

**Faculdade Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni - Junho de 2018**

**PERFIL CLÍNICO-DEMOGRÁFICO E FISIOTERAPIA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM UM HOSPITAL PEDIÁTRICO DE FORTALEZA**

Mirizana Alves de Almeida<sup>1</sup>, Laysa Ribeiro Santiago<sup>2</sup>, Jéssica Floriano Lima<sup>3</sup>, Marcelle Ferreira Moura<sup>4</sup>, Noeme Moreira Maia<sup>5</sup>

**Resumo**

A Fibrose cística (FC), também conhecida por mucoviscidose, é considerada uma enfermidade congênita, com padrão de hereditariedade autossômico recessivo. A expressão clínica pode se manifestar de diversas formas, sendo caracterizada por manifestações multissistêmicas, ocasionando principalmente complicações respiratórias, digestivas, hepáticas e pancreáticas. O objetivo deste trabalho foi descrever o perfil epidemiológico e o tratamento fisioterápico de pacientes com FC. Para tanto, foi desenvolvido um estudo retrospectivo e documental de abordagem quantitativa, realizado no Hospital Infantil Albert Sabin, em Fortaleza-Ceará, no período de janeiro a novembro de 2012. Foram utilizados 32 prontuários, no qual mostraram que 53% dos pacientes com FC são meninos menores de sete anos e que as alterações respiratórias foram as principais causas de internações. Devido a essas complicações ficou clara a importância da Fisioterapia Respiratória no tratamento desses pacientes, pois podem ser utilizadas diversas técnicas, como de desobstrução e reexpansão pulmonar.

**Palavras-chave:** Fibrose Cística. Perfil epidemiológico. Fisioterapia.

**Abstract**

Cystic fibrosis (CF), also known as mucoviscidosis, is considered a congenital disease, with an autosomal recessive hereditary pattern. The clinical expression can manifest itself in several ways, being characterized by multisystemic manifestations, mainly causing respiratory, digestive, hepatic and pancreatic complications. The objective of this study was to describe the epidemiological profile and physiotherapeutic treatment of CF patients. A retrospective and documental study of a quantitative approach was carried out at the Albert Sabin Children's Hospital, in Fortaleza, Ceará, from January to November 2012. 32 records were used, in which 53% of the patients with CF are boys under seven years of age and respiratory changes were the main causes of hospitalizations. Due to these complications, it was clear the importance of Respiratory Physiotherapy in the treatment of these patients, since several techniques, such as clearing and pulmonary reexpansion can be used.

**Keywords:** Cystic fibrosis. Epidemiological profile. Physiotherapy.

**1 Introdução**

A Fibrose cística (FC), também conhecida por mucoviscidose, é considerada uma enfermidade congênita, com padrão de hereditariedade autossômico recessivo. Sua incidência varia entre as populações, apresentando-se, potencialmente, mais

letal em caucasianos. No Brasil, mais de 20% da população é diagnosticada com FC. Estima-se que, aproximadamente, 10 milhões de pessoas no mundo sejam portadoras assintomáticas dessa doença (DALCIN; SILVA, 2008; PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2011; ATHANAZIO *et al.*, 2017).

A expressão clínica dessa doença é extremamente diversificada sendo caracterizada principalmente, por manifestações multissistêmicas, causando disfunções exócrinas, complicações respiratórias, digestivas, hepáticas e pancreáticas, como também ocasionando a infertilidade masculina (CASTRO; FIRMIDA, 2011; OLIVEIRA; SANTOS, 2011; PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2011). A tríade clássica da FC corresponde a uma alta concentração de eletrólitos no suor, deixando-o salgado, e aumento da viscosidade do muco e das secreções biliares, ocasionando alterações pulmonares e digestivas (BREDEMEIER; GOMES, 2007; PRADO, 2011). Apesar dos sintomas serem variáveis, os mais relatados pelos pacientes são tosse persistente, infecções respiratórias repetitivas, desnutrição, gastroenterite, hemoptise, febre, baqueteamento digital e dificuldade de crescimento (ALMEIDA; MOURA; ZAGER, 2008; SIMON, 2011).

