



UNIVERSIDADE DO ESTADO DA BAHIA – UNEB
DEPARTAMENTO DE CIÊNCIAS HUMANAS – DCH IV
CURSO DE LICENCIATURA EM EDUCAÇÃO FÍSICA

MARIA ELVIRA OLIVEIRA SILVA

**EXERCÍCIO FÍSICO COMO VIA DE TRATAMENTO AOS EFEITOS
PROGRESSIVOS DA FIBROSE CÍSTICA**

JACOBINA
2017

MARIA ELVIRA OLIVEIRA SILVA

**EXERCÍCIO FÍSICO COMO VIA DE TRATAMENTO AOS EFEITOS
PROGRESSIVOS DA FIBROSE CÍSTICA**

Artigo apresentado à Universidade do Estado da Bahia, como requisito para conclusão do curso de licenciatura em Educação Física do Departamento de Ciências Humanas da UNEB, Campus IV.

Orientador: Profº Esp. Robson da Silva Aragão

JACOBINA
2017

FOLHA DE APROVAÇÃO

MARIA ELVIRA OLIVEIRA SILVA

EXERCÍCIO FÍSICO COMO VIA DE TRATAMENTO AOS EFEITOS PROGRESSIVOS DA FIBROSE CÍSTICA

Trabalho apresentado à Universidade do Estado da Bahia, como requisito para conclusão do curso de licenciatura em Educação Física do Departamento de Ciências Humanas da UNEB, Campus IV.

Composição da Banca Examinadora:

Professor (a) Orientador (a): Esp. Robson da Silva Aragão

Professora (a) Avaliador (a) Jéssica Vitorino Terra Nova
Universidade do Estado da Bahia

Professor (a) Avaliador (a) Elmo Maturino
Universidade do Estado da Bahia

Universidade do Estado da Bahia

Aprovado em _____ de _____ de 2017.

DEDICATÓRIA

Dedico com muito amor esse trabalho ao meu Pai, a minha Mãe, ao meu Esposo e a todos que torceram pela minha vitória.

AGRADECIMENTOS

Agradeço acima de tudo e de todos ao meu DEUS por me permitir chegar até aqui, toda honra e toda glória seja dada a ele por ter sempre ouvido e atendido as minhas orações. Te Amo Jesus. Agradeço ao meu Pai (Neto) por ter me ensinando a ser quem eu sou hoje. A minha Mãe (Cleinha) por nunca ter me deixado desistir, sempre com palavras de estímulo, ela fez todas as minhas lágrimas se tornarem os mais sinceros sorrisos, enfim, sem vocês eu não seria eu. Agradeço ao Meu Amor e Esposo (Vinicius), por ter me amado e me aturado nos piores momentos, e por ter largado o seu sonho para viver o meu, te amo, sem o amor nada existiria. Agradeço as minhas Avós, Auri (Jojinha) e Heloisa (Lólo) por sempre me protegerem e sempre ligarem querendo saber como eu estava, dizendo que estavam morrendo de saudades e que eu não demorasse de ir visita-las, vocês não sabem o quanto isso me ajudou. Enfim a toda minha FAMÍLIA qual tanto amo, que de forma direta ou indiretamente contribui para realização do meu sonho.

Quero agradecer também aos meus amigos, que tanto amo, em especial a Raissa (Rai) que se tornou minha irmã, a Lucas por me aturar quase todos os dias tirando minhas dúvidas, e eu aturando ele o tempo todo mexendo nas minhas bochechas, agradeço a Sidney (meu Painho) por ter sido sempre atencioso comigo, a Fafá minha parceira forte de estágio, a Sabrina minha melhor fotógrafa e ao meu amigo Maicon, obrigada gente por sempre me ajudarem nos momentos que mais precisei, foram tantos momentos felizes, de resenha e também de estresse (faz parte), mais tudo isso valeu a pena levarei por toda a vida.

Agradeço em especial ao meu Orientador e professor Robson, que também foi meu psicólogo nos momentos de desespero aturando meus desabafos, conheci há pouco tempo, mas descobri o excelente profissional que é, esteve sempre presente a responder constantemente meus questionamentos, e não mediu esforços desde o primeiro convite, enfim, você ficará marcado na minha história.

Agradeço ao corpo docente da UNEB- Campus IV, a todos que fizeram parte da minha vida acadêmica, professora Laura, Jéssica, professor Elmo, Michael, Osni, Salomão, Rafael e em especial ao professor Jorge por ser esse excelente profissional qual me incentivou a publicação do meu primeiro artigo que ainda este ano foi publicado na Revista Baiana de Saúde Pública, obrigada prof. por me ajudar a realizar essa grande conquista. Enfim agradeço a todos, pelo

conhecimento que adquirir através de cada um de vocês, muito obrigada. Agradeço também a João Paulo (Jhon) que me oportunizou a participar do projeto de extensão Universidade Aberta a Terceira Idade – UATI que contribuiu de forma significativa com a minha formação gerando amor por esse público. Agradeço a todos os técnicos da UNEB – Campus IV.

Quero agradecer a toda minha turma 2013.1, a melhor de todas. Aprendi a amar todos vocês, afinal foi quase cinco anos juntos, minha segunda família. Obrigada por me acolherem com 15 aninhos como a NOVINHA e mesmo agora na reta final continuo sendo a NOVINHA de vocês. Levarei sempre esse gesto de carinho. Por fim agradeço a todos aqueles ao qual não citei o nome, mas que sabe o quanto amo e que moram no meu coração.

EPÍGRAFE

“Tudo tem o seu tempo determinado, e há tempo para todo propósito debaixo do céu: há tempo de nascer e tempo de morrer; tempo de plantar e tempo de colher o que se plantou”.

