

FUNDAÇÃO OSWALDO ARANHA
CENTRO UNIVERSITÁRIO DE VOLTA REDONDA
PRÓ-REITORIA ACADÊMICA
CURSO DE MEDICINA

ANA BEATRIZ DA SILVA SANTOS GUIMARÃES VASCONCELOS
ANDREZA BRANDÃO DA SILVA
GIZELLE FERNANDES DOS SANTOS
PATRÍCIA DA SILVA MARTINS BOTELHO

**A ATIVIDADE FÍSICA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA E RELATO DE CASO**

VOLTA REDONDA
2021

**FUNDAÇÃO OSWALDO ARANHA
CENTRO UNIVERSITÁRIO DE VOLTA REDONDA
PRÓ-REITORIA ACADÊMICA
CURSO DE MEDICINA**

**A ATIVIDADE FÍSICA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA E RELATO DE CASO**

Artigo apresentado ao Curso de Medicina
como requisito parcial do portfólio para a
conclusão do Módulo VIII.

Aluna:

Ana Beatriz da Silva Santos Guimarães
Vasconcelos

Aluna:

Andreza Brandão da Silva

Aluna:

Gizelle Fernandes dos Santos

Aluna:

Patrícia da Silva Martins Botelho

Orientadora:

Prof. Cecília Pereira Silva

Dedicamos esta pesquisa ao paciente e sua família, pois, sem eles, este trabalho não existiria. Agradecemos por seu tempo e disponibilidade em nos ajudar e, principalmente, por todo aprendizado social e humano que levaremos para nossa vida acadêmica e profissional.

Conheça todas as teorias, domine todas as técnicas, mas ao tocar uma alma humana, seja apenas outra alma humana.
Carl Jung.

Agradecemos à nossa orientadora Cecília Pereira Silva, por dedicar seu tempo e conhecimento para acrescentar à nossa formação, bem como por sua ajuda, paciência e amizade na construção deste artigo. Aprender com sua experiência é muito valioso para nós.

RESUMO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva grave que atinge cerca de 70 mil pessoas em todo o mundo. É uma patologia que limita o paciente em vários aspectos, como a redução da tolerância aos esforços e alteração na absorção de nutrientes. Por ser uma doença com acometimento pulmonar de progressão lenta, pode-se tornar incapacitante com o passar do tempo, sendo a estimativa de vida de 35 anos nos casos mais leves, ou o óbito, em casos mais graves. O diagnóstico precoce e o avanço do tratamento gera um aumento de sobrevida para alguns pacientes com as formas leves. Ainda não há cura para FC, mas o tratamento deve ser feito de forma contínua e individualizada, com suporte multiprofissional. Apesar da evolução pulmonar da doença reduzir a capacidade respiratória, há relatos que a prática de exercício físico contribui para melhorar o prognóstico e a qualidade de vida do paciente com FC, além do desenvolvimento biopsicossocial. O objetivo deste artigo é apresentar um relato de caso e compará-lo à evidência da literatura atual sobre o impacto da atividade física em pacientes com FC, identificando fatores de melhora do quadro clínico, da qualidade de vida e da inclusão social. Foi feita uma revisão bibliográfica de artigos buscados nas bases de dados: Scientific Electronic Library Online (SciELO), Pubmed, LILACS, CAPES e Google Acadêmico. Foram selecionados artigos de acordo com os critérios de inclusão e exclusão pré determinados pelos autores do artigo. Este estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CoEPS) do Centro Universitário de Volta Redonda, RJ, e aprovado. Foram coletados dados por meio de uma entrevista com os responsáveis legais do paciente sob a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) para a elaboração do relato de caso. Percebeu-se que para o paciente do caso a atividade física foi fundamental para o tratamento da doença e proporcionou uma melhora na qualidade de vida e dos fatores biopsicossociais, comprovando o que os estudos demonstraram.

Palavras-chave: fibrose cística, exercício, psicologia do esporte, tosse e triagem neonatal.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is a severe autosomal recessive genetic disease that affects around 70,000 people worldwide. It is a pathology that limits the patient in several aspects, such as reducing tolerance to efforts and changes the nutrient's absorption. As it is a disease with pulmonary involvement and slow progression, it can become incapacitating over time, with a life expectancy of 35 years in milder cases or death in more severe cases. Early diagnosis and improved treatment lead to increased lifespan for some patients with mild forms. There is still no cure for CF, but the treatment must be done in a continuous and individualized way, with multi-professional support. Although the disease's pulmonary evolution reduces respiratory capacity, there are reports that physical exercise contributes to enhance the prognosis and patient's quality of life and biopsychosocial development. This article aims to present a case report and compare it to the evidence from the current literature on the impact of physical activity on CF patients, identifying factors that improve the clinical condition, quality of life, and social inclusion. A bibliographic review was composed of articles searched in the following databases: Scientific Electronic Library Online (SciELO), Pubmed, LILACS, CAPES, and Google Scholar. Articles have been chosen according to the inclusion and exclusion criteria pre-determined by the articles' authors. This study was submitted to the Human Research Ethics Committee (CoEPS) of the Centro Universitário de Volta Redonda, RJ, and approved. Data were collected through an interview with the patient's legal guardians under the signature of the Free and Informed Consent Term (ICF) to prepare the case report. For the patient of this case, physical activity was fundamental for treating the disease and provided an improvement in the quality of life and biopsychosocial factors, proving what the studies have shown.

Keywords: Cystic fibrosis, exercise, sport psychology, cough and neonatal screening.