Na maioria dos casos, o diagnóstico é realizado antes do primeiro ano de vida, mas, nos últimos anos, está cada vez mais frequente na fase adulta. Os números de diagnósticos confirmados de FC têm aumentado no Brasil, devido à promoção de informações à população e ao maior conhecimento sobre a doença pelos profissionais de saúde. A suspeita é de que a doença se dá a partir da presença dos sinais/sintomas e da elevação da Tripsina Imuno – Reativa encontrada no teste do pezinho. A partir da suspeita, os métodos diagnósticos mais utilizados para a confirmação são o teste do suor e o mapeamento genético para análise de mutações (DALCIN; SILVA, 2008; LIEBANO; HASSEN; RACY; CORRÊA, 2009; VERONEZI J, SCORTEGAGNA, 2011; CASTRO; FIRMIDA, 2011).

Por se tratar de uma doença de natureza multissistêmica, o diagnóstico e o tratamento devem ser feitos em centros especializados e com abordagem multiprofissional, objetivando o aumento da sobrevida do paciente por meio de uma manutenção de vias aéreas e do estado nutricional (ANTUNES, 2008; HAACK; NOVAES, 2013; CONTO *et al.*, 2014).

O tratamento intensivo, com a abordagem multidisciplinar e a utilização do arsenal terapêutico disponível, tem colaborado para o controle da doença, retardando seu avanço e tratando eventuais comorbidades que possam surgir.

Dessa forma, tem-se elevado substancialmente a sobrevida dos pacientes e sua qualidade de vida. A abordagem terapêutica deve ser individualizada dando ênfase à antibioticoterapia, à aerossolterapia, ao suporte nutricional e, principalmente, à Fisioterapia respiratória (DALCIN *et al.*,2007; CASTRO; FIRMIDA, 2011; SARAIVA-PEREIRA; FITARELLI-KIEHL; SANSEVERINO, 2011).

Em geral, os pacientes portadores de FC são acompanhados e tratados pela Fisioterapia, mesmo antes do diagnóstico, devido ao comprometimento do sistema respiratório, conseqüente do espessamento do muco e das inflamações e infecções. Depois de diagnosticado, o tratamento, em geral, deverá ser executado todos os dias. A Fisioterapia irá diminuir a morbimortalidade dos pacientes com FC, sendo indispensável na manutenção da permeabilidade das vias aéreas (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; MOURA; ZAGER, 2008; MIRANDA; CORSO, 2009; CONTO *et al.*,2014).

Com o aumento do número de casos de FC, torna-se indispensável uma avaliação clínica minuciosa e um tratamento específico para a doença. Tendo em vista essa importância e a escassez de pesquisas voltadas para esses pacientes, objetivou-se traçar o perfil clínico-demográfico e o tratamento fisioterápico oferecido a pacientes pediátricos com FC em um hospital público de referência da cidade de Fortaleza, Ceará.

## **2 Metodologia**

Foi desenvolvido um estudo documental, retrospectivo e de natureza quantitativa, executado no período de janeiro a novembro de 2012, no Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS), localizado na Rua Tertuliano Sales, 544, Bairro Vila União, em Fortaleza-Ceará. Esta instituição é considerada referência no tratamento de pacientes com FC.

Os dados foram coletados nos prontuários dos pacientes diagnosticados com FC, internado e/ou acompanhado no hospital de estudo, no período de 2001 a 2011. Os dados encontrados foram dispostos em uma ficha de coleta própria e elaborado pelas pesquisadoras, na qual continham questões sobre o perfil demográfico, clínico e tratamento fisioterápico desses pacientes. A amostra foi não probabilística por conveniência.

A coleta de dados foi iniciada após a submissão e aprovação do projeto (060/12) pelo Comitê de Ética do Centro Universitário Christus (UniChristus) e do HIAS.

