

ARTIGO ORIGINAL

# Adesão à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercícios físicos em crianças e adolescentes com fibrose cística

## *Adherence to chest physiotherapy, airway clearance techniques and physical exercise by children and adolescents with cystic fibrosis*

Larissa Pereira Módolo<sup>a</sup>, Luana Bergamim Uliana<sup>a</sup>, Fernanda Mayrink Gonçalves Liberato<sup>a</sup>, Luana da Silva Baptista Arpini<sup>b</sup>, Cíntia Helena Santuzzi<sup>a</sup>, Roberta de Cássia Nunes Cruz Melotti<sup>b</sup>, Flavia Marini Paro<sup>a</sup>



<sup>a</sup>Departamento de Educação Integrada em Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo (UFES), Vitória, ES, Brasil;

<sup>b</sup>Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória, Vitória, ES, Brasil.

### Autor correspondente

flamarp@yahoo.com  
flavia.paro@ufes.br

Manuscrito recebido: novembro 2023  
Manuscrito aceito: novembro 2023  
Versão online: abril 2024

### Resumo

**Introdução:** fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução das vias aéreas e exercícios físicos estão associados a melhores prognósticos na fibrose cística (FC), contudo a adesão dos pacientes é um desafio.

**Objetivo:** avaliar a adesão das crianças e adolescentes com FC à fisioterapia respiratória, às técnicas de desobstrução das vias aéreas e ao exercício físico e analisar fatores relacionados à adesão.

**Método:** estudo retrospectivo que incluiu crianças e adolescentes com FC de um centro de referência pediátrico brasileiro. Os dados foram coletados dos registros eletrônicos da equipe multidisciplinar responsável pelo atendimento desses pacientes no centro de referência.

**Resultados:** a amostra incluiu os 83 pacientes cadastrados no centro de referência, com média de idade de  $7,88 \pm 4,88$  anos, entre os quais, 28,9% não faziam fisioterapia respiratória semanalmente, 66,3% não praticavam exercícios físicos regularmente, e apenas 38,6% praticavam as técnicas de desobstrução das vias aéreas de 6 a 7 vezes por semana. Adesão às técnicas de desobstrução das vias aéreas apresentou associação positiva com idade ( $p < 0,01$ ) e correlação negativa com: VEF1 ( $r = -0,39$ ;  $p = 0,03$ ), FEF25-75% ( $r = -0,36$ ;  $p = 0,02$ ), VEF1/CVF ( $r = -0,43$ ;  $p = 0,01$ ) e escore de Shwachman-Kulczycki ( $r = -0,34$ ;  $p < 0,01$ ). Adesão ao exercício físico associou-se positivamente à idade ( $p < 0,01$ ). A utilização de financiamento público de serviços de fisioterapia associou-se a menor escore de Shwachman-Kulczycki ( $p = 0,02$ ). A região metropolitana apresentou o maior percentual de indivíduos que utilizam serviços de fisioterapia não públicos ( $p < 0,01$ ).

**Conclusão:** a adesão à fisioterapia respiratória, às técnicas de desobstrução das vias aéreas e ao exercício físico foi inferior às recomendações. A adesão às técnicas de desobstrução das vias aéreas e ao exercício físico aumentou com a idade, e a adesão às técnicas de desobstrução também se associou à gravidade da doença, o que reforça a necessidade de estratégias para aumentar a adesão precocemente.

**Palavras-chave:** Fisioterapia, fibrose cística, exercício, cooperação do paciente, prática clínica baseada em evidências.

**Suggested citation:** Módolo LP, Uliana LB, Liberato FMG, Arpini LSB, Santuzzi CH, Melotti RCNC, Paro FM. Adherence to chest physiotherapy, airway clearance techniques and physical exercise by children and adolescents with cystic fibrosis. *J Hum Growth Dev.* 2024; 34(1):11-21. DOI: <http://doi.org/10.36311/jhgd.v34.15779>

## Síntese dos autores

### Por que este estudo foi feito?

Esta pesquisa apresenta novas informações sobre adesão à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercícios físicos entre crianças e adolescentes com doença cística.

### O que os pesquisadores fizeram e encontraram?

Em nosso estudo, investigamos a adesão à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercícios físicos entre crianças e adolescentes com fibrose cística. Os resultados mostraram que a adesão foi inferior ao recomendado e aumentou com a idade e gravidade da doença.

### O que essas descobertas significam?

Considerando que a fisioterapia respiratória, as técnicas de desobstrução das vias aéreas e o exercício físico são recomendados para todos os indivíduos com fibrose cística, e a baixa adesão a eles está relacionada a piores prognósticos, nossos achados mostraram alguns fatores relacionados à má adesão e destacaram a necessidade de estratégias para aumentar a adesão precoce.

### Highlights

A adesão à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercício físico foi inferior ao recomendado entre a população pediátrica com fibrose cística.

A adesão aumentou com a idade e gravidade da doença.

Os resultados destacaram a necessidade de estratégias para aumentar a adesão precocemente.

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva caracterizada por variantes no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)<sup>1</sup>, que causam anormalidades no transporte epitelial. As disfunções da CFTR estão associadas ao comprometimento de múltiplos órgãos e à redução da expectativa de vida<sup>1</sup>. Os sistemas digestivo e respiratório são os mais afetados, e o comprometimento respiratório progressivo é a principal causa de morbidade e mortalidade na FC<sup>2</sup>.

A progressão da deterioração da função pulmonar na FC é não linear e tem uma elevada variabilidade na taxa de declínio ao longo da vida. Contudo, a taxa de declínio da função pulmonar nesses pacientes tem apresentado redução ao longo das últimas décadas devido à evolução do tratamento<sup>3</sup>.

O aumento da expectativa de vida dos indivíduos com FC tem sido atribuído a diversos fatores, como maior eficiência no diagnóstico<sup>4,5</sup>, evolução dos medicamentos; tratamento em centros especializados, acompanhamento da equipe interdisciplinar<sup>2,4,5</sup>, e maior conhecimento sobre a importância do tratamento das infecções, melhorando a depuração mucociliar nas vias aéreas e corrigindo deficiências nutricionais<sup>2,4</sup>.