SUMÁRIO

| | |
|--|-----------|
| 1 INTRODUÇÃO..... | 09 |
| 2 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA..... | 11 |
| 2.1 ABORDAGEM GERAL DA FC | 11 |
| 2.1.1 Patologia..... | 12 |
| 2.1.2 Manifestações clínicas | 13 |
| 2.1.3 Diagnóstico..... | 15 |
| 2.2 ATIVIDADE FÍSICA NO PACIENTE COM FC..... | 15 |
| 2.2.1 Abordagem biopsicossocial do esporte no paciente com FC | 17 |
| 3 METODOLOGIA..... | 19 |
| 4 RESULTADO..... | 19 |
| 5 DISCUSSÃO..... | 21 |
| 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS..... | 21 |
| | |
| REFERÊNCIAS | 23 |

1 INTRODUÇÃO

De acordo com Coutinho et al. (2013); Schindel; Donadio (2013) e Santos et al. (2019), a Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva grave que causa uma redução da função pulmonar, desnutrição, entre várias outras complicações. O gene *cystic fibroses transmembrane regulator* (SFTR) é modulador da gravidade de FC, assim como fatores ambientais, genes modificadores e classe das mutações nos genes, que são divididas em seis: classe I, II e III, que acarretam maior gravidade, e IV, V e VI.

As mutações de maior frequência são:

[...] F508del (c.1521_1523delCTT; p.Phe508del; classe II); G542X (c.1624G>T; p.Gly542X; classe I); G551D (c.1652G>A; p.Gly551Asp; classe III); R553X (c.1657C>T; p.Arg553X; classe I); R1162X (c.3484C>T; p.Arg1162X; classe I); e N1303K (c.3909C>T; p.Asn1303Lys; classe II). (COUTINHO et al., 2013, p556).

Atinge cerca de 70 mil pessoas em todo o mundo (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2018). Na América Latina, tem incidência de 1:4000-10000 em nascidos vivos (AFONSO; GOMES; MITRE, 2015) e, no Brasil, o estado que possui a taxa mais crítica de incidência da doença é o Rio Grande do Sul, podendo chegar a um número de 1:2000 casos, com maior prevalência em caucasianos, sendo considerada uma doença rara (HAACK; NOVAES, 2013).

É uma patologia que limita o paciente em vários aspectos, como a redução da tolerância aos esforços e alteração na absorção de nutrientes. Não é raro o óbito de lactentes com doença pulmonar grave, mas a maioria sobrevive. Como a doença pulmonar é de progressão lenta, pode-se tornar incapacitante com o passar do tempo, sendo a estimativa de vida por volta dos 35 anos, nos casos mais leves, ou o óbito precoce, em casos mais graves (PFEIFER; SILVA, 2009).

A principal disfunção causada é o transporte alterado de íons através da membrana epitelial e, como consequência dessa anormalidade, tem-se a perda funcional da proteína reguladora da condutância transmembrana da FC (RTFC). Suor salgado, problemas respiratórios constantes, tosse, insuficiência pancreática, esteatorreia e perda progressiva da função pulmonar são as principais características clínicas observadas na doença. As alterações no sistema gastrointestinal favorecem

a desnutrição, o que acarreta um baixo desenvolvimento do organismo, comprometendo, indiretamente, o sistema muscular (SANTOS et al., 2019).

Ainda não existe uma cura para FC, mas a doença pode ser controlada com suporte médico regular, suporte dietético, utilização de enzimas pancreáticas, suplementação vitamínica (vitaminas A, D, E e K) e fisioterapia respiratória (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2017). Os medicamentos para terapêutica do trato alimentar, do metabolismo e as vitaminas são os mais prescritos, seguidos dos medicamentos para o sistema respiratório e anti-infecciosos (ALVES, 2018). O tratamento deve ser feito de forma contínua e individualizada, sendo ideal o uso inicial por, pelo menos, seis meses para mensurar a resposta e os efeitos colaterais, entre eles epigastralgia, alterações no eletrocardiograma, ototoxicidade, infecções por micobactérias não tuberculosas, entre outros, que devem ser acompanhados pelo médico (ATHANAZIO, 2017).

Os avanços nas pesquisas mostram um aumento na expectativa e na qualidade de vida e, para isso, a completa adesão ao tratamento é fundamental, uma vez que há a necessidade do uso de medicamentos, fisioterapia e até exercícios específicos que dispõem de muito tempo e disciplina. A dedicação dos familiares também é fundamental, uma vez que o suporte e o incentivo auxiliam na adesão ao tratamento (PFEIFER; SILVA, 2009).

Apesar da evolução pulmonar da doença reduzir a capacidade respiratória, existem relatos e evidências de que a prática de exercício físico regular, como natação, caminhada, corrida e musculação, associada ao tratamento padrão da FC, tem o potencial de causar elevação da capacidade funcional, facilitando a depuração mucociliar, recuperando a diferença do potencial transmembrana das células epiteliais, melhorando a densidade mineral óssea e a estimulação da liberação de mediadores anabólicos, contribuindo, portanto, para melhorar o prognóstico e a qualidade de vida do paciente com FC (CHAVES et al., 2007; GRIEBLER et al., 2019). Segundo Shindel e Donadio (2013), “os desempenhos durante o exercício físico e a qualidade de vida ajudam a avaliar o impacto da doença e o tratamento do doente, auxiliando na prática clínica”.

O diagnóstico precoce e o avanço do tratamento gera um aumento de sobrevida para alguns pacientes com as formas leves. As crianças, geralmente, têm um bom desempenho escolar, tendo a escola como local de socialização, pois lá elas podem se sentir alunos como os demais (AFONSO; GOMES; MITRE, 2015).

Com esse aumento da sobrevida, novos conceitos psicossociais surgiram, como questões de dependência ou independência, cuidados pessoais, relacionamentos, sexualidade, vocação, entre outros, sendo fundamental o suporte psicológico (PFEIFER; SILVA, 2019).

O objetivo deste artigo é apresentar um relato de caso e compará-lo à evidência da literatura atual sobre o impacto da atividade física em pacientes com FC, identificando fatores de melhora do quadro clínico, da qualidade de vida e da inclusão social.