Os dados foram tabulados no programa Microsoft Office Excel versão 2010 e posteriormente foram realizadas análises estatística de forma descritiva. Estes foram apresentados em percentuais e em valores absolutos, sendo organizados em tabelas e gráficos para facilitar a interpretação e a apresentação dos dados.

### 3 Resultados

Foram utilizados 32 prontuários de pacientes com FC do HIAS. O tamanho reduzido da amostra se deu pela dificuldade do acesso aos prontuários devido a problemas na Instituição para a localização dos prontuários dos pacientes com a doença em questão. Na amostra do presente estudo, 62% eram homens, sendo a predominância em relação às mulheres estatisticamente não significativa ( $p = 0,215$ ).

A maioria dos pacientes eram menores de sete anos, sendo a idade média de  $7,8 \pm 4,9$  anos (Tabela 1).

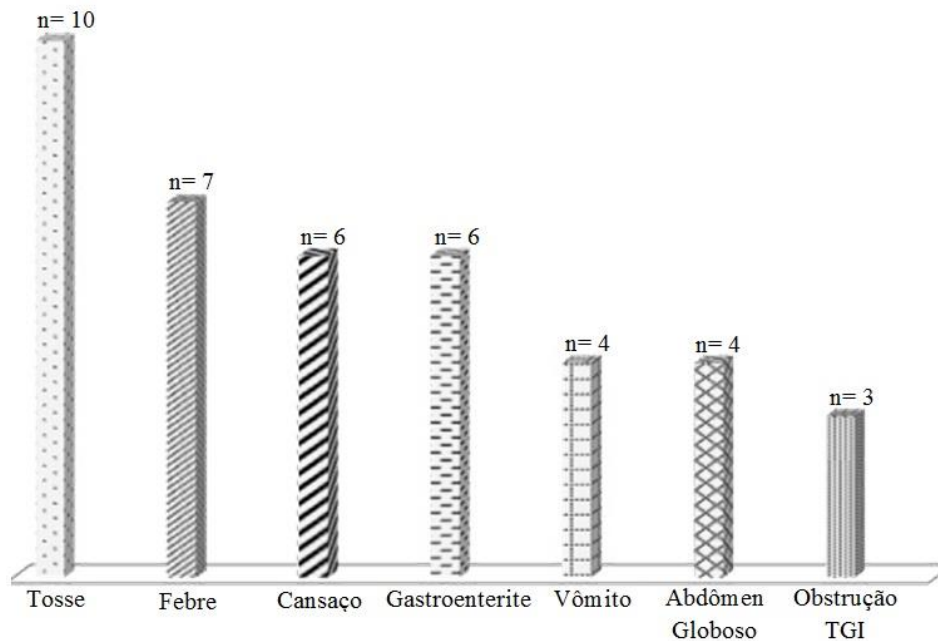
**Tabela 1** – Faixas etárias dos pacientes com FC atendidos no HIAS de 2001 a 2011. Fonte: Elaboração dos autores (2018).

Dos 32 pacientes que tiveram os prontuários analisados, 19 eram oriundos do interior do estado do Ceará e 13 residentes na Capital.

| <b>Dados pessoais</b> | <b>Frequência (n=32)</b> | <b>%</b>    |
|-----------------------|--------------------------|-------------|
| <b>Idade (anos)</b>   |                          |             |
| 0 - 3                 | 9                        | 28          |
| 4 - 7                 | 8                        | 25          |
| 8 -11                 | 6                        | 19          |
| 12 – 15               | 8                        | 25          |
| Não consta            | 1                        | 3           |
|                       | <b>32</b>                | <b>100%</b> |

A principal queixa que motivou a procura pelo tratamento foi à tosse persistente, entre outras que podem ser visualizadas na Figura 1.

**Figura 1** – Principais queixas clínicas dos pacientes com FC atendidos no HIAS de 2001 a 2011.



Fonte: Elaboração dos autores (2018).

n representa o número de pacientes que registraram a queixa.