Eclesiastes 3:1-2
Bíblia Sagrada

RESUMO

A Fibrose Cística (FC) é uma patologia crônica, hereditária e progressiva que agrava principalmente a função pulmonar e o sistema digestivo podendo ocasionar baixa tolerância à prática de exercício físico. O objetivo deste estudo é investigar através de uma revisão sistemática as contribuições do exercício físico regular orientado pelo profissional de Educação Física para o tratamento de pessoas com Fibrose Cística. Para realização deste trabalho foram utilizados Livros/textos e artigos indexados, abrangendo o período de 2007 a 2017 onde foram localizados em periódicos e nos bancos de dados nacionais/estrangeiros, como (BVS), (LILACS), (MEDLINE), (PubMed), (SCIELO) e (COCHRANE LIBRARY). Para a seleção dos artigos foram empregados os descritores cystic fibrosis/fibrose cística, exercise/exercício e physical activity/atividade física. Os resultados encontrados no total da amostra (104 artigos), foram melhorias na capacidade cardiopulmonar depois da aplicação de protocolos de treinamentos, 83 destes estudos apresentaram aumento significativo da Força Muscular, 76 identificaram a Resistência de Força dos pacientes com Fibrose Cística, e 60 deles afirmaram que o exercício físico regular melhora a Densidade Mineral Óssea (DMO). Os testes de capacidade aeróbica como a caminhada de 6 minutos ou variações de técnicas como os treinos intervalados contínuos ou ondulatórios demonstraram bons resultados para a melhoria das valências físicas em questão, beneficiando esses indivíduos quanto à autonomia para os afazeres diários. Assim então, o presente estudo trouxe evidências, de que a prática regular do exercício físico melhora a aptidão cardiorrespiratória, aumenta a força muscular e a resistência, melhora a Densidade Mineral Óssea (DMO), “saúde” e bem estar de pessoas com Fibrose Cística. Também auxiliando como excelente instrumento não farmacológico, atenuante aos efeitos e/ou sintomas progressivos da Fibrose Cística, retardando então possíveis internações destes pacientes.

Palavras-chave: Profissional de Educação Física. Fibrose Cística. Exercício. Atividade Física

ABSTRACT

Cystic Fibrosis (CF) is a chronic, hereditary and progressive condition that mainly aggravates pulmonary function and the digestive system, which can cause low tolerance to physical exercise. The objective of this study is to investigate through a systematic review the contributions of regular physical exercise guided by the Physical Education professional for the treatment of people with Cystic Fibrosis. In order to carry out this work, we used books / texts and indexed articles, covering the period from 2007 to 2017, where they were located in journals and national / foreign databases such as (LHRS), (MEDLINE), (PubMed) , (SCIELO) and (COCHRANE LIBRARY). For the selection of articles, the descriptors cystic fibrosis / cystic fibrosis, exercise / exercise and physical activity were used. The results found in the total sample (104 articles) were improvements in cardiopulmonary capacity after the application of training protocols, 83 of these studies showed a significant increase in Muscular Strength, 76 identified Strength of Cystic Fibrosis patients, and 60 of them stated that regular physical exercise improves Bone Mineral Density (BMD). Tests of aerobic capacity such as the 6-minute walk or variations of techniques such as continuous interval or wave training have shown good results for the improvement of the physical valences in question, benefiting these individuals in the autonomy for the daily chores. Thus, the present study has provided evidence that regular exercise improves cardiorespiratory fitness, increases muscle strength and endurance, improves Bone Mineral Density (BMD), "health" and well-being of people with Cystic Fibrosis . Also helping as an excellent non-pharmacological instrument, attenuating the effects and / or progressive symptoms of Cystic Fibrosis, thus delaying possible hospitalizations of these patients.

Keywords: Physical Education Professional. Cystic fibrosis. Exercise. Physical activity

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	11
METODOLOGIA	16
RESULTADOS E DISCUSSÃO	17
Exercício Físico para o Tratamento de Pessoas com Fibrose Cística.....	17
Pesquisas envolvendo pessoas com Fibrose Cística e exercício físico	24
CONCLUSÃO	28
REFERÊNCIAS.....	29

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica hereditária de caráter autossômico e recessivo, conhecida também como mucoviscidose e está associada com a deterioração da função pulmonar, desnutrição e limitação progressiva ao exercício. É mais comum em pessoas caucasianas com sua incidência variada em diferentes populações. Esta desordem com aspecto de hereditariedade, atualmente é um dos maiores problemas de saúde pública em continentes como a Europa, e foi à primeira doença genética elucidada por meio da clonagem posicional, isto é, por meio do mapeamento genético (LUCA; MENEZES; OCAMPOS, 2009; FIRMIDA; LOPES, 2011; GIBSON et al., 2003).

Em geral, se manifesta como enfermidade sinopulmonar crônica e supurativa, causando má absorção intestinal e concentração de cloretos elevados no suor. É causada por mutações no gene da proteína Reguladora da Condutância Transmembrana na Fibrose Cística/cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), sua disfunção resulta em uma alteração sistêmica com grande variabilidade de sinais e sintomas, pois é responsável pelo transporte de íons e tem a função reguladora de fluxo de cloro, água e sódio (FIRMIDA; LOPES, 2011; ROSA et al., 2008).

A mucoviscidose é diagnosticada normalmente na infância ou logo após o nascimento, podendo também ser identificada na fase adulta quando os sintomas vêm a interferir na vida diária e no bem-estar destes sujeitos. Por ser uma doença complexa e multissistêmica não existe tratamento específico para FC, sendo iniciado precocemente, desde o diagnóstico, com programa vigoroso e contínuo, com o objetivo de prevenir infecções, complicações e evitar a progressão das lesões pulmonares como também de outros órgãos acometidos, permitindo uma sobrevida maior e de melhor qualidade. Porém, deve ser realizado por equipes multidisciplinares que ofereçam suporte adequado e especializado a estes indivíduos estando baseado na terapêutica dos sintomas e na correção das disfunções orgânicas. Para efetuação do diagnóstico é fundamental a existência no mínimo de um achado fenotípico, histórico familiar acompanhado de evidência laboratorial da disfunção da proteína já referida, de teste de suor positivo ou triagem neonatal positiva, diferença de potencial nasal

positivo, ou ainda pela identificação de duas mutações conhecidas como causa da FC no gene CFTR (MATOS, 2009).

Araújo, Silva e Neto, (2017) aponta a Cystic Fibrosis Foundation, (CFF) fundada em 1955, Organização não Governamental (ONG) cujo objetivo é desenvolver medicamentos para controlar e combater a doença, e melhorar a qualidade de vida das pessoas com FC. Tal instituição, atualmente com sede em Bethesda, Maryland, EUA, é líder mundial na busca da cura para a Fibrose Cística, sendo responsável pela descoberta do gene Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator (CFTR) da Fibrose Cística em 1989. Até o momento é a descoberta mais importante na pesquisa sobre a FC.

O Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC) é uma organização sem fins lucrativos, composto por profissionais de saúde atuantes na área, foi criado em 05 de novembro de 2003 com o intuito de estudar e ampliar o entendimento da doença no Brasil. Desde 2009 vem trazendo o panorama completo da doença, métodos de diagnósticos, tratamento e sobre a distribuição demográfica com a presença dos pacientes com Fibrose Cística no país, através do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC).

Segundo apontamentos do GBEFC as alterações mais comuns acometem os aparelhos respiratórios, digestivos e hepatobiliar, ocorrendo ainda manifestações nutricionais e no aparelho reprodutor masculino. O indivíduo com esta enfermidade pode apresentar, pólipos nasais (nódulos carnosos no nariz), tosse e muco nos pulmões, pneumonia de repetição, defecação anormal (diarreia crônica, fezes gordurosas e com mau cheiro), baqueteamento digital (alongamento das pontas dos dedos dos pés e das mãos), e embora a pessoa se alimente bem seu ganho de peso é lento. Aponta-se que esses sinais não são exclusivos em Fibrocísticos, podem ser apresentados também em outras doenças, e nem todos que possuem o gene “CFTR” significa que apresentarão todos estes sintomas.

Além da dificuldade de ganho de peso e a perda de densidade mineral óssea (DMO), há uma perda progressiva da função pancreática exócrina devido à obstrução dos ductos intrapancreáticos por secreção mucosa, levando à retenção de enzimas digestivas e formando um processo inflamatório crônico com fibrose e ainda ocorre à diminuição progressiva da resistência física (CART et al., 2016). Como também o desenvolvimento e o agravamento da

hiperinsuflação pulmonar e alteração do formato do tórax, deixando o diafragma em desvantagem mecânica, determinando a perda na pressão inspiratória. Essa fraqueza muscular respiratória pode ser agravada pela desnutrição e quadro de infecção pulmonar, podendo levar a pessoa com Fibrose Cística a fadiga muscular e, ainda, contribui para a dispneia e intolerância ao exercício (MATOS, 2009).

Silva et al., (2010) argumenta que devido à inevitável progressão da doença associada à desnutrição proteico calórica e as alterações metabólicas geradas pelo processo inflamatório do pulmão, ocorre à diminuição da prática do exercício. Embora esta redução esteja associada ao declínio da função pulmonar, nem sempre é possível prever a aptidão ao exercício através da medida dos parâmetros de função pulmonar. Sendo assim, medidas de tolerância ao exercício são úteis para identificar limitações funcionais e avaliar os efeitos da doença sobre as atividades de vida diária e qualidade de vida de pessoas com Fibrose Cística.

Essa patologia apresenta baixa função pulmonar, desnutrição e falta de condicionamento cardiorrespiratório, sendo assim é considerado uma barreira em relação à prática do exercício físico (ELBASAN et al., 2012). Diante de apontamentos dos autores, indivíduos com a progressão da doença são desestimulados e/ou limitados à prática de qualquer exercício físico. Wheatley et al., (2014) afirma que há crenças relacionadas aos efeitos do exercício sobre os pacientes e/ou indivíduos com FC se comparado ao tratamento farmacológico. Nesse sentido entre as razões apontadas pelos indivíduos com FC está à falta de tempo e/ou energia para se engajar em atividade física. Por essa razão este estudo mostrará a relevância do exercício físico relacionado ao tratamento desses indivíduos.

Nenhuma outra doença nos últimos 30 anos, mobilizou tanto os familiares de forma tão organizada, a ponto de constituírem associações de pais na Europa, nas Américas e inclusive no Brasil, desempenhando um papel significativo na evolução da doença. O tratamento precoce retarda a progressão das lesões pulmonares, melhora o prognóstico e aumenta a sobrevida (RIBEIRO J.D; RIBEIRO M.O; RIBEIRO A.F, 2002).

O Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística (Unidos Pela Vida) responsável pelo desenvolvimento de projetos nacionalmente ligados à

comunicação, suporte, educação, incentivo à atividade física e ao desenvolvimento de organizações sociais que também atuam com a FC, diz respeito ao tratamento da Fibrose Cística que no Brasil ganhou maior evidência e foi produto do esforço significativo das associações de pais representados pela ABRAM (Associação Brasileira de Assistência a Mucoviscidose), e, da fundação do Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC).

Muitos acontecimentos foram evidentes ao longo dos anos, por exemplo, até os anos 50, era uma doença devastadora com sobrevida média de menos de um ano de vida. Antes dos anos 70, a grande maioria dos pacientes não ultrapassava a adolescência. Em 1985, a mediana de sobrevida já atingia 27 anos. A partir de 1996, a mediana de sobrevida em muitos países atingiu 31 anos. A partir de 2005, a mediana de sobrevida atingiu 37 anos. Mais recentemente, a expectativa média de vida para os pacientes que nasceram na década de 90 é 42 anos (SILVA; DALCIN, 2011). Cerca de 70.000 pessoas no mundo são afetadas por esta patologia, sua manifestação é comum em ambos os sexos, atingindo aproximadamente 1: 2.500 nascidos vivos da raça branca, incidência que diminui para indivíduos da raça negra na proporção de 1: 17.000. Na União Europeia (1: 2.000 a 1: 3.000) recém-nascidos e por volta de 30.000 crianças e adultos nos EUA são comprometidas por FC, sendo que esta frequência é de 1: 3.500 nascidos vivos (BEIER, 2011; FIRMIDA; LOPES, 2011).

No Brasil considera-se que a doença mantém maior concentração nos Estados da região Sul, e no Sudeste brasileiro, com maior grau de miscigenação cuja população descende primordialmente de europeus sendo que (1: 2.000 a 1: 5.000 nascidos vivos) enquanto que nos estados de Minas Gerais, Paraná, e Santa Catarina, reduz-se para cerca de 1: 9.000 a 1:9. 500. Por ser um país que apresenta índice elevado de diversidade étnico-racial, há escassez de trabalhos sobre a FC nas regiões brasileiras, Norte, Nordeste e Centro-Oeste por não permitir conhecer o perfil clínico-epidemiológico e genético da doença (MOTA et al., 2015; FIRMIDA; LOPES, 2011; HAACK; NOVAES, 2013).