Foram analisados achados bibliográficos, comparando-se os aspectos abordados pelos autores sobre a importância da atividade física e do esporte no paciente com FC e discutido sobre um caso acompanhado ambulatorialmente e em internações em Volta Redonda/RJ e São Paulo/SP, do nascimento até o óbito, cujo tratamento foi adequado, mas foi a óbito em uma idade precoce.

Entende-se que existe a necessidade de compreender a influência da atividade física e do esporte em pacientes com FC, colaborando para a melhora do quadro clínico, qualidade de vida, socialização e a resposta ao tratamento.

2 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

2.1 ABORDAGEM GERAL DA FC

A FC é uma doença multissistêmica hereditária de crianças e adultos caracterizada pela obstrução e infecção das vias respiratórias e digestivas e suas consequências. É responsável por grande parte dos casos de insuficiência pancreática exócrina no início da vida e a principal causa de doença pulmonar crônica grave em crianças. Algumas características patológicas observadas em pacientes com FC são: pequena quantidade de água e falha na eliminação das secreções mucosas, elevada presença de sal no suor e outras secreções serosas e infecções crônicas do trato respiratório (AFONSO; GOMES; MITRE, 2015).

É uma doença de herança autossômica recessiva. Seu gene codifica a proteína RTFC, formada por 1480 aminoácidos, da família de proteínas de ligação ao trifosfato de adenosina (ATP), que funciona como um canal de cloreto. Essa proteína se expressa nas células epiteliais do trato respiratório e gastrointestinal, glândulas sudoríparas e sistema genitourinário (SANTOS et al., 2019).

A maior hipótese para explicar a disfunção da RTFC é que exista uma incapacidade de secretar sais e, secundariamente, água, além de uma reabsorção elevada de sais e água quando se trata da fisiopatologia epitelial das vias respiratórias. Acredita-se que exista pequena quantidade de água para hidratar a superfície das vias respiratórias e suas secreções, tornando-as mais viscosas e elásticas, dificultando o trabalho do movimento mucociliar e outros mecanismos e resultando em uma obstrução respiratória, iniciada nas vias de menor calibre. Algo semelhante pode ocorrer nos ductos pancreáticos e biliares, além do ducto deferente (ROZOV, 1999 apud PFEIFER; SILVA, 2009).

A via respiratória é o alvo da infecção crônica da FC, provavelmente, por incapacitar a eliminação de bactérias inaladas e a colonização das mesmas, gerando resposta inflamatória nas paredes das vias respiratórias. Inclusive, a RTFC anormal pode amplificar a resposta inflamatória às infecções iniciais, sendo elas virais ou bacterianas (ROVEDDER et al., 2008).

Pela disfunção de RTFC, é comum encontrar inicialmente em pacientes com FC colônias de *Staphylococcus aureus* e *Haemophilus influenzae* e, com a progressão da doença, *Pseudomonas aeruginosa* e *Burkholderia cepacia*, que são micro-organismos que raramente infectam o pulmão de outros indivíduos, pois as células epiteliais e líquidos das vias respiratórias na FC proporcionam um ambiente adequado para acomodá-los (ROVEDDER et al., 2008).

2.1.1 Patologia

De acordo com Ribeiro et al. (2017), a bronquiolite grave é uma lesão patológica comum no pulmão; com o avançar da doença, o acúmulo de muco e inflamação se estendem até vias respiratórias maiores, causando bronquite. Com o longo curso da doença, podem ocorrer obliteração bronquiolar, bronquiolectasia e bronquiectasia, destruindo, assim, as vias aéreas.

Os autores (RIBEIRO et al., 2017) ainda destacam as alterações nos seios paranasais, que podem ser preenchidos com secreção com produtos inflamatórios com formação de polipose nasal, podendo causar uma pan-sinusite crônica, otite média crônica ou recorrente, anosmia, deficiências auditivas e rouquidão transitória; o trato gastrointestinal mostra glândulas esofágicas e duodenais distendidas e com secreção mucosa e com a presença de cálculos no lúmen do apêndice ou do ceco.

2.1.2 Manifestações clínicas

As manifestações clínicas estão mais presentes no trato respiratório, gastrointestinal e hepático, sendo a tosse crônica persistente o sintoma mais comum que pode ocorrer desde o início da vida e pode atrapalhar o sono e alimentação do lactente (ROSA et al., 2008). No início, pode ser intermitente, devido à infecções respiratórias agudas, piorando de manhã e à noite, acompanhado de pansinusite, obstrução nasal, peso na face e cefaleia, que tendem a durar mais que o normal (FIRMIDA; MARQUES; COSTA, 2011).

Algumas vezes pode ter sibilância, dispneia e a síndrome de bronquiolite, principalmente em lactentes. Com o passar do tempo, a tosse passa a ser produtiva e persistente, quando ocorre o estabelecimento da doença pulmonar crônica e supurativa, tendo a presença de escarro espesso, com aspecto purulento amarelado ou esverdeado. Esse quadro crônico pode durar anos até que a doença seja diagnosticada e pode vir acompanhado de dispneia, redução do apetite com perda de peso e queixa de suor salgado, algumas vezes com depósitos de cristais de sal na pele (FIRMIDA; MARQUES; COSTA, 2011). Alguns pacientes podem permanecer oligossintomáticos por muito tempo, mas as bronquiectasias podem se desenvolver silenciosamente (ROSA et al., 2008).

A mortalidade e morbidade têm como principal determinante as complicações respiratórias, que podem ser agravadas com a progressão da doença. Segundo Rosa et al. (2008), “muitas crianças apresentam-se com história de bronquiolite de repetição, síndrome do lactente chiador, infecções recorrentes do trato respiratório ou pneumonias recidivantes”.

Ocorre um processo de inflamação crônica, que pode levar à formação de bronquiectasias e lesão pulmonar progressiva, podendo causar fibrose intersticial, que desencadeia redução da capacidade pulmonar total, insuficiência respiratória e até morte, devido à presença de secreções espessas e infectadas, o qual pode levar a uma obstrução das vias aéreas de menor calibre (ROSA et al., 2008).