TGI= Trato Gastrointestinal

Na avaliação clínica dos pacientes, nos últimos 10 anos, o achado clínico mais frequente, registrado em 29 prontuários, foi a presença de abdômen flácido e globoso. Também foram encontrados registros de baqueteamento digital, dor durante a palpação e hepatomegalia.

O método mais utilizado para o diagnóstico conclusivo foi o teste do suor, que é o clássico para diagnosticar FC. Os outros métodos utilizados, mas em menor frequência, foram o rastreamento neonatal com dosagem de tripsina imuno-reativa, o teste do pezinho e o diagnóstico molecular que se baseia na análise das mutações.

Em seis prontuários, não havia registros de nenhum exame complementar para dar suporte ao diagnóstico de FC.

Nos 32 prontuários analisados, em oito havia registro de procedimentos cirúrgicos, sendo eles: colostomia, duodenostomia, laparotomia, ileostomia com correção de atresia íleo ileal e colectomia.

Sobre as reinternações, foi observada ocorrência em 19 prontuários. Desses, em 34,37% havia registro de pelo menos uma internação (Tabela 2).

**Tabela 2** - Frequência do registro de reinternações nos prontuários analisados.

| <b>Frequência de reinternação</b> | <b>Quantidade de prontuários</b> | <b>Porcentagem (%)</b> |
|-----------------------------------|----------------------------------|------------------------|
| <b>0</b>                          | 13                               | 40,62                  |
| <b>1</b>                          | 11                               | 34,37                  |
| <b>2</b>                          | 6                                | 18,75                  |
| <b>3</b>                          | 2                                | 6,25                   |

Fonte: Elaboração dos autores (2018).

Em relação às causas de reinternações, as principais estavam associadas a problemas pulmonares e/ou metabólicos. As doenças mais frequentes responsáveis pelas reinternações foram a bronquiectasia, a insuficiência pancreática e a gastroenterite, como pode ser observado na tabela 3. Alguns pacientes foram internados com mais de uma complicação.

**Tabela 3** - Doenças citadas como causas de reinternações entre os 19 pacientes.

| <b>Doenças</b>                | <b>Relatos</b> |
|-------------------------------|----------------|
| <b>Pulmonares</b>             |                |
| Bronquiectasia                | 9              |
| Pneumonia                     | 3              |
| Tuberculose                   | 1              |
| <b>Metabólicas</b>            |                |
| Insuficiência Pancreática     | 9              |
| Insuficiência Hepática        | 3              |
| <b>Trato gastrointestinal</b> |                |
| Gastroenterite                | 3              |
| Obstrução Intestinal          | 2              |

|                    |                    |   |
|--------------------|--------------------|---|
|                    | Varizes esofágicas | 1 |
|                    | Esofagite          | 1 |
|                    | Gastrite           | 1 |
| <b>Nutricional</b> |                    |   |
|                    | Desnutrição        | 2 |

Fonte: Elaboração dos autores (2018).

Acerca do suporte nutricional, em todos os prontuários havia registro que destacavam, principalmente, o uso de suplementos alimentares, como também de enzimas pancreáticas, proteínas e vitaminas.

Quanto ao atendimento fisioterapêutico, só houve registro em 13 prontuários, correspondendo a 37,5%. Além do baixo número de prescrição fisioterapêutica, houve limitada descrição das técnicas e recursos utilizados. O número de atendimentos fisioterápicos semanais variou de dois a sete, sendo que três crianças receberam dois atendimentos semanais, duas receberam cinco atendimentos, uma foi atendida seis vezes e seis foram atendidas todos os dias da semana. Essa variação nos dias de atendimento se deu ao grau de comprometimento do paciente e as diferentes respostas ao tratamento.

Entre as técnicas fisioterápicas mais utilizadas, a mais citada foi a cinesioterapia respiratória com técnicas desobstrutivas, correspondendo no estudo a 76,92% (Tabela 4).