Portanto, a assistência multidisciplinar aos indivíduos com FC é considerada fundamental pelas diretrizes nacionais<sup>5</sup> e internacionais<sup>6-8</sup>, que incluem a recomendação de fisioterapia respiratória regular e contínua, incluindo técnicas de desobstrução das vias aéreas, para todos os pacientes com FC desde o diagnóstico<sup>5-8</sup>, com frequência diária<sup>4,5,8</sup>.

A fisioterapia respiratória melhora a depuração mucociliar<sup>4,6-9</sup>, contribui para prevenir infecções<sup>4</sup> e retardar a progressão da doença pulmonar<sup>7,8</sup>. Além disso, a fisioterapia respiratória é fundamental para melhorar a aptidão cardiovascular e para prevenir e tratar complicações musculoesqueléticas, entre outras indicações<sup>7,8</sup>. A atividade física e o exercício também são recomendados<sup>6-8</sup> para todos os indivíduos com FC, com frequência de exercício de 3 a 5 vezes por semana e duração do exercício de 20 a 30 minutos<sup>5</sup>. No entanto, a adesão a essas recomendações é um desafio importante e a baixa

adesão está relacionada a piores desfechos<sup>4</sup>. Portanto, estudos sobre a adesão de pacientes com FC à fisioterapia respiratória e ao exercício físico são importantes para planejar estratégias que aumente a adesão, com benefícios importantes nos resultados do tratamento.

Assim, este estudo teve como objetivo investigar a adesão à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercício físico em crianças e adolescentes com fibrose cística e analisar as associações de variáveis clínicas e demográficas com a adesão.

## MÉTODO

### Desenho do estudo

Este é um estudo retrospectivo transversal.

### Local do estudo e período

A coleta de dados foi realizada no Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória, único centro pediátrico de referência para tratamento de indivíduos com FC no estado do Espírito Santo (ES), Brasil. Foram incluídos pacientes cadastrados no centro de referência, entre maio de 2018 e março de 2019.

### População do estudo e critérios de elegibilidade

Foram incluídos no estudo crianças e adolescentes, de ambos os sexos, com até 18 anos de idade, cadastrados no serviço de FC do centro de referência, entre maio de 2018 e março de 2019, com diagnóstico de FC, confirmado por meio de teste do suor ou exame genético. Os critérios de exclusão foram registros incompletos que impossibilitassem a coleta de dados. Por ser o único centro pediátrico de referência para tratamento de FC no estado do ES, é esperado que ali estejam cadastrados todos os pacientes com diagnóstico de FC do estado.

### Coleta de dados

Os dados foram coletados dos prontuários eletrônicos da equipe médica e multidisciplinar do serviço de FC do centro de referência.

Na avaliação da função pulmonar foram coletados os dados da espirometria mais recente (até seis meses), realizado de acordo com os critérios da Sociedade

Brasileira de Pneumologia e Tisiologia<sup>10</sup>. A espirometria foi realizada em pacientes a partir dos sete anos de idade, capaz de completar o teste. Portanto, todos os resultados referentes à função pulmonar incluem apenas indivíduos maiores de sete anos que conseguem realizar o exame de espirometria.

Foram coletados os seguintes dados espirométricos: volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), capacidade vital forçada (CVF), relação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada (VEF1/CVF); fluxo expiratório forçado entre 25-75% da capacidade vital forçada (FEF25-75%).

Utilizamos o Escore de Shwachman-Kulczycki (SK) para classificar os pacientes quanto à gravidade da doença (< 40 = grave; 41-55 = ruim; 56-70 = médio; 71-85 = bom; e 86-100 = excelente)<sup>11</sup>.

Os seguintes dados também foram coletados dos prontuários do fisioterapeuta. Essas informações faziam parte do formulário padrão elaborado pela equipe de fisioterapeutas do serviço.

1) O paciente está fazendo fisioterapia respiratória? Caso a resposta fosse sim, eram coletados os seguintes dados: frequência semanal, local de atendimento de fisioterapia respiratória e forma de financiamento de acesso ao serviço de fisioterapia (público, plano/convênio de saúde ou privado).

2) O paciente pratica em casa as técnicas de desobstrução de vias aéreas ensinadas e prescritas pelo fisioterapeuta? Se a resposta fosse sim, eram coletados a frequência semanal e o tipo de técnicas de desobstrução das vias aéreas. Em relação às crianças menores de 6 anos, foi questionado aos pais ou responsáveis se eles vinham realizando em seu filho as técnicas de desobstrução de vias aéreas domiciliares ensinadas e prescritas pelo fisioterapeuta.

3) O paciente pratica exercício físico ou esporte? Caso a resposta fosse sim, eram coletadas a frequência semanal e a modalidade de exercício.

Na apresentação dos resultados e ao longo do artigo, essas três variáveis foram denominadas fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercício físico, respectivamente.

### Análise dos dados

O Statistical Package for Social Sciences (IBM SPSS Statistics 20, IBM, Armonk, NY, US) foi usado para a análise estatística. Os dados categóricos foram apresentados em suas frequências absolutas e relativas. As variáveis contínuas foram apresentadas como média, desvio padrão (DP), valores mínimos e máximos. O teste de Shapiro-Wilk foi utilizado para avaliar a normalidade dos dados. Os testes qui-quadrado e exato de Fisher foram utilizados para variáveis categóricas. O teste de Mann-Whitney e o teste de Kruskal-Wallis foram utilizados para avaliar as diferenças entre os grupos. Para analisar as correlações foi utilizado o coeficiente de correlação de Spearman. A força da correlação foi determinada pelo valor do coeficiente de correlação ( $r$ ), de acordo com os seguintes critérios: se  $0 < r < 0,3$ , há correlação fraca; se  $0,3 < r < 0,6$ , há correlação moderada; se  $0,6 < r < 0,9$ , há forte correlação; se  $0,9 < r < 1$ , há uma correlação muito forte<sup>12</sup>. O nível de significância adotado foi de 5%.

### Aspectos éticos e legais da pesquisa

O Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do ES aprovou este estudo (CAAE: 73680617.9.0000.5060).

### RESULTADOS

A amostra incluiu todos os 83 pacientes cadastrados e atendidos no centro de referência pediátrica com diagnóstico de FC. Nenhum paciente precisou ser excluído, considerando os critérios previamente estabelecidos.