Segundo Firmida, Marques e Costa (2011), “os achados ao exame físico dependem do estágio em que a FC se encontra. O exame respiratório pode variar desde sem alterações perceptíveis até com francos sinais de doença respiratória crônica”.

As manifestações hepatobiliares são decorrentes da sobrevivência dos pacientes com FC. A alteração do metabolismo dos sais biliares propicia a formação de cálculos em, aproximadamente, 12%-15% dos pacientes fibrocísticos. A ocorrência de cirrose hepática está presente em cerca de 5% dos pacientes e um fator que contribui para o aparecimento da doença hepática é a retenção de sais biliares hepatotóxicos. A síntese endógena de vitamina D e de seus metabólitos é comprometida quando há lesão hepática, podendo afetar a parte óssea do paciente e o metabolismo do cálcio. A perda de massa óssea é a complicação mais comum, aumentando o risco de fraturas (ROSA et al., 2008).

As manifestações gastrointestinais são, na sua maioria, posteriores à insuficiência pancreática. Os canalículos pancreáticos são obstruídos por tampões mucosos que impossibilitam a liberação das enzimas para o duodeno, fator determinante da má digestão de gorduras, proteínas e carboidratos. Outro sintoma frequente é a diarreia crônica, com fezes volumosas, gordurosas, pálidas, de odor característico, além da desnutrição energético proteica (ROSA et al., 2008).

A disfunção pré-epitelial causa a má absorção de nutrientes no lúmen gerada pela insuficiente secreção pancreática. O pâncreas não produz enzimas suficientes para digestão dos alimentos ingeridos em cerca de 85% dos pacientes (ROSA et al., 2008).

A doença no pâncreas gera como consequência a diminuição da secreção de bicarbonato de sódio. A pequena concentração de bicarbonato no suco pancreático faz com que o pH do duodeno seja ácido e isso favorece ainda mais a má absorção nutricional (ROSA et al., 2008).

Em pacientes fibrocísticos, a primeira manifestação da insuficiência pancreática é o íleo meconial, uma obstrução do íleo terminal por um mecônio espesso, que aparece em 15% a 20% dos bebês. Entretanto, a maioria dos diagnósticos de íleo meconial, cerca de 90%, é relativa à FC. Diante disso, é fundamental tratar todo paciente com íleo meconial como se fosse fibrocístico até que se prove o contrário (ROSA et al., 2008).

Com o aumento da idade do paciente, células do tecido endócrino do pâncreas são perdidas e a glândula começa a ser completamente substituída por tecido fibroso e gordura. Quando a deficiência atinge a porção endócrina do pâncreas, pode ocorrer diabetes mellitus (DM), causada pela intolerância à glicose. Isso ocorre em 8% a 15% dos pacientes, podendo aumentar com a idade. Estudos estimam que o predomínio

de DM em pacientes com FC varia de 2,5% a 12,0%, aumentando consideravelmente com a idade (ROSA et al., 2008).

A síndrome de obstrução intestinal distal também é comum em pacientes com FC, sendo caracterizada pelo bloqueio parcial ou completo do intestino, e pode causar cólicas, dor e/ou distensão abdominal e anorexia. Outro aspecto importante é o refluxo gastroesofágico que ocorre com frequência nos pacientes com FC e está diretamente ligado com o desenvolvimento da doença respiratória severa (ROSA et al., 2008).

2.1.3 Diagnóstico

Inicialmente, o Ministério da Saúde (2001) recomenda que seja feita a triagem neonatal em todos os bebês, empregando-se dosagem de tripsina imunorreativa (IRT), que é o teste do pezinho, até 30 dias de vida. O teste faz parte do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) que foi instituído pela Portaria GM/MS nº 822 em 6 de junho de 2001 e colocado em prática em 2012, incluindo a testagem para FC (LOPES, 2012). Caso o primeiro teste seja positivado, deve-se repeti-lo. Se o segundo for positivo também, o paciente deve ser encaminhado para a realização do teste do suor (TS), que é o exame mais utilizado para o diagnóstico de FC (ROSA et al., 2008).

O método usual para o TS fundamenta-se em estimular a produção de suor pela pilocarpina. Ela é colocada sobre a pele ou nas glândulas sudoríparas por meio de um gradiente de potencial e análise da concentração dos íons de sódio e cloreto. Se superior a 60mEq/L de cloro no suor, confirma-se o diagnóstico de FC (ROSA et al., 2008).

Existe também o teste de DNA que verifica as mutações mais comuns do RTFC, porém, algumas crianças podem ter uma ou nenhuma mutação detectável por esse teste, mesmo tendo apresentação clínica típica. Além disso, esse teste tem um custo muito elevado no Brasil e poucos locais capacitados (ROSA et al., 2008).

2.2 ATIVIDADE FÍSICA NO PACIENTE COM FC

Com muitas pesquisas por tratamentos da doença, o que vêm tomando destaque no combate da patologia é a regular prática de atividade física, a qual contribui com a limpeza dos brônquios, uma melhora cardiovascular e um

fortalecimento dos músculos respiratórios, além de um grande aumento no volume de expiração forçada no primeiro segundo (CHAVES et. al., 2007).

Devido à doença, os pacientes com fibrose cística possuem dificuldades maiores do que outras pessoas na prática de atividades físicas, pela hipotrofia muscular, desnutrição, e baixa função pulmonar. Além disso, a doença ainda contribui para uma perda óssea acelerada ou até mesmo uma diminuição da formação óssea, moduladas, em parte, pelas citocinas, que são liberadas no momento da infecção pulmonar (CHAVES et. al., 2007).