**Tabela 4.** Descrição do tratamento fisioterápico nos prontuários analisados.

| Técnicas      | Descrição   |
|---------------|---|
| Desobstrutiva | Vibro-compressão, freno labial, tapotagem, expiração forçada (huffing), drenagem autogênica, vibração.  |
| Reexpansiva   | Sustentação máxima inspiratória, estimulação diafragmática, inspiração fracionada, aceleração do fluxo expiratório, compressão-descompressão. |
| Outras        | Estimulação sensório-motora e   |

cinesioterapia global.

---

Fonte: Elaboração dos autores (2018).

No que diz respeito ao tratamento farmacológico, 65,62% dos pacientes fizeram uso de medicamentos, destes, os mais receitados foram: antibióticos, antiulcerosos, broncodilatadores e corticoides.

#### **4 Discussão**

Em nosso estudo, o perfil demográfico dos pacientes com FC correspondeu à maioria do gênero masculino, sendo esse dado compatível com o último Relatório do Registro Brasileiro de Fibrose Cística do ano de 2015, publicado pelo Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística, no qual mostrou, que do total de brasileiros diagnosticados com a doença, 52,2% são do sexo masculino.

Pela pesquisa ter sido realizada no HIAS, centro de referência no tratamento de FC para crianças e adolescentes, foi encontrado uma idade média baixa quando comparada á estudos que relacionam a população em geral. Todavia, é importante estudar essa faixa etária, visto que no Brasil, o maior grupo de indivíduos diagnosticados com a doença apresentam entre 5 e 10 anos de idade, correspondendo a 21,8% (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS EM FIBROSE CÍSTICA, 2015).

As expressões clínicas da FC são variadas visto que, normalmente apresenta envolvimento sistêmico, causando principalmente alterações no sistema respiratório, disfunção pancreática exócrina, problemas intestinais e doenças hepáticas (CASTRO; FIRMIDA, 2011). Em nossa avaliação os achados mais frequentes foram tosse, febre, cansaço, gastroenterite, vômitos, abdômen globoso e obstrução do trato gastrointestinal. Os resultados foram semelhantes aos relatados nos estudos de Hoffman em 2011 e no de Scattolin e Ricachinevsky, também em 2011, no qual afirmaram que as complicações respiratórias e digestivas são as mais comuns nesses pacientes, sendo responsáveis pela morbimortalidade destes indivíduos.

Os achados clínicos encontrados no estudo correspondem aos principais sistemas afetados pela doença, sendo estes principalmente, abdômen flácido e globoso, baqueteamento digital, dor a palpação e hepatomegalia. Destes achados



as alterações abdominais e hepatomegalias são os mais comuns na literatura (CASTRO; FIRMIDA, 2011; FIRMIDA; MARQUES; COSTA, 2011).

A confirmação do diagnóstico foi realizado predominantemente através do teste do suor que é um método clássico para diagnóstico de FC. Esse teste analisa as concentrações dos íons de sódio e cloro do suor desses pacientes, sendo considerado padrão-áureo para a confirmação do diagnóstico de FC (DALCIN; SILVA, 2008; SILVA; DALCIN, 2011; SERVIDONE *et al.*, 2017; ATHANAZIO *et al.*, 2017). Existem outros métodos para confirmação do diagnóstico, como a análise de mutações, porém foram raros os registros de estudos genéticos encontrados nos prontuários (DALCIN; SILVA, 2008; HOFFMANN, 2011).

Alguns exames complementares podem ser realizados de forma secundária na fase inicial do diagnóstico de FC, com objetivo de avaliar a gravidade da doença e o planejamento da abordagem terapêutica. Esses exames incluem a avaliação da função pancreática, da função pulmonar, da microbiologia do escarro, dos seios da face e do trato gênito-urinário masculino (DALCIN; SILVA, 2008). Nos prontuários analisados, seis não registraram exames complementares, sendo que nesses casos não houve a necessidade da realização de exames secundários para a confirmação do diagnóstico.