A média de idade dos pacientes foi de  $7,88 \pm 4,88$  anos, variando de zero anos e três meses a 17 anos e nove meses. A média do IMC/I foi de  $16,31 \pm 2,07$ , variando de 13,20 a 22,50. A maioria era do sexo masculino (54,2%) e 48,2% eram brancos. Na avaliação da função pulmonar, os percentuais dos valores previstos de VEF1, FEF25-75% e FEF25-75/CVF ficaram abaixo dos valores de referência<sup>10</sup> (tabela 1). O SK médio foi de  $89,82 \pm 11,57$ , variando de 50 a 100. Portanto, o escore de SK apresentado pelos pacientes variou de ruim a excelente. Na avaliação nutricional, houve maior prevalência de indivíduos classificados como eutróficos (72,3%). A maioria dos indivíduos residia na Região Metropolitana do ES (60,2%). Detalhes sobre as características clínicas e demográficas estão na tabela 1.

A tabela 2 apresenta os resultados referentes à adesão dos pacientes à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercício físico. Observou-se que 28,9% dos pacientes não eram atendidos semanalmente pelo fisioterapeuta e 41% eram atendidos pelo fisioterapeuta apenas uma ou duas vezes por semana. A região com maior proporção de crianças e adolescentes com FC atendidos semanalmente por fisioterapeuta foi a região metropolitana. Por outro lado, a Região Norte apresentou a menor proporção, apenas 57,1%. A maioria dos indivíduos utilizou financiamento público para atendimento de fisioterapia respiratória (69,5%).

A prática de exercício físico estava presente na rotina semanal de apenas 33,7% dos pacientes. A tabela 2 apresenta a frequência semanal de prática de exercícios físicos.

Porém, quando consideramos apenas os participantes a partir dos 6 anos (idade escolar), 47,2% praticavam exercício físico pelo menos uma vez por semana.

Em relação às técnicas de desobstrução de vias aéreas, a maioria dos pacientes (68,7%) relatou praticá-las; entretanto, apenas 38,6% dos indivíduos praticavam as técnicas com frequência de 6 a 7 vezes por semana (tabela 2).

Além disso, quando incluídos na análise apenas indivíduos com idade igual ou superior a 6 anos ( $n=53$ ; 63,85%), o percentual de indivíduos que realizaram técnicas de desobstrução de vias aéreas aumentou para 84,9%, mas apenas 50,9% relataram praticá-las 6 a 7 vezes por semana.

As modalidades de exercício físico mais citadas foram futebol (28,6%), luta livre (25%), ciclismo (14,3%) e natação (14,3%). As técnicas de desobstrução das vias aéreas mais citadas foram oscilação oral de alta frequência

(91,2%), pressão expiratória positiva (43,9%) e padrões respiratórios (17,5%), sem informação sobre que tipo de padrão respiratório nos registros.

A tabela 3 mostra a associação entre as características dos participantes e as variáveis fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução das vias aéreas e exercício físico. Não houve características associadas à realização de fisioterapia respiratória.

Maior adesão às técnicas de desobstrução das vias aéreas esteve associada a maior média de idade ( $p < 0,01$ ), menor média das variáveis de função pulmonar VEF1 ( $p = 0,01$ ), FEF25-75% ( $p = 0,02$ ) e VEF1/CVF ( $p = 0,01$ ), e menor média em SK ( $p < 0,01$ ). Em relação ao exercício físico, a maior adesão esteve associada apenas à maior média de idade ( $p < 0,01$ ) (tabela 3).

A tabela 4 mostra os coeficientes de correlação entre as variáveis estudadas. SK teve correlação negativa moderada com a idade, correlação positiva moderada com: CVF e correlações positivas fortes com: VEF1, CVF e FEF25-75%. Além disso, a frequência semanal das técnicas de desobstrução das vias aéreas apresentou correlações negativas moderadas com: escore SK, VEF1, VEF1/CVF e FEF25-75%.

A tabela 5 mostra a associação entre a forma de financiamento da assistência fisioterapêutica e as demais variáveis. O grupo de participantes com financiamento não público (privado, plano de saúde e convênio médico) apresentou maiores escores de SK ( $p = 0,02$ ) e maior percentual de pacientes residentes na Região Metropolitana (93,3%) do que o grupo de indivíduos com financiamento público (51,3%),  $p < 0,01$ .

**Tabela 1:** Características demográficas, antropométricas, e clínicas de crianças e adolescentes com fibrose cística. Vitória/Espírito Santo, Brasil, 2018-2019.

<b>Características</b>	
Idade (n=83), anos e meses: média (DP); [min-máx]	7,88 (4,89); [0a3m-17a9m]
De 0a3m a 5a11m	30 (36,15)
De 6a a 11a11m	32 (38,55)
De 12a a 17a9m	21 (25,30)
IMC, kg/m <sup>2</sup> : média (DP); [min-máx]	16,31 (2,07); [13,20-22,50]
Sexo (n=83), Masculino/ Feminino n (%)	45 (54,2)/ 38 (45,8)
Raça / Cor (n=83), n (%)	
Branco	40 (48,2)
Preto	38 (45,8)
Pardo	5 (6,0)
Função Pulmonar (% do predito), (n=46), média (DP)	
VEF1	79,14 (29,41)
CVF	92,74 (24,64)
VEF1/CVF	81,71 (13,51)
FEF25-75%	64,26 (37,51)
FEF25-75/CVF	63,55 (30,02)
Estado Nutricional (n=83), n (%)	
Desnutrição e desnutrição grave	9 (10,8)
Eutrófico sob risco nutricional	12 (14,5)
Eutrófico	60 (72,3)
Sobrepeso	2 (2,4)
Escore de Shwachman-Kulczycki, média (DP); [min-máx]	89,82 (11,57); [50-100]
Região (n=83), n (%)	
Metropolitana	50 (60,2)
Central	13 (15,7)
Sul	10 (12,0)
Norte	7 (8,4)
Municípios de outros estados	3 (3,6)

DP, desvio padrão; min, valor mínimo; máx, valor máximo; a, anos; m, meses; IMC, índice de massa corporal; VEF1, volume expiratório forçado no primeiro segundo; CVF, capacidade vital forçada; VEF1/ CVF, VEF1/ CVF taxa; FEF25-75%, fluxo expiratório forçado entre 25-75% da CVF; FEF25-75/CVF, FEF25-75/CVF taxa.