A partir da era epidemiológica das doenças crônico-degenerativas o exercício físico surge como meio de promoção da saúde por diminuir o risco de várias doenças, entre elas, doenças coronarianas, diabetes, hipertensão e osteoporose. Os profissionais da área de saúde têm ressaltado a importância do exercício físico no tratamento de doenças e suas contribuições relacionadas à

saúde e bem estar destas pessoas (CHAVES et al., 2007). A população busca constantemente por um estilo de vida saudável, e o exercício físico regular tem atraído cada vez mais os sujeitos que o praticam principalmente quando relacionadas a doenças crônicas.

Apesar de até o momento não existir cura para essa doença, muitos conhecimentos novos sobre a etiologia e a fisiopatologia, adquiridos nas duas últimas décadas, propiciaram novas abordagens para o tratamento da fibrose cística, ocasionando aumento da sobrevida e maior expectativa de vida dos pacientes (RIBEIRO J.D; RIBEIRO M.O; RIBEIRO A.F, 2002). Tendo como base as informações iniciais, este estudo visa investigar através de uma revisão sistemática as contribuições do exercício físico regular orientado pelo profissional de Educação Física para o tratamento de pessoas com Fibrose Cística. Para que o objetivo geral fosse cumprido, alguns objetivos específicos deverão ser contemplados, como: Descrever a partir de bases científicas a inserção do exercício regular ao tratamento de pessoas com Fibrose Cística; Analisar os efeitos positivos e negativos que o exercício físico pode causar aos sintomas da Fibrose Cística e refletir sobre a importância do profissional de Educação Física na orientação da prática do exercício físico em pessoas com Fibrose Cística;

A Organização Mundial da Saúde (OMS) reconhece o importante papel do exercício físico o quanto é benéfico para a saúde na doença respiratória crônica, bem como na população em geral na saúde e a prevenção de doenças não transmissíveis. A OMS publicou recomendações globais dirigidas aos formuladores de políticas nacionais sobre os propósitos desta declaração de posição sobre avaliação de exercício físico em pacientes com Fibrose Cística (FC), (BRADLEY et al., 2015). Então, por esta temática ser pouco abordada na literatura e de forma alguma na Universidade (UNEB campus IV), este estudo será relevante não só para o referido campus, como para todos profissionais envolvidos nessa área. Possibilitando assim um maior embasamento teórico e desenvolvimento de pesquisas nesse campo, trazendo uma melhor compreensão contemporânea em relação à prática regular do exercício físico, para pessoas com Fibrose Cística.

METODOLOGIA

O presente trabalho constitui-se de uma revisão sistemática caracterizada por abordagem qualitativa de caráter exploratório. Utilizou-se como base artigos indexados compreendendo o período de 2007 a 2017 encontrados em periódicos nacionais/estrangeiros, como: Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciência da Saúde (LILACS), Literatura Internacional em Ciências da saúde e Biomédica (MEDLINE), U.S National Library of Medicine (PubMed), Scientific Eletronic Library Online (SCIELO) e Cochrane Library. Para a seleção dos artigos foram empregados os descritores cystic fibrosis/fibrose cística, exercise/exercício e physical activity/atividade física.

Para a análise de conteúdo utilizou-se técnica que conforme Bardin (2009, p.121) é dividida em três fases 1. A pré-análise; 2. A exploração do material; e, por fim, 3. O tratamento dos resultados: a inferência e a interpretação. Para este, a análise de conteúdo, enquanto método torna-se um conjunto de técnicas de análise das comunicações que utiliza procedimentos sistemáticos e objetivos de descrição do conteúdo das mensagens. Buscaram-se padrões sistemáticos em cada artigo visando traçar um entendimento dos dados apresentados agrupando-os de acordo com cada característica benéfica relacionadas com o exercício físico, permitindo suas tabulações a partir do programa Excel 2010. Sendo uma amostra de 104 artigos lidos (resumos e íntegra), quais foram relacionados diretamente com os descritores, Fibrose Cística e Exercício Físico, sendo utilizados também para a estruturação dos gráficos, compreendidos entre os anos de 2007 a 2017.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Exercício Físico para o Tratamento de Pessoas com Fibrose Cística

O exercício é considerado uma modalidade terapêutica importante com evidência de que a atividade física se correlaciona com a preservação de VO 2 máx., VEF 1 (Volume Expiratório Forçado em 1 segundo), estado nutricional, e densidade mineral óssea. O treinamento físico em FC melhora VO 2 máx., VEF 1, e qualidade de vida, bem como reduz o número de dias de antibioticoterapia intravenosa. Então, adaptar programas de exercícios a indivíduos que apoiem a afirmação de que o teste de exercícios é crítico para a prática clínica, uma das opções seria elaborar um programa de exercícios utilizando múltiplos de equivalentes metabólicos em repouso (MET). Um MET é igual a $3,5 \text{ ml kg}^{-1} \text{ min}^{-1}$. Pode-se usar o CPET de um sujeito para calcular METs gastos na AT e pico de VO 2. Esses METs podem ser traduzidos em atividades cotidianas e em meios físicos moderados e vigorosos usando tabelas de conversão MET disponíveis. Isso permite que um profissional de saúde / treinador ajude um paciente com FC a seleção apropriada de exercícios, bem como abrindo o potencial para realizar uma grande variedade de atividades de exercícios (URQUHART; VENDRUSCULO, 2017).

Segundo Hommerding et al. (2015) O exercício regular e a adesão a um programa de exercícios físicos são fundamentais para o tratamento de pessoas com Fibrose Cística, sendo recomendados programas preventivos ou terapêuticos adequados, que contribuam para o encorajamento aos indivíduos e aos profissionais da saúde a tomarem iniciativa e a darem início a sua prática.

