas/ legumes duros
 Descasca alimentos, tais como batata/ cenoura
 Corta usando o garfo e faca de mesa
 Despeja o líquido de uma caixa em um copo
 Esvazia o conteúdo de uma tigela
 Espalha manteiga ou geleia no pão usando uma faca de mesa
 Mistura ingredientes usando uma colher
 Abre um pacote de lanche fechado usando as mãos
 Coloca um canudo no suco de caixinha
 Abre uma caixa de papelão fechada contendo alimento
 Fecha uma garrafa com tampa de rosca
 Tira a tampa de uma vasilha de plástico
 Segura/ come sanduíche
 Alimenta-se usando garfo
 Alimenta-se usando uma colher
 Segura/ bebe líquido de um copo sem tampa
 Bebe líquido usando um canudo
 Alimenta-se usando os dedos
 Engole alimentos amassados/ batidos/ coados



1 = Incapaz, 2 = Difícil, 3 = Um Pouco Difícil, 4 = Fácil

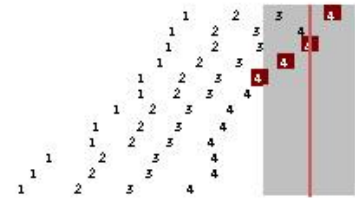
Mobilidade Mapa de Item

Número de identificação: FC001

Score Contínuo = 74, EP = 1,81, Fit = 0,68

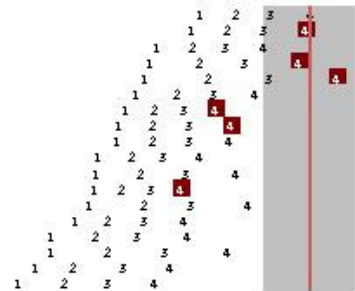
Correr & Brincar

Anda de bicicleta
Pula corda dando 10 saltos consecutivos
Move-se segurando na bnnqueda barra de macacos
Sai da piscina sem usar a escada
Usa as pernas para mover-se na balança
Sai da piscina usando escada
Sobe e desce de um bnnqueda de escalar (por exemplo, a trepa-trepa)
Anda de velotrd/ triciclo
Sobe escada de escorregador
Chuta uma bola em movimento, na posio de pé
Correndo, conta na pessoas/ objetos
Move-se para frente e m bnnquedas sem pedais



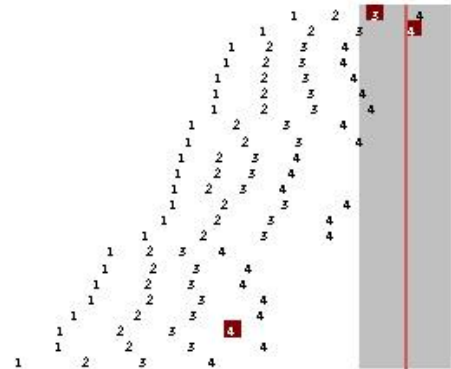
Degraus & Inclinações

Sobe escada, coloca caixa em prateleira alta
Carrega uma cesta de roupas enquanto sobe um lance de escadas
Entra e sai do ônibus
Sobe correndo 2 lances de escada
Sobe uma ladeira de 3-5 km
Passa por cima de o tástico de 60 cm de altura
Sobe um lance de escadas sem segurar na corrmão
Desce um lance de escadas sem segurar na corrmão
Sobe e desce os degraus de uma arquibancada em um ginásio ou estádio
Pula de um degrau
Sobe/ desce escada rolante
Desce um lance de escadas segurando na corrmão
Sobe escada portátil da mística
Sobe um lance de escadas com corrmão
Sobe e desce rampa
Anda sobre meio-fio/muro baixo
Sobe/ desce meio-fio
Sobe/ desce escadas engatinhando ou escorregando