Fonte: autor

**Tabela 2:** Análise descritiva dos pacientes que realizam fisioterapia respiratória, exercício físico e técnicas de desobstrução das vias aéreas (N = 83)

Características	n (%)
Indivíduos que realizam fisioterapia respiratória regularmente	59 (71,1)
Frequência de atendimentos fisioterapia respiratória (vezes por semana)	
1 - 2	34 (41)
3 - 5	15 (18,1)
6 - 7	8 (9,6)
Sem informação	2 (2,4)
Macrorregiões de residência no Estado do ES	
Metropolitana	37 (74,0)
Central	7 (70,0)
Sul	9 (69,2)
Norte	4 (57,1)
Municípios de outros estados	2 (66,7)
Forma de financiamento do acesso ao serviço de fisioterapia	
Público	41 (69,5)
Plano de saúde / Seguro saúde	5 (8,5)
Privado	10 (16,9)
Sem informação	3 (5,1)
Adesão ao exercício físico	28 (33,7)
Frequência de exercício físico (vezes por semana)	
1 - 2	13 (15,7)
3 - 5	9 (10,8)
6 - 7	6 (7,2)
Adesão às técnicas de desobstrução das vias aéreas	57 (68,7)
Frequência das técnicas de desobstrução das vias aéreas (vezes por semana)	
1 - 2	3 (3,6)
3 - 5	4 (4,8)
6 - 7	32 (38,6)
Sem informação	2 (2,4)

ES, Estado do Espírito Santo. Fonte: autor.

**Tabela 3:** Associação das características dos participantes com as variáveis: fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução das vias aéreas e exercício físico

Características	Fisioterapia respiratória		p-valor	Técnicas de desobstrução das vias aéreas		p-valor	Exercício físico		p-valor
	Não	Sim		Não	Sim		Não	Sim	
<b>Idade, média (DP)</b>	9,33 (5,42)	7,29 (4,58)	0,09 <sup>b</sup>	5,04 (4,49)	9,18 (4,54)	<0,01 <sup>b</sup>	6,73 (4,99)	10,14 (3,86)	<0,01 <sup>b</sup>
<b>Raça, n (%)</b>									
Branco	9 (37,5)	31 (52,5)	0,21 <sup>a</sup>	12 (46,2)	28 (49,1)	0,80 <sup>a</sup>	23 (41,8)	17 (60,7)	0,10 <sup>a</sup>
Preto / Pardo	15 (62,5)	28 (47,5)		14 (53,8)	29 (50,9)		32 (58,2)	11 (39,3)	
	Função pulmonar (% predito), média (DP)								
VEF1	85,50 (26,15)	75,23 (31,08)	0,27 <sup>c</sup>	101,17 (17,13)	75,47 (29,56)	0,01 <sup>c</sup>	75,45 (27,80)	82,50 (31,05)	0,37 <sup>b</sup>
CVF	95,56 (21,84)	91,00 (26,48)	0,56 <sup>c</sup>	107,17 (19,01)	90,33 (24,86)	0,12 <sup>c</sup>	89,45 (22,89)	95,73 (26,29)	0,41 <sup>c</sup>
FEF25-75%	73,44 (35,28)	58,62 (38,39)	0,21 <sup>c</sup>	93,83 (16,86)	59,33 (37,86)	0,02 <sup>b</sup>	60,80 (38,48)	67,41 (37,23)	0,64 <sup>b</sup>
VEF1/CVF	86,06 (11,02)	79,04 (14,38)	0,08 <sup>b</sup>	93,00 (4,69)	79,83 (13,61)	0,01 <sup>b</sup>	81,65 (13,43)	81,77 (13,90)	0,99 <sup>b</sup>
<b>S-K, média (DP)</b>	88,33 (10,90)	90,42 (11,86)	0,24 <sup>b</sup>	95,58 (5,89)	87,19 (12,57)	<0,01 <sup>b</sup>	90,09 (11,41)	89,29 (12,07)	0,95 <sup>b</sup>

DP, desvio padrão; VEF1, volume expiratório forçado no primeiro segundo; CVF, capacidade vital forçada; FEF25-75%, fluxo expiratório forçado entre 25-75% da CVF; VEF1/CVF, VEF1/CVF taxa; S-K, Escore de Shwachman-Kulczycki; p-valor < 0,050; a Teste Chi-quadrado; b Teste de Mann-Whitney; c Teste T para médias.  
Fonte: autor.

**Tabela 4:** Fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução das vias aéreas, e exercício físico: correlações com as características dos pacientes

Características	r	p-valor
Escore de Shwachman-Kulczycki		
Idade	-0,35*	<0,01
Função pulmonar		
VEF1	0,66*	<0,01
CVF	0,63*	<0,01
VEF1/CVF	0,49*	<0,01
FEF25-75%	0,62*	<0,01
Fisioterapia respiratória (frequência semanal)		
Escore de Shwachman-Kulczycki	0,06	0,57
Função pulmonar		
VEF1	-0,15	0,34
CVF	-0,09	0,55
VEF1/CVF	-0,22	0,17
FEF25-75%	-0,18	0,27
Exercício físico (frequência semanal)		
Escore de Shwachman-Kulczycki	0,02	0,87
Função pulmonar		
VEF1	0,28	0,07
CVF	0,28	0,07
VEF1/CVF	0,09	0,58
FEF25-75%	0,20	0,19
Técnicas de desobstrução das vias aéreas (frequência semanal)		
Escore de Shwachman-Kulczycki	-0,34*	0,01
Função pulmonar		
VEF1	-0,39*	0,03
CVF	-0,36	0,05
VEF1/CVF	-0,43*	0,02
FEF25-75%	-0,43*	0,02

r, coeficiente de correlação; VEF1, volume expiratório forçado no primeiro segundo; CVF, capacidade vital forçada; VEF1/CVF, VEF1/CVF taxa; FEF25-75%, fluxo expiratório forçado entre 25-75% da CVF; \* p-valor < 0,050.