Não houve uma densa quantidade de registros na literatura sobre os procedimentos cirúrgicos comuns na FC. Embora sejam relatadas algumas cirurgias realizadas nesses pacientes, como transplante pulmonar, pleurodese e cirurgia endoscópica nasossinusal, há uma precariedade nos artigos publicados que relatem as cirurgias mais comuns realizadas nessa doença (CASTRO; FIRMIDA, 2011; CASTRO; FIRMIDA; LOPES, 2011). Nos prontuários analisados foram encontrados, colostomia, duodenostomia, laparotomia, ileostomia com correção de atresia íleo ileal e colectomia. Esses procedimentos foram realizados com base nas complicações apresentadas e evolução no quadro clínico do paciente.

As complicações da FC são as maiores responsáveis pelas reinternações. As encontradas no estudo foram bronquiectasia, insuficiência pancreática e gastroenterite, sendo estas também encontradas no estudo de Castro e Firmida em 2011, juntamente com a insuficiência respiratória, infecções e dificuldades para ganho de peso (VALENTIN, 2008; LIEBANO; HASSEN; RACY; CORRÊA, 2009; CHAVES; CUNHA, 2012).

Pacientes com FC apresentam déficit metabólico, fazendo com que tenham dificuldades para ganhar peso. Isso pode ser ocasionado pelo aumento do gasto energético devido às inflamações e infecções pulmonares, afetando de forma direta o estado nutricional e a função pulmonar (OLIVEIRA; SANTOS, 2011; CHAVES; CUNHA, 2012). O estado nutricional é de extrema importância no curso clínico da FC. Por essa razão a intervenção nutricional deve ser precoce, afim de manter a integridade do sistema respiratório, aumentando a sobrevida destes indivíduos.

No estudo encontramos registros sobre o uso de suplementos alimentares, enzimas pancreáticas, proteínas e vitaminas. Esses dados também foram apresentados no estudo de Oliveira e Santos em 2011, no qual discute sobre a importância de um bom suporte nutricional e das recomendações para o uso, além do que foi citado anteriormente, de lipídeos, carboidratos, minerais, eletrólitos e quando necessário, o uso da terapia nutricional enteral ou parenteral.

Pôde-se observar que a FC é uma doença de acometimento multissistêmico e crônico, fazendo-se necessário a intervenção de uma equipe multidisciplinar sendo composta de pelo menos, Pediatra, Pneumologistas, Gastroenterologistas, Fisioterapeutas, Nutricionistas, Enfermeiros, Psicólogos, Farmacêuticos e Assistentes Sociais (ATHANAZIO *et al.*, 2017).

Destas profissões, destaca-se a atuação da Fisioterapia, que deve ser iniciada antes mesmo do diagnóstico de FC, pois quando os pacientes procuram uma unidade de atendimento já podem apresentar comprometimento do sistema respiratório, ocasionado pelo espessamento do muco, das inflamações e infecções recorrentes (PRADO, 2011; FEITEN *et al.*, 2016).

Apesar de a literatura respaldar o tratamento fisioterápico como primordial para a melhora do quadro geral do paciente com FC, no estudo realizado só houve registro em 13 prontuários, sendo que este dado possa vir a refletir no quadro clínico desse paciente. Segundo Prado (2011), a Fisioterapia deve fazer parte da rotina diária desse paciente, variando com a sua condição clínica e da indicação do médico e/ou do fisioterapeuta. Esse dado condiz com o encontrado na pesquisa que mostrou que o atendimento fisioterápico variou de 2 a 7 dias por semana.

A Fisioterapia pode utilizar de diversas técnicas para beneficiar os indivíduos portadores de FC. A fisioterapia respiratória é essencial para todos os pacientes, devido às manifestações características da doença. Também é importante realizar a fisioterapia motora, abrangendo o indivíduo completamente (FEITEN *et al.*, 2016).