Por ser uma doença genética e crônica, as demandas multidisciplinares de terapias voltadas para Fibrocísticos visam à melhoria do bem estar e o aumento da expectativa de vida destes. Independente da gravidade da doença existem benefícios duradouros através de programas de treinamento físico obtendo efeitos positivos, até mesmo aos que possuem condições pulmonares mais agravadas são capazes de aprimorar seu condicionamento físico de acordo com suas individualidades (FRANCO et al., 2014). Existem evidências que comprovam os efeitos benéficos do treinamento de exercícios, qual já faz parte do atendimento ambulatorial regular oferecido à maioria das pessoas com

fibrose cística, e a inclusão do treinamento físico em cuidados regulares de um indivíduo, pode ser influenciada pelo tipo e duração do programa de treinamento, onde não existem efeitos colaterais negativos, mas sim, impacto significativo sobre a aptidão aeróbia dessas pessoas. Por essa razão não há motivos que venham a desencorajar a este público a participarem ativamente de programas de exercícios (RADTKE et al., 2015).

Níveis mais elevados de atividade habitual têm sido associados a maior capacidade aeróbica e anaeróbica, uma melhor qualidade de vida e uma melhor sobrevivência. Porém, estudos longitudinais são necessários para apoiar e justificar programas de exercício regular sobre o estado geral de saúde de crianças e adolescentes com FC, pois até a presente data, não há evidências de que estes não deveriam estar fisicamente ativos na vida diária (WILLIAMS et al., 2010).

Embora haja poucas informações sobre a aderência aos programas de exercícios físicos na mucoviscidose (CARBONERA et al., 2016). Hommerding et al. (2015) relata que o exercício aeróbio regular na infância e adolescência tem benefícios aparentes para o processo biológico de crescimento e desenvolvimento humano. Então, crianças e adolescentes com Fibrose Cística (FC) que praticam atividades físicas regulares têm melhor condicionamento aeróbio, maior estabilidade ao estado nutricional e progressão significativamente adiada.

Cart et al., (2016) nos seus achados concluíram que os efeitos do Treinamento Resistido (TR) melhoram o prognóstico dos pacientes com Fibrose Cística e auxilia no ganho de massa corporal, melhora a Densidade Mineral Óssea, e por consequência, aumenta a capacidade de tolerância ao exercício das pessoas com esta patologia. Além disso, Schindel e Donadio (2013) mais uma vez reforçam que a prática regular do exercício físico trás respostas positivas proporcionando o bem estar destas pessoas, através do desenvolvimento da capacidade cardiorrespiratória, e da resistência da musculatura ventilatória, e além do aumento da tolerância a prática do exercício também apresenta melhoria na postura corporal.

Estudos contemporâneos avaliaram a interferência do exercício regular na vida de adolescentes com Fibrose Cística, entretanto, ainda não existe consenso sobre o programa de treinamento ideal, mas os melhores resultados

foram obtidos com os programas de treinamento assistido, devido a sua maior regularidade. Identificaram que a prática de exercício aeróbico e treinamento de força muscular melhoram a desobstrução da árvore brônquica, diminuem a queda progressiva da função pulmonar, aumentam a massa muscular e a resistência ao exercício, como também promovem o desenvolvimento ósseo e melhoram a autoestima e a qualidade de vida. (CHAVES et al., 2007)

Franco et al., (2014) realizaram um ensaio clínico com 19 Fibrocísticos avaliando-os minuciosamente de forma individualizada, foi acompanhado o comprometimento pulmonar e observado as particularidades de cada um durante a intervenção. Efetivando durante quatro meses semanalmente sessões de Pilates com duração de 1h, onde analisaram os efeitos deste método na força muscular e na função pulmonar destes pacientes estudados. Então a realização do exercício físico trouxe resultados significativos através da aplicação do método Pilates na FMR (Força Muscular Respiratória), e houve efeitos benéficos principalmente relacionados à melhora do condicionamento físico, redução da dispneia e aumento expressivo da tolerância ao exercício.

A atividade física regular (AF) embora permaneça subutilizada e nem sempre seja incorporada no gerenciamento rotineiro de Fibrose Cística torna-se cada vez mais significativa e amplamente aceita como parte dos programas de terapia e reabilitação da doença. Os autores apoiam a necessidade de promover intervenções AF incluindo AFMV (Atividade física moderada a vigorosa) visando melhorar a aptidão cardiorrespiratória em crianças com FC (AZNAR et al., 2013). Outros vários mecanismos contribuem para a capacidade de exercício limitada relatada em pacientes com Fibrose Cística (FC), como função pulmonar, cardíaca e periférica do músculo esquelético (WERKMAN et al., 2016).

Para Chaves et al., (2007) está claro que a regularidade e a adesão ao programa de exercícios são fundamentais. O comprometimento pulmonar de leve a moderado em crianças e adolescentes com Fibrose Cística (FC) não o impossibilitam de realizar exercícios físicos, como correr, nadar, caminhar, andar de bicicleta, e jogar futebol. Estes são precisamente indicados para pacientes neste estado clínico, sendo recomendada a prática até três vezes por semana no mínimo 20 minutos, e quando praticado com frequência melhora a capacidade cardiopulmonar, habilita a atividades de vida diária, tornando assim transigente a sensação de bem estar através do exercício.

Hebestreit et al., (2014) Determinaram as relações transversais e longitudinais entre a QVRS (Qualidade de Vida Relacionada a Saúde) conforme avaliado pelo CFQ-R - Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (Questionário de Fibrose Cística – Revisado), a atividade física e a aptidão nessa população. Onde foram avaliados os efeitos de um programa de condicionamento com os Fibrocísticos através de estudos com objetivos diferenciados, mas utilizando métodos parecidos. O desfecho primário era VO2 máximo, e os resultados secundários foram à função pulmonar, os dados antropométricos, e um questionário de qualidade de vida aos 18 e 24 meses após o início do programa. Observou-se efeitos positivos da intervenção no VO2 máximo, na função pulmonar e qualidade de vida, necessitando de maior acompanhamento com o público para maiores resultados. A qualidade de vida relacionada à saúde foi diretamente associada à aptidão física em forma transversal e longitudinal e, em menor grau, com atividade física relatada, IMC e VEF1.

Ziegler et al. (2007), realizaram um estudo transversal e prospectivo, em pacientes (≥ 16 anos), atendidos em um programa para adultos com FC e a maioria apresentaram redução na capacidade submáxima de exercício. Os pacientes foram submetidos a uma avaliação clínica, ao teste de caminhada de seis minutos (TC6), à medida das pressões respiratórias máximas, a espirometria e exame radiológico do tórax, esse teste mostrou-se útil para identificar os pacientes que poderiam apresentar dessaturação de oxigênio e limitação física durante suas atividades diárias.