Fonte: autor

**Tabela 5:** Associação entre as características dos participantes e as formas de financiamento ao serviço de fisioterapia

Características	Formas de financiamento do serviço de fisioterapia		p-valor
	Público	Não-público	
Idade, média (DP)	7,34 (4,39)	6,93 (5,02)	0,66 <sup>a</sup>
Raça, n (%)			0,07 <sup>b</sup>
Branco	19 (46,3)	11 (73,3)	
Preto / Pardo	22 (53,7)	4 (26,7)	
Fisioterapia respiratória (s)	2,4 (1,22)	3,93 (2,52)	0,13 <sup>a</sup>
Técnicas de desobstrução das vias aéreas (s)	4,18 (3,35)	3,83 (3,38)	0,90 <sup>a</sup>
Exercício Físico (s)	1,24 (2,22)	1,33 (1,84)	0,66 <sup>a</sup>
Função pulmonar (% predito), média (DP)			
VEF1	67,40 (29,56)	98,25 (17,50)	0,06 <sup>a</sup>
CVF	84,35 (24,37)	110,50 (20,17)	0,09 <sup>a</sup>

**Tabela 5:** Associação entre as características dos participantes e as formas de financiamento ao serviço de fisioterapia

Características	Formas de financiamento do serviço de fisioterapia		p-valor
	Público	Não-público	
VEF1/CVF	76,40 (15,37)	87,75 (5,12)	0,24 <sup>a</sup>
FEF25-75%	50,50 (39,29)	83,25 (15,59)	0,11 <sup>a</sup>
S-K, média (DP)	88,17 (13,03)	95,33 (6,94)	0,02 <sup>a</sup>
Região, n (%)			
Metropolitana	20 (51,3)	14 (93,3)	<0,01 <sup>c</sup>
Outras regiões	19 (48,7)	1 (6,7)	

DP, desvio padrão; s, vezes por semana; VEF1, volume expiratório forçado no primeiro segundo; CVF, capacidade vital forçada; VEF1/CVF, VEF1/CVF taxa; FEF25-75%, fluxo expiratório forçado entre 25-75% da CVF; S-K, Escore de Shwachman-Kulczycki; p-valor < 0,05; a Teste de Mann-Whitney; b Teste Chi-quadrado; c Teste Exato de Fisher.

Fonte: autor.

## DISCUSSÃO

Os resultados mostraram baixa adesão de crianças e adolescentes com FC à fisioterapia respiratória, exercícios físicos e técnicas de desobstrução de vias aéreas. De fato, 28,9% dos participantes não recebiam atendimento de fisioterapia respiratória, apenas 3,6% faziam fisioterapia diariamente, 38,6% relataram adesão diária às técnicas de desobstrução das vias aéreas e 18% relataram adesão ao exercício físico três ou mais vezes por semana.

A baixa adesão à fisioterapia respiratória diária é preocupante, uma vez que está correlacionada com piores resultados, com declínio acelerado da função pulmonar e necessidade de maiores intervenções com antibióticos<sup>4</sup>. Uma revisão sistemática concluiu que a fisioterapia respiratória tem um efeito a curto prazo no aumento no transporte e eliminação de secreções em pacientes com FC<sup>9</sup>, corroborando a recomendação de que a fisioterapia deve ser feita diariamente<sup>7</sup>. Portanto, aumentar a adesão e o acesso à fisioterapia é crucial para melhorar os resultados dos pacientes com FC.

Contudo, muitos indivíduos com FC e seus familiares enfrentam desafios com a rotina de deslocamentos até centros de tratamento especializados, às vezes localizados a dezenas ou até centenas de quilômetros de distância de suas residências<sup>13</sup>, o que pode comprometer seriamente a adesão. No presente estudo, a região Norte, que é a região mais distante do centro de referência, teve a menor proporção de indivíduos com FC que relataram realizar fisioterapia respiratória (apenas 57,1%), enquanto a região Metropolitana teve a maior adesão (74%). Além disso, embora 41,2% dos pacientes da região Metropolitana utilizassem serviços não públicos de fisioterapia, 99,5% dos pacientes de outras regiões relataram utilizar serviços públicos de fisioterapia, o que pode estar relacionado às diferenças socioeconômicas e ao acesso aos serviços de saúde entre as regiões. Há necessidade de estudar a adesão às terapias de FC e formular estratégias para aumentar a adesão e superar as barreiras<sup>14,15</sup>. Sem dúvida, os serviços públicos de fisioterapia para crianças e adolescentes com FC no município de residência são uma estratégia de baixo custo, simples e fundamental superar barreiras e aumentar a adesão.

A telefisioterapia, que pode incluir telemonitoramento, telecoaching e telerreabilitação, tem

sido cada vez mais utilizada na fisioterapia<sup>16</sup>, e ferramentas tecnológicas têm sido cada vez mais aplicadas para melhorar a educação em saúde<sup>17</sup>. Portanto, essa poderia ser uma alternativa para aumentar o acesso à fisioterapia para alguns pacientes com FC que vivem em regiões mais distantes.

Em um estudo com população pediátrica com FC de 6 a 17 anos, 59% dos pacientes relataram realizar técnicas de desobstrução de vias aéreas diariamente<sup>18</sup>. Nossa amostra apresentou menor adesão, pois apenas 38,6% dos pacientes relataram realizar técnicas de desobstrução de vias aéreas 6 a 7 dias por dia, semana. Contudo, nossa amostra também incluiu indivíduos com idade inferior a 6 anos, o que pode explicar a menor adesão, pois nossos resultados mostraram maior média de idade entre os pacientes que relataram praticar técnicas de desobstrução de vias aéreas (9,18 ± 4,54 anos) versus pacientes que não as praticaram (5,04 ± 4,49 anos), p<0,01.

É importante avaliar a adesão em crianças com FC com menos de 6 anos de idade. A adesão nessa idade depende basicamente dos pais ou responsáveis, que devem garantir que a criança realize as técnicas prescritas pelos fisioterapeutas. Vale ressaltar que técnicas de desobstrução de vias aéreas com frequência diária são recomendadas desde o diagnóstico de FC<sup>2,4,5,7</sup>. Portanto, estratégias educativas para aumentar a conscientização sobre a doença e o treinamento dos pais poderiam ser ferramentas para aumentar a adesão nesta idade<sup>14</sup>.