Todavia, é altamente recomendado que os portadores da doença busquem superar as barreiras, gradativamente, pois a prática da atividade física gera, por consequência, uma melhor aptidão às atividades, já que irá diminuir a intolerância às práticas de exercícios, melhorar a capacidade cardiopulmonar, diminuir a resistência insulínica e atenuar os problemas da densidade mineral óssea. Além disso, exercícios aeróbicos, como nadar, correr e caminhar, aumentam o consumo máximo de oxigênio e capacidade oxidativa da musculatura esquelética e reduzem a produção de ácido láctico (CHAVES et al., 2007).

Tratando-se de treinamento de força, irá proporcionar a hipertrofia, que se relaciona a um aumento do volume expirado. Tendo em vista que a principal dificuldade encontrada surge em razão da hipotrofia muscular, é fundamental o ganho de massa muscular para uma melhor aptidão física e respiratória. Além disso, treinamentos de força acabam sendo mais seguros para os portadores da doença por induzirem menor dispneia do que os aeróbicos (CHAVES et al., 2007).

Os efeitos positivos dos exercícios são tão significativos que alguns pesquisadores chegam a recomendar a substituição parcial ou até total da fisioterapia pelo exercício físico em crianças. Acredita-se que as perturbações mecânicas e metabólicas que ocorrem no curso do exercício físico podem resultar em uma melhora na hidratação das vias aéreas, na depuração mucociliar e ainda aumentar a frequência do batimento ciliar da mucosa respiratória, reduzindo, assim, os marcadores de inflamação (HAACK; NOVAES, 2013).

Contudo, dada a importância dos profissionais na evolução do tratamento da doença, tendo como destaque o clínico, o educador físico e o fisioterapeuta, os quais são indispensáveis no tratamento, deve-se ter uma maior cautela na capacitação adequada desses profissionais, evitando orientações equivocadas, danos pulmonares por sobrecarga de atividade física ou consequências até piores. Deve ser dada uma

máxima atenção à prescrição e ao acompanhamento dos exercícios aeróbicos ou de força dos pacientes, realizando o seguimento com a espirometria, que é o teste padrão-ouro para avaliar aptidão física (HAACK; NOVAES, 2013).

É possível observar a enorme contribuição que uma prática regular de atividade física, com o devido acompanhamento profissional, principalmente, quando conciliada à fisioterapia pulmonar, pode proporcionar ao indivíduo portador de FC uma considerável progressão no tratamento da doença, por meio de um aumento na função pulmonar, um desenvolvimento da musculatura que auxilia na respiração, um significativo ganho de massa muscular, dentre diversos outros fatores, fazendo com que a prática regular de exercícios seja recomendada a todos os indivíduos com a doença (HAACK; NOVAES, 2013).

Quanto mais precoce acontecer o diagnóstico, menor será a evolução da doença. Para mitigar a evolução e evitar complicações, é necessário que haja um tratamento multiprofissional, que resultará numa melhor qualidade de vida e em um aumento da sobrevida (PFEIFER; SILVA, 2009).

2.2.1 Abordagem biopsicossocial do esporte no paciente com FC

A vida do paciente com FC pode ser frustrante e difícil, principalmente no quesito social para o jovem portador de doença crônica em uma fase da vida em que há extrema valorização do corpo e da aparência (ROCHA; MOREIRA; OLIVEIRA, 2004) (SARAIVA; OLIVEIRA, 2009). O comprometimento pulmonar reflete diretamente na qualidade de vida, estando associado à ansiedade e depressão (SILVA; PFEIFER, 2007). Como é uma doença incomum, de pouco conhecimento popular, muitas pessoas associam a doenças contagiosas, causando preconceito e sentimento de rejeição (CORDEIRO et al., 2018).

Segundo a Organização Mundial da Saúde (1995 apud COHEN, et al., 2011), qualidade de vida pode ser definida como “[...]a percepção do indivíduo, tanto de sua posição na vida, no contexto cultural e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Sendo assim, é preciso que o indivíduo estabeleça uma boa relação entre os domínios social, psicológico e físico, inserindo suas expectativas no contexto em que vive para ter boa qualidade de vida. Especialistas afirmam que os relatos de qualidade de vida

incluem domínios fundamentais, como, por exemplo: condição da doença, sintomas físicos, psicológicos e emocionais, estado funcional e social (COHEN et al., 2011).

O grande volume de medicamentos tomados, as limitações físicas e as sucessivas internações do paciente com FC podem levar ao isolamento social. A rotina familiar é bastante modificada, trazendo, com isso, um grande desgaste emocional (SARAIVA; OLIVEIRA, 2009). Em virtude disso, há a necessidade de readaptação e busca por novas estratégias de enfrentamento por parte do paciente e da família (ROCHA; MOREIRA; OLIVEIRA, 2004).

O esporte pode ser uma maneira de enfrentamento e é um fenômeno importante que deve ser investigado em várias áreas de atuação, sendo considerada uma potencial atividade de promoção de qualidade de vida, saúde física e mental. Além disso, é fundamental analisar o ser humano com uma visão integrada, unindo aspectos biológico, social e psicológico (SANCHES; DIAS, 2008).

Sendo um guia para o autoconhecimento do ser humano, o esporte oferece ensinamentos que podem ser levados para a vida. A interação com novas pessoas pode provocar mudanças a nível pessoal e coletivo, aumentando a autoestima. Além do mais, o trabalho em equipe contribui muito para a formação de uma personalidade saudável. O esporte pode ser considerado uma forma elementar de socialização compondo o imaginário social e sendo reconhecido por envolver superação de limites, força, vitória e supremacia enquanto valores próprios (AQUINO, 2010).

Inclusive, a Organização Mundial da Saúde, em 1946, definiu como saúde um funcionamento integral, ou seja, um estado de completo bem estar físico, social e mental, e não apenas ausência de doença (BRASIL, 2020). Dessa forma, pode-se considerar o envolvimento com esportes um fator promotor de saúde psicológica, propiciando que o participante experimente uma atividade produtiva, se preocupando com seu bem estar e dos seus companheiros. Contribui, também, para o desenvolvimento de habilidades sociais, considerando que há envolvimento com um grupo, relacionando-se de maneira positiva com todos (SANCHES; DIAS, 2008).