Pereira et al., (2011) também realizaram um estudo transversal e prospectivo, onde compararam 185 indivíduos saudáveis e com 55 pacientes com fibrose cística de um hospital universitário de referência na cidade de Campinas (SP) respectivamente com médias de idade de $12,2 \pm 4,3$ anos e $11,3 \pm 4,3$ anos. Nesta amostra, sem a necessidade de repetição imediata do teste, os pacientes com fibrose cística apresentaram um menor desempenho funcional no Teste de caminhada de seis minutos (TC6) quando comparados a indivíduos saudáveis de mesma faixa etária. A distância percorrida no TC6 (DTC6) se correlacionou com idade, peso e altura somente no grupo fibrose cística e foi significativamente menor que no grupo controle em ambos os testes ($547,2 \pm 80,6$ m vs. $610,3 \pm 53,4$ m no primeiro e $552,2 \pm 82,1$ m vs. $616,2 \pm 58,0$ m no segundo; $p < 0,0001$ para ambos). A maioria dos pacientes com índice de

mortalidade está relacionada ao declínio da função pulmonar, mas crianças e adolescentes com fibrose cística aparentam ter boa resposta terapêutica apesar de o mecanismo não estar bem esclarecido à atividade física se relaciona com a melhora do prognóstico por ser favorável ao melhor condicionamento aeróbico e melhor status nutricional destes indivíduos.

Outro teste foi realizado por Cohen e Orenstein (2014) onde vinte e quatro crianças os realizaram. Os autores compararam a recuperação da FC (Frequência Cardíaca) após o teste de passo qual foi validado teste de etapa de três minutos (STEP), com VO₂ em crianças com FC e um teste de exercício máximo. Testes de exercício são utilizados em uma variedade de doenças cardiopulmonares, incluindo a FC, para determinar a capacidade funcional e causas de intolerância ao exercício, como também avaliar a progressão da doença e a resposta ao tratamento. A Frequência Cardíaca durante e após um teste de passo de três minutos pode refletir o pico de VO₂ em crianças com FC e em indivíduos com doença pulmonar leve, uma recuperação de Frequência Cardíaca mais rápida após o STEP correlacionou-se com o maior potencial de VO₂. Então o teste de passo de três minutos é um teste submáximo viável nesta população de pacientes.

Collaco et al., (2014) o exercício foi associado a um declínio reduzido no VEF 1 ($p < 0,001$) e ao escore Z do IMC ($p = 0,001$) para os adultos, mas não para crianças de 10 a 17 anos de idade. Exercício auto-relatado foi associado a melhores resultados nutricionais e pulmonares longitudinais na fibrose cística para adultos. Embora sejam necessários ainda mais estudos prospectivos para confirmar essas associações, os programas para promover o exercício regular entre indivíduos com fibrose cística seriam benéficos.

Quon et al., (2015) os resultados deste estudo demonstram que os pacientes com doença pulmonar leve de FC possuem uma boa condição cardiorrespiratória e exercício físico razoavelmente bem preservados. Houve evidência de anormalidades ventilatórias em nossos pacientes com FC leve em relação aos controles saudáveis, mas isso não resultou em um aumento correspondente na intensidade da dispneia ou redução do exercício.

Savi et al., (2015) examinaram a relação entre Atividade Física diária e aptidão aeróbica tanto nos níveis submáximo quanto máximo em adultos clinicamente estáveis com FC. A AF diária, particularmente de intensidade

moderada ou maior, correlacionou-se com medidas de aptidão física, incluindo a absorção de $\dot{V}O_2$ e a taxa de trabalho na LT. Além disso, adultos clinicamente estáveis com FC e controles saudáveis têm níveis de AF diários semelhantes e apresentaram uma resposta $\dot{V}O_2$ ao CPET e um $\dot{V}O_2$ na LT comparável aos controles saudáveis. Esses dados sugerem que AF diária poderia ser considerada uma ferramenta valiosa na avaliação da aptidão aeróbia na população de FC adulta.

Wheatley et al., (2015) olharam para o exercício dentro do quadro de ser um medicamento, determinamos (1) que a "dose" ótima foi o exercício de intensidade moderada 25 e (2) que o exercício proporcionou efeitos benéficos comparáveis a uma das terapias farmacológicas padrão atuais, albuterol. Este estudo sugeriu que o exercício é um remédio no nível de regulação iônica, tanto no exercício como no albuterol podem melhorar CI - secreção para um grau semelhante. Em segundo lugar, a EBC tem o potencial de ser um método viável para avaliar a regulação iônica nos pulmões e tem potencial para aplicação clinicamente para determinar se uma terapia farmacológica está melhorando, ou melhorando a regulação iônica na FC.

Cox et al., (2014) Descreveram o padrão de Atividade Física realizado em adultos com FC na linha de base e 12 meses, onde investigaram se existia uma disparidade de gênero no volume de AF e explorar o efeito da hospitalização por exacerbação respiratória em níveis regulares de Atividade Física. Além de identificar se houve uma relação entre os níveis de AF adequadamente medidos e os desfechos clínicos, especificamente a função pulmonar e a hospitalização, ao longo de 12 meses. O tempo mediano diário moderado vigoroso AF (AFMV) foi de 31 minutos (IQR: 15-53). Os participantes que acumularam ≥ 30 minutos AFMV diariamente experimentaram menos dias hospitalares ($P = 0,04$), melhor capacidade de exercício e maior VEF 1 aos 12 meses ($P \leq 0,001$). Concluíram que os adultos com FC podem alcançar objetivos recomendados de AFMV (Atividade Física Moderada Vigorosa) de 30 minutos / dia; No entanto, uma diferença significativa de gênero no tempo de atividade é aparente. O maior tempo em AFMV está relacionado a resultados clínicos mais positivos ao longo de 12 meses.