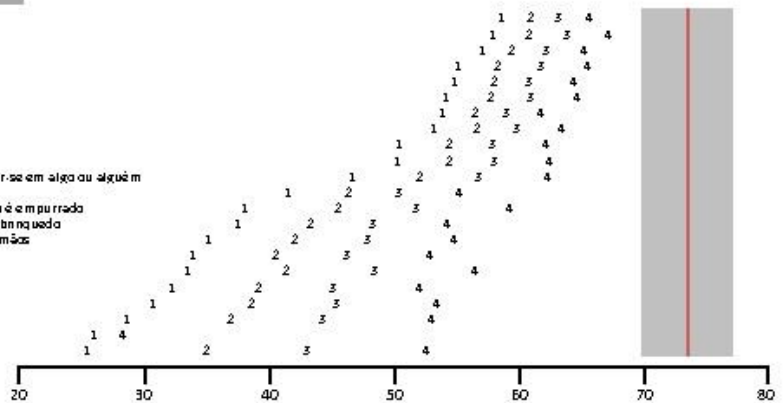
Ficar de pé & Andar

Caminha 15m carregando sacola de 10 Kg
Caminha 5 Km
Fica de pé segurando-se em um veículo em movimento
Anda com uma mochila pesada
Anda rápido o suficiente para atravessar uma rua de mão dupla
Anda/ carrega sacola cheia de compras
Empurra carrinho de compras de tamanho adulto
Anda/ carrega bandeja de alimentos
Caminha por várias horas em um passeio de família ou da escola
Abre/ fecha porta para entrar/ sair de casa
Anda com uma mochila leve
Anda entre fileiras de assentos
Anda/ carrega copo cheio, sem derramar o conteúdo
Puxa um carrinho cheio de bnnquedas/ criança
Anda em superfícies molhadas e escorregadas dentro de casa
Anda em casa, sem escadas
Anda fora de casa sobre grama/ folhas/ cascalhos
Fica na ponta dos pés para alcançar alguma coisa
Anda contando pessoas/ objetos
Inclina o corpo para frente/ pega algo do chão
Fica em pé por alguns minutos
Agacha-se e levanta-se
Anda segurando-se em móveis ou paredes



Movimentos básicos & Transferências

Senta/ levanta de um vaso sanitário de tamanho adulto
Entra/ sai de van/ caminhão/ veículo utilitário esportivo
Entra/ sai do carro
Entra e sai da banheira
Entra/ sai do chuveiro
Levanta-se de uma cadeira de tamanho adulto
Sobe/ desce da cama
Entra debaixo das cobertas e ajeta a travessera
Sobe em sofá/ cadeira de tamanho adulto
Fica sentado em uma cadeira de tamanho adulto com encosto
A partir da posição semi apoiada, levanta-se do chão sem apoiar-se em algo ou alguém
Fica na posição de apoio sobre mãos e joelhos
Fica sentado na balança de cadeira fechada para bebês enquanto é empurrado
Sentado no chão, levanta o braço acima da cabeça para alcançar bnnqueda
Destado de barriga para baixo, empurra-se apoiando-se sobre as mãos
Fica sentado no chão com apoio de almofada
Fica sentado no chão sem apoio
Quando destado de barriga para cima, alcança um bnnqueda
Destado de barriga para baixo, apoia-se sobre os cotovelos
Rola na cama ou berço
Destado de barriga para cima, vira a cabeça para as duas ladas
De barriga para baixo, vira a cabeça para as duas ladas