Segundo Silva (1994, p. 361), em *Quem Ama Não Adoece*, o que importa na vida é “[...] o amor e o bem querer das pessoas, o viver as emoções e, atrelado a elas e entre si, a saúde e a felicidade. [...] É preciso tentar viver com humor e somente se deixar atingir pelo que de fato importa.”

3 METODOLOGIA

Inicialmente foi feita uma revisão bibliográfica de artigos, que foram analisados e sintetizados, com o objetivo de aprofundar o conhecimento no assunto. Para isso, foram realizadas buscas nas bases de dados: *Scientific Eletronic Library Online* (SciELO), Pubmed, LILACS, CAPES e Google Acadêmico, utilizando-se os seguintes descritores e operadores em português: fibrose cística, exercício, psicologia do esporte, tosse e triagem neonatal e, em inglês: cystic fibroses e exercise.

Posteriormente, este estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CoEPS) do Centro Universitário de Volta Redonda, RJ, e aprovado no dia 12 de julho de 2020, Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) 26006619.2.0000.5237, por envolver um relato de caso de fibrose cística em um paciente que, mesmo tratado, veio a óbito. Após a aprovação e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pelos responsáveis legais do paciente, os dados foram coletados por meio de uma entrevista e, então, o relato de caso foi elaborado de acordo com as informações dadas pelos mesmos e discutido baseando-se na revisão bibliográfica.

Adotou-se os seguintes critérios de inclusão na revisão bibliográfica: artigos, diretrizes e reportagens escritos em português e inglês, com disponibilidade de texto na internet, publicados entre 2002 e 2020. A respeito do relato de caso, foi o único caso selecionado, após a autorização dos responsáveis.

Foram excluídos os artigos com datas anteriores a 2002, bem como aqueles em outros idiomas. E para o relato de caso, não se aplicaram critérios de exclusão.

Este artigo não oferece risco para o paciente, pois se trata de um caso de óbito, com assinatura do TCLE pelos responsáveis.

O benefício deste trabalho é o conhecimento para a comunidade científica, com análise de um caso real com o diferencial do envolvimento do paciente com o esporte, apesar de ser portador de uma doença incomum.

4 RESULTADO

Masculino, caucasiano, nascido de parto operatório, em 1998, em Volta Redonda no estado do Rio de Janeiro, com 38 semanas de idade gestacional, adequado para a idade gestacional e Apgar 9 e 9. Após as primeiras horas de vida,

apresentou abdome distendido e foi diagnosticado, por meio de um raio x contrastado, com íleo meconial. Foi submetido à laparotomia exploradora para tratamento cirúrgico de íleo meconial, com provável diagnóstico de FC. Permaneceu na UTI neonatal por 14 dias e após a alta estava evacuando normalmente. Em casa, cursou com evacuações volumosas, mal cheirosas e com alta quantidade de gordura, dificuldade de ganhar peso e os pais relataram que sua pele era muito salgada. O paciente foi encaminhado ao Instituto Fernandes Figueira (RJ) após a alta para realizar o teste do suor e, no segundo teste, confirmou-se o diagnóstico de FC. O paciente teve um prejuízo de desenvolvimento até a adequação do tratamento, período que durou de 1 a 5 meses de vida.

Aos 3 meses e 26 dias de vida, iniciou acompanhamento em serviço especializado na Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (SCMSP), onde foi feito novamente o teste do suor, com contraprova e, posteriormente, o teste genético e comprovado que a mutação de FC do paciente era G542X, com os traços mais graves da doença.

Deu início ao tratamento de acordo com os protocolos da doença fazendo uso contínuo de enzimas pancreáticas, vitaminas lipossolúveis (ADEK), corticoide, e ciclos regulares de antibiótico. Com a adequação do tratamento o paciente ganhou peso.

Apresentou evolução com várias internações devido à pneumonia e, em 2015, com 17 anos, entrou na fila para transplante de pulmão e nessa época, usava oxigênio 24 horas por dia, além de intensificar a reabilitação com fisioterapia respiratória.

Em maio de 2016, foi internado, evoluindo com insuficiência respiratória grave que culminou com o óbito, antes que fosse possível a realização do transplante pulmonar, embora já estivesse, desde o início do ano, como prioridade na fila de transplantes.

O paciente sempre teve uma rotina regrada com os horários dos medicamentos e, também, fisioterapia respiratória 2 a 3 vezes por dia, fazendo exercícios complementares em casa. Apesar disso, sempre foi uma pessoa muito feliz e ativa.

Sua rotina na escola era normal, sendo bom aluno e que gostava de participar das atividades escolares. Na primeira infância, quando entrou na escola, brincava muito na rua com as crianças, andava de bicicleta, jogava futebol e fazia educação física na escola. Apesar da preocupação dos pais com sua saúde, no geral, o paciente tolerava bem a prática de atividade física. Na pré-adolescência, foi matriculado na natação com objetivo de melhorar sua capacidade cardiorrespiratória. Passou a

frequentar os treinos de voleibol do time da cidade, onde auxiliava o time em funções básicas como pegar bolas e carregar materiais, exigindo esforço físico moderado.

O fato de ser portador de uma doença incomum e ser amante do esporte foi motivo de destaque na região em que morava e até em rede nacional de televisão. Dessa forma, concedeu entrevistas a grandes nomes do jornalismo esportivo, inclusive tendo atuado como colaborador de um conhecido jornalista esportivo de São Paulo.

5 DISCUSSÃO

A análise dos dados se deu a partir da revisão bibliográfica e de fragmentos da transcrição da fala da responsável pelo paciente durante a entrevista realizada. Essas falas se referem direta ou indiretamente às perguntas do roteiro de entrevista.