Adultos com FC apresentam taxas de adesão mais elevadas do que a população pediátrica<sup>19,20</sup>, o que também sugere que a adesão aumenta com a idade. Apenas uma contradição foi encontrada sobre a associação positiva entre adesão e idade. Um estudo realizado na Espanha constatou que a adesão ao tratamento piorou com a idade e a gravidade da doença; entretanto, o mesmo estudo mencionou que a adesão aumentou com a percepção da importância do tratamento e seu impacto na qualidade de vida<sup>20</sup>. É importante ressaltar que esse tipo de percepção e conscientização tem tendência a aumentar com o aumento da idade e da escolaridade.

O SK é amplamente utilizado para monitorar a gravidade da FC, refletindo adequadamente o comprometimento da função pulmonar<sup>11</sup>. No presente estudo, o SK apresentou correlação negativa com a idade

e positiva com a função pulmonar, o que corrobora dados bem estabelecidos da literatura<sup>21,22</sup>.

Além disso, a frequência de técnicas de desobstrução de vias aéreas apresentou correlação negativa com o SK e com variáveis de função pulmonar, o que significa maior adesão entre indivíduos com doença mais grave. Feiten *et al.*<sup>18</sup> e Arias *et al.*<sup>21</sup> não relataram resultados significativos ao relacionar adesão ao SK. Em contrapartida, o SK e a função pulmonar foram significativamente menores em pacientes com alta adesão em outros estudos<sup>19,20</sup>. A hipótese para esta associação é que a gravidade da doença piora os sintomas respiratórios, aumentando a percepção dos benefícios das técnicas de desobstrução das vias aéreas. Corroborando essa hipótese, o índice de massa corporal foi negativamente correlacionado com a adesão às técnicas de desobstrução das vias aéreas em adultos com FC em outro estudo<sup>23</sup>. O baixo peso corporal na FC tem sido relacionado a pior função pulmonar<sup>24</sup> e qualidade de vida<sup>25</sup>. Além disso, o baixo peso corporal aumenta o impacto dos sintomas respiratórios na qualidade de vida<sup>26</sup>, o que provavelmente contribui para conscientizar o paciente da necessidade de técnicas de desobstrução das vias aéreas, aumentando a adesão.

É preocupante que os pacientes com doença menos grave tenham pouca adesão às técnicas de desobstrução das vias aéreas, pois provavelmente aumentarão a adesão apenas quando ocorrerem danos pulmonares irreversíveis<sup>14,19</sup>. Portanto, a educação em saúde tem um papel fundamental na conscientização dos pacientes com doença menos grave sobre a importância da adesão para melhorar seu prognóstico. Algumas estratégias sugeridas para aumentar a adesão ao tratamento foram monitoramento telefônico, visitas domiciliares<sup>27</sup>, educação, automonitoramento, lembretes, treinamento dos pais, entrevistas motivacionais e terapia comportamental<sup>14</sup>. Em crianças com FC, o monitoramento telefônico e as visitas domiciliares demonstraram melhorar a adesão ao tratamento, a função pulmonar e a qualidade de vida<sup>28</sup>.

Aumentar o diagnóstico precoce é outra estratégia importante para garantir atenção especializada precoce e adesão à fisioterapia desde o início da vida, melhorando o prognóstico da doença. A Atenção Primária à Saúde desempenha papel fundamental nesse processo. O algoritmo de triagem neonatal para FC utilizado no Brasil está disponível gratuitamente no sistema público de saúde para todos os recém-nascidos, juntamente com a triagem para outras doenças. Se o rastreio for positivo, são realizados testes de diagnóstico para confirmar ou descartar FC. Imediatamente após o diagnóstico, a FC requer tratamento multidisciplinar precoce<sup>5</sup>. No entanto, estudos em diferentes estados brasileiros, incluindo o Espírito Santo, mostraram que uma proporção relevante de pacientes é diagnosticada tardiamente<sup>28,29</sup>. Portanto, são necessárias estratégias de promoção e educação em saúde.

As técnicas mais recomendadas aos pacientes com FC por fisioterapeutas de nove centros de referência no Brasil, incluindo este centro de referência, foram huffing (61,1%), oscilação oral de alta frequência (52,0%) e pressão expiratória positiva (45,3%)<sup>30</sup>. No presente estudo, as técnicas mais citadas pelos pacientes foram oscilação oral de alta frequência (91,2%), pressão expiratória positiva

(43,9%) e padrões respiratórios (17,5%). A adesão pode variar dependendo da técnica de desobstrução das vias aéreas utilizada<sup>14</sup>, e 'não gostar da técnica' foi relatado como um dos motivos para a baixa adesão<sup>18</sup>.

As Diretrizes para Diagnóstico e Tratamento da FC recomendam a prática de exercícios aeróbicos e anaeróbicos, com frequência de 3 a 5 vezes por semana<sup>5</sup>. Apesar disso, em nossa amostra, apenas 33,7% dos pacientes realizavam exercício físico semanalmente, e apenas 18% realizavam exercício físico três ou mais vezes por semana. Fatores como percepção da importância do tratamento, efeitos imediatos, autoestima e apoio social e familiar influenciam a adesão à atividade física habitual<sup>31</sup>. No presente estudo também foi observado que a adesão ao exercício físico aumentou com a idade, possivelmente porque o estudo incluiu crianças menores de seis anos, em idade pré-escolar, portanto ainda sem acesso a exercícios e atividades esportivas nas escolas. Considerando apenas os indivíduos com seis anos de idade, a adesão aumentou para 47,2%, valor ainda muito baixo.

Em indivíduos com FC, o efeito benéfico do treinamento físico sobre a capacidade de exercício, função pulmonar e qualidade de vida foi relatado em uma revisão sistemática<sup>32</sup>. Além disso, um estudo anterior relatou associação entre variáveis do teste de esforço cardiopulmonar no limiar ventilatório e exacerbações na FC, concluindo que o percentual de  $\dot{V}O_2$  no limiar ventilatório poderia servir como variável complementar para monitorar exacerbações em pessoas com FC<sup>33</sup>. Além disso, a redução na capacidade de exercício está associada ao declínio da função pulmonar e da expectativa de vida<sup>6</sup>.