Armeniakou et al., (2015) mostraram que Indivíduos adultos com FC apresentam cinética de oxigênio prolongada significativa durante o exercício

submáximo de carga de trabalho constante em relação à gravidade da doença. ($42,3 \pm 21,5$ vs $29,3 \pm 6,4$, s, $P < 0,05$). O tau durante a fase 2 foi inversamente correlacionado com o VEF 1 (% pred) ($r = -0,77$, $P = 0,001$), reserva respiratória ($r = -0,74$, $P = 0,003$), $\dot{V}O_2$ pico ($r = -0,53$, $P = .049$), $\dot{V}O_2 / t$ declive ($r = -0,58$, $P = 0,03$) e Schwachman ($r = -0,80$, $P = 0,001$). Então consideraram que o exercício submáximo deve ser a escolha preferível de CPET em pacientes adultos com FC grave. Mostraram que indivíduos com FC apresentaram tau significativamente prolongado em comparação com indivíduos saudáveis

Schneiderman et al., (2014) estudaram prospectivamente a relação de longo prazo entre as mudanças nos níveis de Atividade Física Habitual (AFH) e a função pulmonar em pacientes com FC. Um aumento maior na AFH foi associado a uma menor taxa de declínio no VEF 1 ($r = 0,19$, $p < 0,0069$). Dividindo os sujeitos em atividades "altas" e "baixas" (acima ou abaixo da taxa média de mudança de atividade, respectivamente), observou-se uma taxa mais alta de decréscimo do VEF 1 por baixo (-190% ao ano) em relação ao alto ($-1,39\%$ por ano) ($p = 0,002$). Os aumentos nas AFH são viáveis apesar da progressão da doença pulmonar e estão associados a uma menor taxa de declínio no VEF 1 destacando o benefício da atividade física regular e seu impacto positivo na função pulmonar em pacientes com FC.

Schindel et al., (2014) em um dos seus estudos incluíram na fase I, 34 pacientes com CF e 34 indivíduos saudáveis, não foram identificadas diferenças significativas na linha de base. Crianças com FC apresentaram mais desvios posturais em comparação com indivíduos saudáveis ($P < 0,05$), quanto ao alinhamento da cabeça, cintura escapular e pelve, aumento da lordose cervical e distância lateral do tórax. Na fase II ($n = 34$), não houve diferenças de linha de base entre os grupos. A intervenção causou ($P < 0,05$) uma diminuição na lordose cervical, cifose torácica, lordose lombar, distância lateral do tórax e protrusão abdominal, bem como na pressão média baropodométrica e na área de contato. Crianças e adolescentes com FC apresentaram alterações posturais quando comparados com indivíduos saudáveis. A orientação educacional para prática de exercícios ajudou a melhorar a postura, evitando a progressão de alguns distúrbios posturais.

Carbonera et al., (2016) avaliaram a literatura, descrevendo se os videogames geram uma resposta fisiológica semelhante à intensidade do

exercício necessária para o treinamento na FC. Os videogames interativos são recentemente utilizados como ferramenta de exercício na fibrose cística (FC) geram uma resposta de frequência cardíaca semelhante à intensidade necessária para o treinamento em pacientes com FC.

Pesquisas envolvendo pessoas com Fibrose Cística e exercício físico

Dentre os dados obtidos de buscas em bases de dados, obteve-se um total de 104 artigos relacionando pessoas com Fibrose Cística e a prática regular de exercícios físicos no período compreendido entre o ano de 2007 a 2017 como fator atenuante para o estado de saúde desses indivíduos podendo se destacar alguns números expressivos para possibilitar o trato com doença através de métodos não farmacológicos (exercício físico).

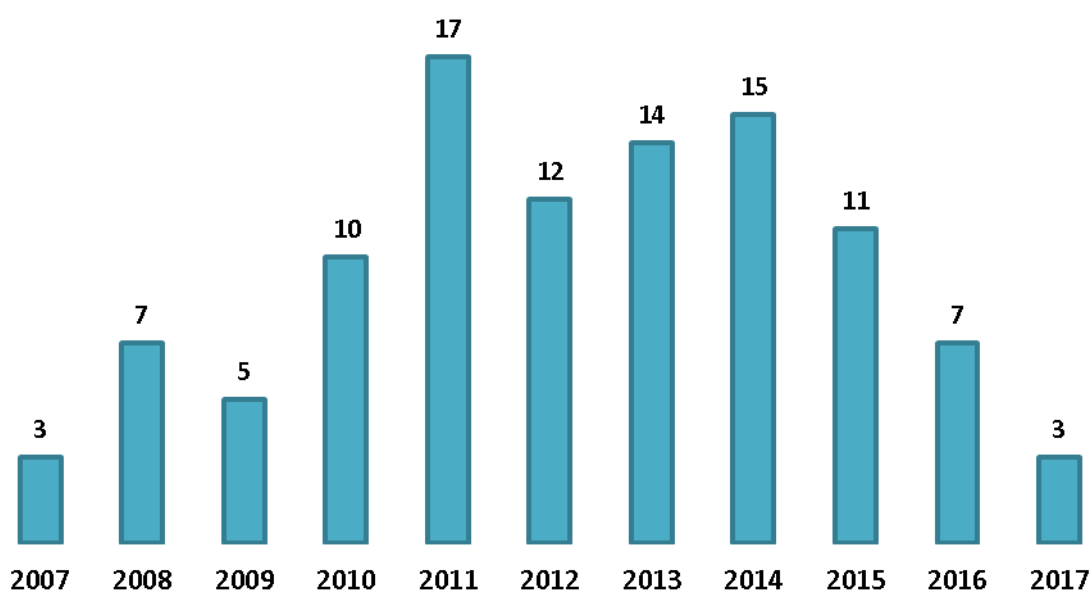


Gráfico 1. Publicações relacionando Fibrose Cística e exercício físico.

No gráfico 1, percebe-se uma concentração de pesquisas voltadas para essa temática entre os anos de 2010 e 2015, acompanhado de certa decadência no número de publicações nos últimos dois anos. Nesse período houve impacto positivo da atividade física regular como também a necessidade de informações sobre seus efeitos, o que explica a carência de estudos nos anos 2016 e 2017 sobre o exercício regular como parte do tratamento para pacientes com FC podendo ser utilizado como ferramenta para avaliar a deterioração pulmonar.