Conforme os dados epidemiológicos citados previamente, o paciente era caucasiano, etnia que tem maior número de casos de FC, e teve o óbito precoce, antes dos 35 anos, devido à gravidade da mutação genética do gene SFTR apresentada. Inclusive, conforme consta na literatura, o sistema respiratório do paciente foi o mais acometido, causando inúmeras internações por infecções ao decorrer da vida, com evolução do quadro para insuficiência respiratória com uso de oxigênio 24h e óbito antes que pudesse ser feito o transplante.

É importante destacar que, no ano de nascimento do paciente, o teste do pezinho com diagnóstico para FC ainda não era disponibilizado no SUS. Ele foi instituído apenas em 2001 e colocado em prática em 2012 no estado do Rio de Janeiro, onde o paciente nasceu. Apesar disso, o paciente teve o diagnóstico precoce nas primeiras horas de vida devido à presença de íleo meconial, em que 90% dos casos são sugestivos de FC.

Sabe-se que ainda não há cura para a FC. Pesquisas demonstram que a total adesão ao tratamento em seus diversos aspectos multidisciplinares, como farmacológico, psicológico e social, é fundamental para uma melhor qualidade de vida, com envolvimento de médicos, fisioterapeutas e educadores físicos. Isso foi evidenciado no caso do paciente, que apresentou um bom desenvolvimento físico, bom desempenho escolar e frequentou a escola usando-a como local de inclusão e fazendo parte de um grupo social.

O incentivo familiar foi imprescindível para que o paciente alcançasse uma qualidade de vida satisfatória. Seus pais e irmão sempre estiveram presentes, adequando a rotina familiar à nova realidade, aprendendo a lidar com as necessidades da doença e provando que o suporte e o apoio familiar são fundamentais para a adesão ao tratamento.

Apesar de o paciente ter vivido de forma limitada, com redução da tolerância aos esforços, tosse crônica com secreção e com muitas medicações tomadas por dia, sempre teve uma vida ativa, participando de atividades escolares, brincando na rua com os amigos e praticando natação, de acordo com a melhora ou piora do seu quadro clínico. O paciente superou as barreiras da doença, gradativamente, pois a prática da atividade física e o envolvimento esportivo gerou uma melhor aptidão às atividades.

Diante do relato exposto pela responsável, é possível perceber que, apesar das limitações e dificuldades impostas pela patologia, o paciente era conhecido pelo seu bom humor e entusiasmo em viver, encontrando no esporte uma forma de enfrentamento dos obstáculos.

Desde a infância, o paciente foi um amante do esporte. O envolvimento dele na adolescência com o time de vôlei da cidade trouxe muitos benefícios para sua saúde mental e suas relações interpessoais, aprendendo valores que proporcionaram a formação de uma personalidade saudável e elevada autoestima, tais como, respeito, confiança, cooperação, responsabilidade, diversidade e companheirismo.

Ser portador de uma doença incomum e ser tão envolvido com o esporte chamou a atenção da mídia o que o levou a conceder entrevistas para jornalistas esportivos famosos na rede de televisão local e nacional. Isso possibilitou fazer novas amizades importantes relacionadas ao meio esportivo, que o ajudou com a logística do seu tratamento, além de estimular a paixão pelo esporte.

Torna-se claro, portanto, que o tratamento farmacológico é fundamental e a saúde emocional e o exercício físico complementam a terapia. Através do esporte, o paciente adquiriu forças para encarar o tratamento e superar situações adversas, contribuindo para sua qualidade de vida. Estar sempre rodeado por pessoas que o estimavam, reduziu o sentimento de solidão relatado por pacientes portados de FC. Além disso, o sentimento de pertencimento e de valorização foram fatores fundamentais para que ele pudesse ter uma vida realizada e feliz, apesar de curta.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Entendendo que a FC ainda não tem cura e que traz muitas limitações para a saúde física dos pacientes faz-se necessário o tratamento de forma contínua e individualizada com apoio de uma equipe multidisciplinar. Além disso, a prática de atividade física e o envolvimento com o esporte demonstram-se ótimos aliados para a melhora do quadro clínico, qualidade de vida, inclusão social e resposta ao tratamento. Tendo em vista o caso exposto, fica evidente que o envolvimento com o esporte de forma social ajudou o paciente a enfrentar os obstáculos da doença.

REFERÊNCIAS

AFONSO, S.B.C.; GOMES, R.; MITRE, R.M.A.; Narrativas da Experiência de Pais de Crianças com Fibrose Cística. **Interface**, v. 19, n. 55, 2015. Disponível em: <<https://www.scielo.org/pdf/icse/2015.v19n55/1077-1088/pt>>. Acesso em: 27 out. 2019.

ALVES, S. P.; FRANK, M. A.; BUENO, D. Medicamentos utilizados em população pediátrica com fibrose cística. **Einstein (São Paulo)**, v. 16, n. 4, p. 1-8, 2018. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1679-45082018000400201&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 16 nov. 2019.

AQUINO, G. B. O esporte como elemento socializador e formador de crianças e jovens. **Revista Científica da FAMINAS**, v. 6, n. 2, 2010. Disponível em: <<http://periodicos.faminas.edu.br/index.php/RCFaminas/article/view/256/232>>. Acesso em: 26 out. 2020.

ATHANAZIO, R. A. et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 43, n. 3, p. 219-245, 2017. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 10 out. 2019.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal**. Brasília, 2002. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal.pdf>. Acesso em: 25 out. 2020.

BRASIL. Ministério da saúde. **O que significa ter saúde?**. Disponível em <<https://saudebrasil.saude.gov.br/eu-que-ro-me-exercitar-mais/o-que-significa-ter->

saude#:~:text=Seguindo%20essa%20linha%20mais%20abrangente,aus%C3%AAncia%20de%20doen%C3%A7a%20ou%20enfermidade>. Acesso em: 24 de out. 2020.