Pacientes que utilizavam serviços públicos de fisioterapia apresentaram valores de CS mais baixos do que indivíduos que utilizavam serviços não públicos. Esse resultado sugere maior gravidade dos pacientes que utilizam serviços públicos de fisioterapia. Isso pode estar relacionado ao status social dos pacientes. O baixo estatuto socioeconômico tem um efeito negativo na saúde da dos pacientes com FC<sup>34,35</sup>, e tem sido relatado que pessoas com FC provenientes de meios socioeconômicos desfavorecidos morrem mais jovens do que aquelas em situação mais favorecida<sup>35</sup>. Esta questão merece outros estudos, mas reforça a necessidade de oferecer serviços públicos de fisioterapia a todos os pacientes com FC em seus municípios. Tem sido recomendado às equipes de saúde implementar intervenções para reduzir as disparidades nos centros de FC e estudar o seu impacto<sup>34</sup>.

O desenho retrospectivo deste estudo pode apresentar algumas limitações, como imprecisão de algumas informações e viés de seleção e memória. No entanto, esse risco de viés foi reduzido porque a equipe do programa de fibrose cística deste hospital está acostumada a realizar muitos projetos de pesquisa e os prontuários são muito precisos e completos em suas informações, além disso, esses pacientes são avaliados rotineiramente em intervalos que variam de 15 dias a 3 meses. Embora a amostra possa ser considerada relativamente pequena e restrita a um único centro, ela é representativa de toda a população de um estado brasileiro, que possui 3.833.486 habitantes, pois o estudo incluiu toda a população de crianças e adolescentes com FC cadastrados no único

centro de referência pediátrica do Estado, onde estão cadastrados todos os pacientes com FC do ES.

## ■ CONCLUSÃO

Concluindo, o estudo mostrou adesão à fisioterapia respiratória, técnicas de desobstrução de vias aéreas e exercícios físicos muito abaixo do recomendado. A adesão ao exercício físico e às técnicas de desobstrução das vias aéreas aumentou com a idade, e uma maior adesão ao exercício respiratório foi associada a uma maior gravidade da doença. Esses resultados sugerem que os pacientes só aumentam a adesão à medida que envelhecem e a doença piora, destacando a necessidade de estratégias para aumentar a adesão precoce.

## ■ REFERÊNCIAS

1. Ong T, Ramsey BW. Cystic Fibrosis: A Review. *JAMA* [Internet]. 2023 Jun 6;329(21):1859–71. Available from: <http://dx.doi.org/10.1001/jama.2023.8120>
2. Turcios NL. Cystic Fibrosis Lung Disease: An Overview. *Respir Care* [Internet]. 2020 Feb;65(2):233–51. Available from: <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.06697>
3. Harun SN, Wainwright C, Klein K, Hennig S. A systematic review of studies examining the rate of lung function decline in patients with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2016 Sep;20:55–66. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2016.03.002>
4. Kerem E. Cystic fibrosis: Priorities and progress for future therapies. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2017 Sep;24:14–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2017.06.004>
5. Athanzio RA, Silva Filho LVRF da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianny E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2017 May-Jun;43(3):219–45. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37562017000000065>
6. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018 Mar;17(2):153–78. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2018.02.006>
7. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology* [Internet]. 2016 May;21(4):656–67. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/resp.12764>
8. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2014 May;13 Suppl 1:S3–22. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.009>
9. Warnock L, Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2015 Dec 21;2015(12):CD001401. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD001401.pub3>
10. Rodrigues JC, Cardieri JJA, Ferreira MHL, Nakaie MA, Almeida MB, da Silva LAV, et al. Provas de função pulmonar em crianças e adolescentes. *Jornal de Pneumologia* [Internet]. 2002; Available from: <https://repositorio.usp.br/item/001407568>
11. Stollar F, Adde FV, Cunha MT, Leone C, Rodrigues JC. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics* [Internet]. 2011;66(6):979–83. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/s1807-59322011000600010>
12. Callegari-Jacques SM. Bioestatística: Princípios e aplicações [Internet]. Artmed Editora; 2009. 253 p. Available from: <https://play.google.com/store/books/details?id=nuaVLSCiAgsC>
13. Tavares KO, Carvalho MD de B, Pelloso SM. Difficulties experienced by the mothers of people with cystic fibrosis. *Texto contexto - enferm* [Internet]. 2014 [cited 2024 Mar 21];23(2):294–300. Available from: <https://www.scielo.br/j/tce/a/WhQjDdRqGF4SjRcczZJPmCp/?lang=en>

## Contribuição dos autores

Todos os autores contribuíram para o manuscrito. Revisão de literatura: LPM, LBU, FMGL, LSBA, RCNCM and FMP; Coleta de dados: LPM, LBU, FMGL, LSBA, RCNCM and FMP; Desenho do estudo: LPM, LBU, FMGL, LSBA, RCNCM and FMP; Análise dos dados: LPM, LBU, FMGL, LSBA, CHAS and FMP; Redação do manuscrito: LPM, LBU and FMP; Revisão do manuscrito: LPM, LBU, FMGL, LSBA, RCNCM, CHAS and FMP.

## Financiamento

O projeto, os autores e os coautores não receberam financiamento.

## Agradecimentos

Os autores agradecem ao Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória.

## Conflitos de interesse

Os autores não têm conflito de interesse.