1 = Incapaz, 2 = Difícil, 3 = Um Pouco Difícil, 4 = Fácil

Social/ Cognitivo Mapa de Item

Número de identificação: FC001

Escore Contínuo = 72, EP = 1,08, Fit = 0,30

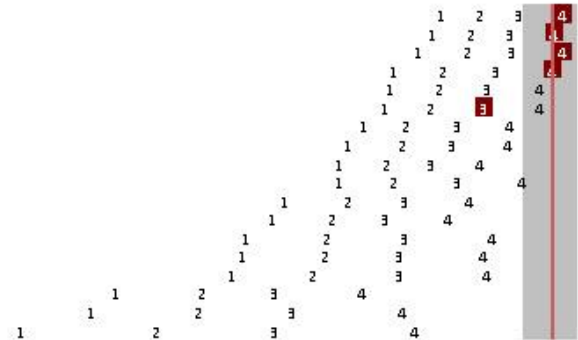
Autorregulação

- Aceita conselhos/ opiniões/ críticas
 Aceita esperar
 Mantém objetos pingos fora da boca
 Fica quieto em locais públicos
 Comporta-se com segurança
 Quando chateado, responde apropriadamente
 Muda de uma atividade para outra



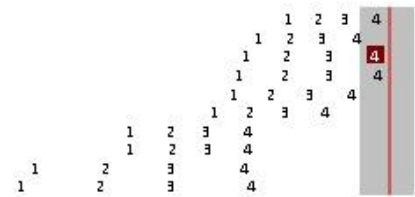
Interação

- Solicita, respeitosamente, mudança nos planos
- Usa estratégias/segue regras
- Usa linguagem apropriada
- Resolve conflito
- Mantém amizades
- Conversa para chegar a um acordo
- Reveza/ segue regras em jogos simples
- Demuestra reações positivas
- Participa em atividades de interpretação de personagem
- Pede permissão
- Mantém uma conversa
- Chama colegas para brincar
- Cumprimenta pessoas desconhecidas
- Brinca com outra criança
- Compartilha revezando
- Brinca de "achou" ou jogos simples de bater palmas com as mãos
- Interage com colega na brincadeira
- Acompanha o olhar



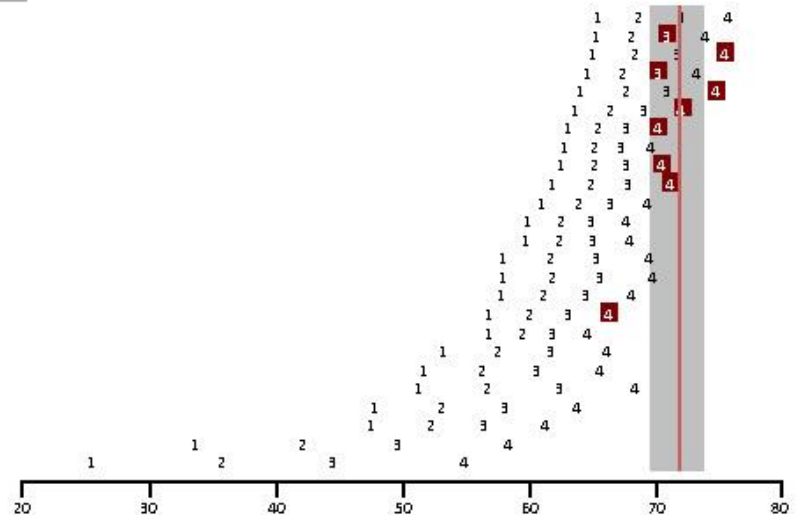
Comunicação

- Escreve bilhetes curtos
Fornece endereço/ número de telefone
Descreve a ajuda que é necessária
Explica razões de ações
Ensina um jogo/ atividade novos
Usa ontem/ amanhã/ hoje
Usa palavras/ sinais para fazer perguntas
Usa várias palavras/ sinais juntos
Usa palavras/ sinais para pedir
Usa palavras/ gestos/ sinais simples



Cognição Cotidiana

- Usa mapa
- Escreve um relatório de 2-3 páginas
- Segue instruções complexas
- Encontra número de telefone/ endereço
- Usa calendário/ agenda
- Conta notas corretamente
- Conta moedas corretamente
- Escreve uma lista de 3 a 4 palavras de forma legível
- Segue instruções escritas
- Usa relógio
- Escreve nome de forma legível
- Compreende sinalizações na comunidade
- Associa dias com atividades
- Verifica o trânsito nos dois sentidos
- Segue instruções em grupo/grande
- Associa horário com atividade
- Reconhece números
- Reconhece nome escrito
- Monta quebra-cabeça de 5-10 peças
- Segue instruções em grupo pequeno
- Tenta fazer as coisas de uma maneira diferente
- Constrói estruturas simples
- Usa brinquedos em jogo de faz de conta
- Tenta fazer brinquedos que funcionem
- Demonstra interesse em objetos