CHAVES, C. R. M. M.; OLIVEIRA, C. Q.; BRITTO, J. A. A.; ELSAS, M. I. C. G. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão da literatura. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**, v. 7, n. 3, p. 245-250, 2007. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1519-38292007000300003&lang=pt>. Acesso em: 15 out. 2019.

COHEN, M. A. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 7, n. 2, p. 184-192, 2011. Disponível em: <<https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v37n2/v37n2a08>>. Acesso em: 24 out. 2020.

CORDEIRO, S. M. et al. Experiência de adultos com fibrose cística: uma perspectiva baseada na fenomenologia social. **Rev. Bras. Enferm.**, v. 71, n. 6, p. 2891-2898, 2018. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-71672018000602891&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 24 de out. 2020.

COUTINHO, C. A. A. C.; MARSON, F. A. L.; RIBEIRO, A. F.; RIBEIRO, J. D.; BERTUZZO, C. S. Mutações no gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator em um centro de referência para a fibrose cística. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 39, n. 5, p. 555-561, 2013. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132013000500555&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 24 out. 2019.

FIRMIDA, M. C.; MARQUES, B. L.; COSTA, C. H. Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ**, v. 10, n. 4, p. 46-58, 2011. Disponível em: <http://revista.hupe.uerj.br/audiencia_pdf.asp?aid2=72&nomeArquivo=v10n4a05.pdf>. Acesso em: 22 out. 2019.

GRIEBLER, E. M.; CÉSAR, M. S. C.; AZEREDO, D. G.; MAROSTICA, P. J. C.; HARTHMANN, A. A. Exercício físico no tratamento de fibrose de cística em crianças: Uma revisão sistemática. **Clinical and Biomedical Research**, v. 39, n. 1, p. 69-74, 2019. Disponível em: <<https://www.seer.ufrgs.br/hcpa/article/view/87156>>. Acesso em: 10 set. 2019.

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

<http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/artigos/ccs/exercicio_fisico_fibrose_cistica.pdf>. Acesso em: 27 de out. de 2019.

LOPES, Verônica. **Iede é a unidade responsável pelo diagnóstico da fibrose cística em todo estado.** Disponível em <<http://www.informacaoemsaude.rj.gov.br/imprensa-noticias/14678-iede-e-a-unidade-responsavel-pelo-diagnostico-da-fibrose-cistica-em-todo-rio-de-janeiro.html>>. Acesso em: 26 de out.2020.

PFEIFER, L. I.; SILVA, M. A. Avaliação da Qualidade de Vida em Crianças com Fibrose Cística. **Revista do Nufen**, v. 01, n. 02, agosto-novembro, 2009. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/rnufen/v1n2/a08.pdf>>. Acesso em: 28 out. 2019.

RIBEIRO, J.D. et al. Fibrose cística. In SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. **Tratado de pediatria**. Barueri: Manole, 2017, v. 2, p. 1745-2074.

ROCHA, K. B.; MOREIRA, M. C.; OLIVEIRA, V. Z. Adolescência em pacientes portadores de fibrose cística. **Aletheia**, n. 20, p. 27-36, 2004. Disponível em: <<https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=115013471003>>. Acesso em: 15 out. 2020.

ROSA, F. R.; DIAS, F. G.; NOBRE, L. N.; MORAIS, H. A. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Rev. Nutr.**, v. 21, n. 6, p. 725-737, 2008. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-52732008000600011&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 09 out. 2019.

ROVEDDER, P. M. E. et al. Infecção bacteriana crônica e indicadores ecocardiográficos de hipertensão pulmonar em pacientes com fibrose cística. **J. bras. pneumol.**, v. 34, n. 7, p. 461-467, 2008. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132008000700005&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 10 out. 2019.

SANCHES, S. M.; DIAS, J. D. Um olhar positivo sobre a psicologia do esporte: contribuições da psicologia positiva. **Revista Brasileira de Psicologia do Esporte**, v. 2, n. 2, p. 1-23, 2008. Disponível em: <<https://portalrevistas.ucb.br/index.php/RBPE/article/view/9284>>. Acesso em: 15 out. 2020.

SANTOS, R. C. et al. Força muscular respiratória e desempenho no Modified Shuttle Walk Test em escolares com fibrose cística. **Fisioter. Pesqui.**, São Paulo, v. 26, n. 2, p. 196-201, 2019. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1809-29502019000200196&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 01 Nov. 2019.

SARAIVA, L. M.; OLIVEIRA, V. Z. Aspectos psicológicos. In: SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE DE SANTA CATARINA. **Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar**. Florianópolis: Hospital Infantil Joana de Gusmão, 2009. p. 573-589. Disponível em: <http://livrozilla.com/doc/925398/fibrose-c%C3%ADstica-enfoque-multidisciplinar>. Acesso em: 22 out. 2020

SCHINDEL, C. S.; DONADIO, M. V. F. Efeitos de programas de exercício físico em pacientes com fibrose cística. **Scientia Medica**, v. 23, n. 3, p. 187-190, 2013. Disponível em: http://repositorio.pucrs.br/dspace/bitstream/10923/12892/2/Efeitos_de_programas_de_exercicio_fisico_em_pacientes_com_fibrose_cistica.pdf. Acesso em: 19 out 2019.

SILVA, M. A. D. **Quem Ama Não Adoece**. 10. ed. São Paulo: Beste Seller, 1994, p. 376. Disponível em acervo pessoal.

SILVA, M. A.; PFEIFER, L. I.; Reabilitação pulmonar de crianças com fibrose cística do Estado do Pará. **Fisioterapia em Movimento**, v. 20, n. 4, p. 73-81, 2007. Disponível em: <https://docs.google.com/viewerng/viewer?url=https://periodicos.pucpr.br/index.php/fisio/article/viewFile/18953/18331>. Acesso em: 24 out. 2020.