14. Narayanan S, Mainz JG, Gala S, Tabori H, Grosseohme D. Adherence to therapies in cystic fibrosis: a targeted literature review. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2017 Feb;11(2):129–45. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/17476348.2017.1280399>
15. Jones M, Moffatt F, Harvey A, Ryan JM. Interventions for improving adherence to airway clearance treatment and exercise in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2023 Jul 18;7(7):CD013610. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD013610.pub2>
16. Hwang R, Elkins MR. Telephysiotherapy. *J Physiother* [Internet]. 2020 Jul;66(3):143–4. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jphys.2020.06.002>
17. Portugal I, Bezerra IMP, Junior AD de A, Daboin BEG, Zucoloto HZ, Alves SAA, et al. MeTA-Edu: a new methodology for enhancing validation of health education technologies applied to COVID-19 prevention in adults with cancer. *Journal of Human Growth and Development (Impresso)* [Internet]. 2023 [cited 2024 Mar 21];84–94. Available from: <https://pesquisa.bvsalud.org/gim/resource/fr/biblio-1436206>
18. Feiten TDS, Flores JS, Farias BL, Rovedder PME, Camargo EG, Dalcin P de TR, et al. Respiratory therapy: a problem among children and adolescents with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2016 Jan-Feb;42(1):29–34. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37562016000000068>
19. Flores JS, Teixeira F, Rovedder PME, Ziegler B, Dalcin P de TR. Adherence to airway clearance therapies by adult cystic fibrosis patients. *Respir Care* [Internet]. 2013 Feb;58(2):279–85. Available from: <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.01389>
20. Dalcin P de TR, Rampon G, Pasin LR, Ramon GM, Abrahão CL de O, Oliveira VZ de. [Adherence to treatment in patients with cystic fibrosis]. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2007 Nov-Dec;33(6):663–70. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/s1806-37132007000600009>
21. Arias Llorente RP, Bousoño García C, Díaz Martín JJ. Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2008 Sep;7(5):359–67. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2008.01.003>
22. Freire ID, Abreu E Silva FA de, Araújo MA de. Comparison among pulmonary function test results, the Shwachman-Kulczycki score and the Brasfield score in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2008 May;34(5):280–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/s1806-37132008000500006>
23. Santuzzi CH, Liberato FMG, Morau SAC, de Oliveira NFF, Nascimento LR. Adherence and barriers to general and respiratory exercises in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. 2020 Oct;55(10):2646–52. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.24912>
24. Calella P, Valerio G, Thomas M, McCabe H, Taylor J, Brodlie M, et al. Association between body composition and pulmonary function in children and young people with cystic fibrosis. *Nutrition* [Internet]. 2018 Apr;48:73–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nut.2017.10.026>
25. Tomaszek L, Dębska G, Cepuch G, Kulpa M, Pawlik L, Broniatowska E. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Heart Lung* [Internet]. 2019 Mar-Apr;48(2):159–65. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.hrtlng.2018.08.003>
26. da Silva LA, Lima ACP, Wittmer VL, Liberato F, Arpini L, Paro FM. Quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis : the importance of body image and the impact of nutritional status , age and race / skin color on patients ' and caregivers ' perceptions. 2018; Available from: <https://agris.fao.org/search/en/providers/122436/records/64747bdd79cbb2c2c1b68ff4>
27. Chrysochoou E-A, Hatzigorou E, Kirvassilis F, Tsanakas J. Telephone monitoring and home visits significantly improved the quality of life, treatment adherence and lung function in children with cystic fibrosis. *Acta Paediatr* [Internet]. 2017 Nov;106(11):1882. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/apa.13996>
28. Costa RD, Ferreira M de F de C, Rocha T de A, Galera MF. Evaluation of newborn screening in the state of Mato Grosso from 2005 to 2019. *Rev Paul Pediatr* [Internet]. 2023 Aug 25;42:e2022161. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/1984-0462/2024/42/2022161>
29. Bonfim IM, Córdova ELM, Garcia CCB, Paro FM. Perfil dos pacientes com fibrose cística atendidos no centro de referência pediátrico do Espírito Santo. *Rev Bras Pesqui em Saúde/Braz J Health Res* [Internet]. 2019 Jul 3; Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8538540>
30. Donadio MVF, Campos NE, Vendrusculo FM, Stofella AM, Almeida AC da S, Ziegler B, et al. Respiratory physical therapy techniques recommended for patients with cystic fibrosis treated in specialized centers. *Braz J Phys Ther* [Internet]. 2020 Nov-Dec;24(6):532–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjpt.2019.11.003>
31. Prasad SA, Cerny FJ. Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: application to cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. 2002 Jul;34(1):66–72. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.10126>

32. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2017 Nov 1;11(11):CD002768. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub4>
33. Campos NE, Vendrusculo FM, Pérez-Ruiz M, Donadio MVF. Ventilatory Threshold and Risk of Pulmonary Exacerbations in Cystic Fibrosis. *Respir Care* [Internet]. 2023 May;68(5):620–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.10428>
34. McGarry ME, Williams WA 2nd, McColley SA. The demographics of adverse outcomes in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. 2019 Nov;54 Suppl 3(Suppl 3):S74–83. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.24434>
35. Oates GR, Schechter MS. Socioeconomic determinants of respiratory health in patients with cystic fibrosis: implications for treatment strategies. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2022 Jun;16(6):637–50. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/17476348.2022.2090928>

## Abstract

**Introduction:** chest physiotherapy, airway clearance techniques, and physical exercise are associated with better outcomes in cystic fibrosis, but adherence to these recommendations remains a challenge.

**Objective:** to assess adherence to chest physiotherapy, airway clearance techniques, and physical exercise by children and adolescents with cystic fibrosis and analyze the factors related to adherence.

**Methods:** retrospective study of children and adolescents with cystic fibrosis from a pediatric referral center in Brazil. Data were collected from electronic records of the multidisciplinary team responsible for caring for these patients at the referral center.

**Results:** the sample included all 83 patients registered at the referral center, with a mean age of 7.88 ± 4.88 years. Among them, 28.9% did not have weekly chest physiotherapy, 66.3% did not practice physical exercise regularly, and only 38.6% practiced airway clearance techniques from 6 to 7 times a week. Higher adherence to airway clearance techniques was associated with higher mean age ( $p < 0.01$ ) and correlated with FEV1 ( $r = -0.39$ ;  $p = 0.03$ ), FEF25-75% ( $r = -0.36$ ;  $p = 0.02$ ), FEV1/FVC ( $r = -0.43$ ;  $p = 0.01$ ) and lower mean Shwachman-Kulczycki Score ( $r = -0.34$ ;  $p < 0.01$ ). Higher physical exercise adherence was associated with a higher mean age ( $p < 0.01$ ). Individuals using public financing of physiotherapy services had a lower Shwachman-Kulczycki Score ( $p = 0.02$ ) than those using non-public services. The metropolitan region had a higher percentage of individuals using non-public services than other regions ( $p < 0.01$ ).

**Conclusion:** adherence to chest physiotherapy, airway clearance techniques and physical exercise was lower than recommendations. Airway clearance techniques and physical exercise adherence increased with age, and airway clearance techniques adherence was associated with the high severity of disease. These results suggest that patients only increase adherence when they get older and the disease worsens, highlighting the need for strategies to increase adherence early.

**Keywords:** physical therapy, cystic fibrosis, exercise, patient compliance, evidence-based practice.

©The authors (2024), this article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons license, and indicate if changes were made. The Creative Commons Public Domain Dedication waiver (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) applies to the data made available in this article, unless otherwise stated.