Segundo Conto e colaboradores (2014), as técnicas mais utilizadas na fisioterapia respiratória são: a tapotagem, a vibração, a drenagem postural, o *huffing*, a oscilação oral de alta frequência e a técnica de expiração forçada, sendo estas conhecidas como técnicas desobstrutivas e reexpansivas, também encontradas nesse estudo.

O sucesso da Fisioterapia nessa doença depende da capacidade do fisioterapeuta em ajustar as técnicas de acordo com a necessidade dos pacientes. Não se deve eleger uma técnica fisioterapêutica como sendo a melhor e a única a ser utilizada, pois o sucesso do tratamento só ocorre quando há a associação de técnicas e monitorização frequente da terapia (SCATTOLIN; RICACHINEVSKY, 2011; VERONEZI; SCORTEGAGNA, 2011).

Além do tratamento fisioterápico, ainda há o farmacológico, sendo que no estudo foi registrado a utilização de antibióticos, antiulcerosos, broncodilatadores e corticoides. Esses medicamentos também foram relatados no estudo de Castro e Firmida (2011), juntamente com os mucolínicos. O tratamento tem como objetivo prevenir e tratar complicações obstrutivas, inflamatórias e infecciosas das vias aéreas, sendo dividido em fases de manutenção e exacerbação (MARTINS; SANTOS, 2006; PIZZIGNACCO; MELO; LIMA, 2011).

## **5 Conclusão**

O presente estudo abordou pacientes portadores de FC diagnosticados na infância. Com este trabalho, pôde-se concluir que, no HIAS, os pacientes com FC são crianças menores de 15 anos, sendo a maioria meninos de baixo peso, residentes no interior do estado do Ceará ou na Capital.

As internações desses pacientes se deram, na maioria dos casos, por queixas de alterações respiratórias e no trato gastrointestinal. As complicações mais comuns foram de origem pulmonar e metabólica, podendo, ou não, estar associadas entre si.

A parte nutricional foi realizada por meio de suplementos alimentares, com alto nível de aceitação entre os pacientes.

O tratamento mais indicado para estes pacientes foi o medicamentoso, com ênfase em antibióticos e broncodilatadores, entre outros. Apesar de a Fisioterapia ser essencial para esses pacientes, no estudo realizado foi constatada poucas indicações registradas nos prontuários. As técnicas fisioterapêuticas mais

administradas nesses pacientes com FC foram as desobstrutivas, reexpansivas e a estimulação diafragmática.

## Referências

ALMEIDA, A. C. S; MOURA, L. S., ZAGER, M. Fisioterapia. In: LUDWIG NETO, N. **Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar**. Florianópolis, 2008. cap. XXI, p. 493-512.

ANTUNES, E. T. Epidemiologia. In: LUDWIG NETO, N. **Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar**. Florianópolis, 2008. cap. I, p. 23-40.

ATHANAZIO, R. A *et al.* Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **J Bras Pneumol**. v. 43, n. 3, p. 219-245, 2017.

BREDEMEIER, J; GOMES, W. B. Percepção de qualidade de vida de pessoas com fibrose cística: um estudo sobre a adequação dos instrumentos de medida. **Rev Psiquiatr RS**. v. 29, n. 1, p. 35-43, 2007.

CASTRO, M. C; FIRMIDA, C. M. O tratamento na fibrose cística e suas complicações. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**. v. 10, n. 4, p. 82-108, 2011.

CASTRO, M. C; FIRMIDA, C. M. LOPES, A. Transplante na Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**. v. 10, p. 109-117, 2011.

CHAVES, C. R. M. M; CUNHA, A. L. P. Avaliação e recomendações nutricionais para crianças e adolescentes com Fibrose cística. **Rev Paul Pediatr**. v. 30, n. 1, p. 131-138, 2012.

CONTO, C. L *et al.* Prática fisioterapêutica na fibrose cística. **ABCS Health Sci**. v. 39, n. 2, p. 96-100, 2014.

DALCIN, P. T. R *et al.* Adesão ao tratamento em pacientes com fibrose cística. **J Bras Pneumol**. v. 33, n. 6, p. 663-670, 2007.