1 = Incapaz, 2 = Difícil, 3 = Um Pouco Difícil, 4 = Fácil

Responsabilidade Mapa de Item

Número de identificação: FC001

Escore Contínuo = 54, EP = 1,45, Fit = -6,48

Organização & Planejamento

Preenche formulários para fins legais/ pessoais
 Resolve problemas de ordem pessoal
 Paga contas
 Localiza serviços/ assistências
 Vota
 Organiza documentos/ informações
 Informa em casa/ escola/ trabalho quando ausente
 Gerencia despesas diárias
 Procura/ associa-se a um clube/ grupo
 Controla os gastos e administra o dinheiro
 Planeja/ segue programação semanal
 Mantém aparelhos eletrônicos em funcionamento
 Escolhe/ organiza interações sociais
 Desenvolve/ segue um plano para alcançar uma meta
 Leva consigo os itens necessários para o dia
 Prioriza várias metas
 Mantém controle do tempo
 Mantém os espaços da casa limpos
 Fica pronto(a) de manhã
 Guarda itens e objetos depois do uso

Gerenciamento da saúde

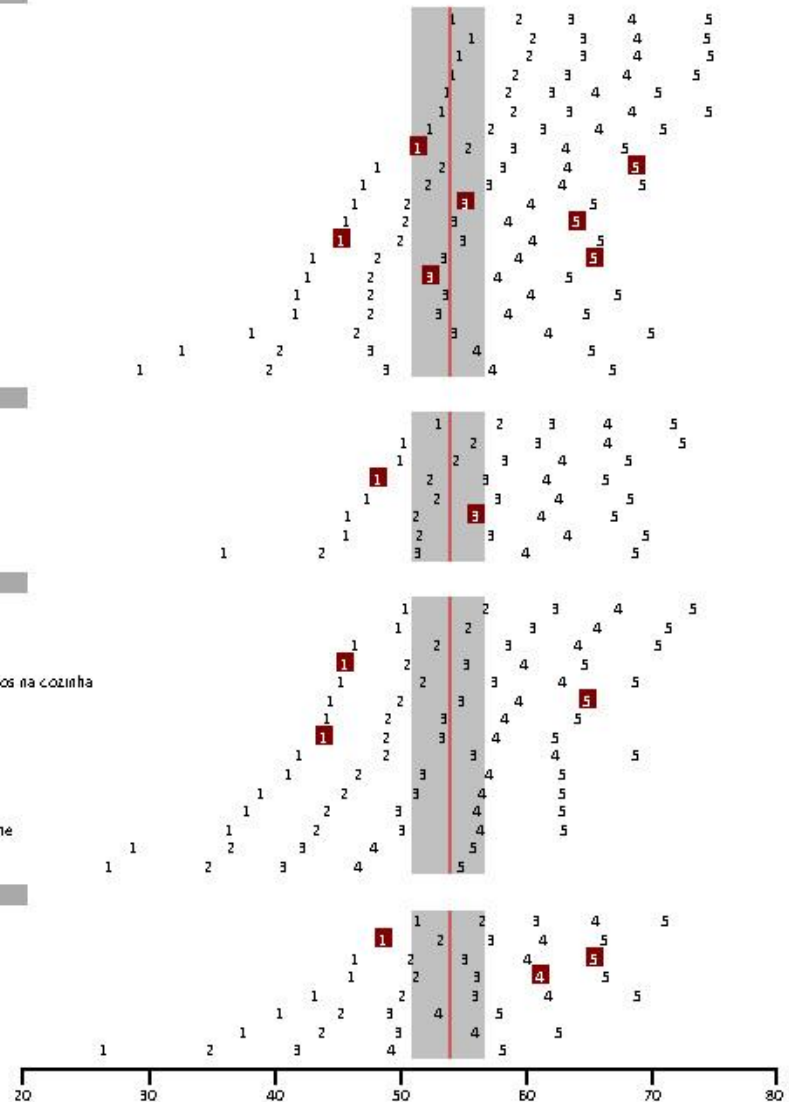
Gerencia os compromissos de saúde
 Comunica necessidades de saúde
 Toma precauções para evitar DSTs/ gravidez
 Segue tratamentos de saúde/ médicos
 Procura ajuda médica
 Cuida de necessidades de saúde menos graves
 Faz escolhas saudáveis
 Lida com o estresse, preocupação ou raiva

Cuidar das Necessidades Diárias

Cuida das necessidades alimentares da semana
 Compra roupas
 Limpa/ cuida das roupas
 Segue uma receita
 Usa boas práticas higiênicas de manipulação de alimentos na cozinha
 Usa eletrodomésticos de cozinha
 Administra o ciclo menstrual
 Usa utensílios para o preparo de refeições
 Come/ bebe alimentos apropriados
 Coloca na bagagem itens para noite fora de casa
 Prepara refeições simples
 Escolhe roupa de forma apropriada
 Reconhece quando precisa melhorar a aparência/ higiene
 Controla o intestino/ bexiga durante a noite
 Controla intestino/ bexiga durante o dia

Manutenção da Segurança

Toma precauções para proteger informação pessoal
 Desloca-se, com segurança, na comunidade
 Usa a internet com segurança
 Avalia a segurança de um local desconhecido
 Supervisiona/ cuida de outra pessoa
 Testa/ ajusta a temperatura da água
 Permanece em segurança num local familiar
 Alimenta-se com segurança



1= Adulto Assume Completa Responsabilidade, 2= Adulto Assume a Maior Parte da Responsabilidade, 3= Responsabilidade Compartilhada, 4= Criança Assume a maior parte da Responsabilidade, 5= Criança Assume Completa Responsabilidade

ANEXO C - Escore de *Shwachman-Kulczycki*

Graduação	Pontos	Atividade geral	Exame físico	Nutrição	Achados radiológicos
Excelente (86-100)	25	Atividade íntegra. Brinca, joga bola. Vai à escola regularmente etc.	Normal. Não tosse. Freq Card e FR normais. Pulmões livres. Boa postura	Mantém peso e altura acima do percentil 25. Fezes bem formadas. Boa musculatura e tônus	Campos pulmonares limpos.
Bom (71-85)	20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa frequência na escola.	Freq Card e FR normais em repouso. Tosse rara. Pulmões livres. Pouco enfisema	Peso e altura entre percentis 15-20. Fezes discretamente alteradas	Pequena acentuação da trama vasobrônquica. Enfisema discreto.
Médio (56-70)	15	Necessita repousar durante o dia. Cansaço fácil após exercícios. Diminui a frequência à escola.	Tosse ocasional, às vezes de manhã. FR levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento de dedos.	Peso e altura acima do 3º percentil. Fezes anormais, pouco formadas. Distensão abdominal. Hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade. Aumento da trama vasobrônquica.
Moderado (41-55)	10	Dispnéia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte.	Tosse frequente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidades do tórax. Baqueteamento 2 a 3+.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquiectasia
Grave (≤ 40)	5	Ortopnéia. Confinado ao leito	Tosse intensa. Períodos de taquipnéia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Pode mostrar sinais de falência cardíaca direita. Baqueteamento 3 a 4+.	Desnutrição intensa. Distensão abdominal. Prolapso retal.	Extensas alterações. Fenômenos obstrutivos. Infecção, atelectasia, bronquiectasia

Freq Card: frequência cardíaca; e FR: frequência respiratória