DALCIN, P. T. R; SILVA, F. A. A. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. **J Bras Pneumol**. v. 34, n. 2, p. 107-117, 2008.

FEITEN, T. S *et al.* Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. **J Bras Pneumol**. v. 42, n. 1, p. 29-34, 2016.

FIRMIDA, C. M; MARQUES, B. L; COSTA, C. H. Fisiopatologia e manifestações clínicas da Fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n. 4, p. 46-58, 2011.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS EM FIBROSE CÍSTICA. **Relatório do registro Brasileiro de Fibrose Cística**. 2015. Disponível em: < <http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2017/11/Registro2015.pdf>>. Acessado em: 28 de dezembro 2017.

HAACK, A; NOVAES, M. R. G. Exercício físico e fibrose cística: Uma revisão bibliográfica. **Com. Ciências Saúde**. v. 24, n. 2, p. 145-154, 2013.

HOFFMANN, A; PROCIANOY, E. F. A. Infecção respiratória na Fibrose cística e tratamento. **Rev HCPA**. v. 31, n. 2, p. 216-223, 2011.

LIEBANO, R. E; HASSEN, M. A. S; RACY, H. H. M. J; CORRÊA, J. B. Principais manobras cinesioterapêuticas manuais utilizadas na fisioterapia respiratória: descrição das técnicas. **Rev. Ciênc. Méd.** v. 18, n. 1, p. 35-45, 2009.

MARTINS, L. A; SANTOS, L. Acompanhamento farmacoterapêutico de pacientes com Fibrose Cística na internação pediátrica do Hospital de clínicas de Porto Alegre. **Informa**. v. 18, n. 7/8, p. 13-18, 2006

MIRANDA, E. F; CORSO, S. D. Efeitos do treinamento físico ambulatorial de crianças portadoras de fibrose cística pulmonar: Revisão de literatura. **Com Scientiae**. v. 8, n. 4, n. 685-689, 2009.

OLIVEIRA, C. F; SANTOS, M. J. F. Fibrose cística e suporte nutricional no adulto. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**. v. 10, p. 132-139, 2011.

PIZZIGNACCO, T. P; MELLO, D. F; LIMA, R. G. A experiência da doença na Fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Rev Esc Enferm USP**. v. 45, n. 3, p. 638-44, 2011.

PRADO, S. T. O papel da Fisioterapia na Fibrose cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**. v. 10, p. 118-125, 2011.

RIBEIRO, J. D; RIBEIRO, M. A. G. O; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística: Do pediatra ao especialista. **Jornal de pediatria**. v. 78, n. 2, p: 171-186, 2002.

SARAIVA-PEREIRA, M. L; FITARELLI-KIEHL, M; SANSEVERINO, M. T. V. A genética na Fibrose cística. **Rev HCPA**. v. 31, n. 2, p. 160-167, 2011.

SCATTOLIN, I; RICACHINEVSKY, C. Complicações em pacientes com Fibrose cística. **Rev HCPA**. v. 31, n. 2, p. 197-202, 2011.

SERVIDONI, M. F *et al.* Teste do suor e fibrose cística: panorama da realização do teste em centros públicos e privados do estado de São Paulo. **J Bras Pneumol**. v. 43, n. 2, p. 121-128, 2017.

SILVA, F. A. A; DALCIN, P. T. R. Fibrose Cística – Uma introdução. **Rev HCPA** v. 31, n. 2, p. 121-122, 2011.

SIMON, M. I. S. S. Fibrose Cística: Aspectos nutricionais e manejo. **Rev HCPA**. v. 31, n. 2, p. 224-232, 2011.

VALENTIM, L. Diagnóstico. In: LUDWIG NETO, N. **Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar**. Florianópolis, 2008. cap. II, p. 41-56.

VERONEZI, J; SCORTEGAGNA, D. Fisioterapia Respiratória Na Fibrose Cística.  
**Rev HCPA.** v. 31, n. 2, p. 192- 196, 2011.