Isso ilustra a relevância de correlacionar os resultados do teste de esforço físico com os índices de prognóstico obtidos pelo VCAP. Além disso, a comparação dos resultados obtidos desses testes entre pacientes com CF e indivíduos saudáveis demonstra a importância da reabilitação física e pulmonar o que justifica a incorporação do exercício no tratamento rotineiro destes indivíduos (PARAZZI et al., 2015).

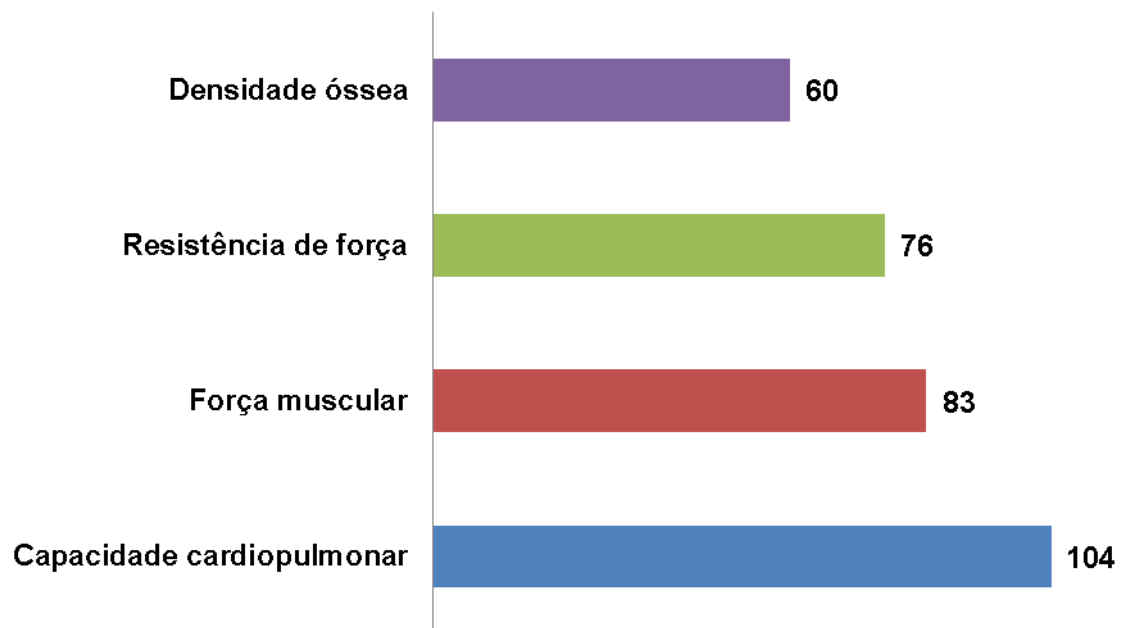


Gráfico 2. Principais benefícios apontados nas publicações.

Dentre os artigos encontrados entre o período de 2007 a 2017, todos eles encontraram melhoras na capacidade cardiopulmonar depois da aplicação de protocolos de treinamentos. Desses estudos 83 apresentaram aumento significativo da Força Muscular, 76 identificaram a Resistência de Força dos pacientes com Fibrose Cística, e 60 deles afirmam que o exercício físico regular melhora a Densidade Mineral Óssea (DMO).

Schindel e Donadio (2013) mostram que através do exercício físico, o tratamento realizado com esses indivíduos também tem mostrado melhoria no prognóstico e na qualidade de vida, apresentando o desenvolvimento provocado na capacidade funcional, restauração da diferença do potencial transmembranar das células epiteliais, aumento da depuração mucociliar, estímulo da liberação de mediadores anabólicos e também instigado o aumento da densidade mineral

óssea (DMO). Como afirma Tajero et al. (2016) que os pacientes com diagnóstico de FC com altos níveis de Atividade Física (AF) diária têm maiores valores de DMO (Densidade Mineral Óssea) e aumento dos níveis séricos de marcadores de formação óssea. A correlação entre Atividade Física diária e marcadores bioquímicos de formação óssea sugere que níveis moderados e vigorosos de AF podem melhorar a saúde óssea nesta população, sendo necessárias mais pesquisas longitudinais para reforçar a descoberta.

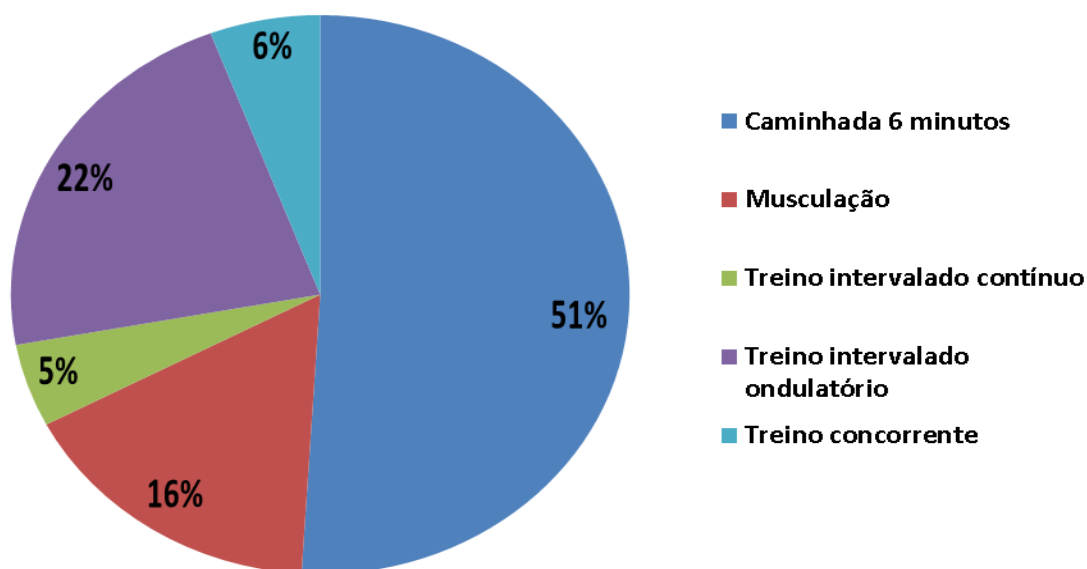


Gráfico 3. Principais protocolos de treinamento utilizados nas pesquisas.

Esses protocolos de treinamento utilizados nos estudos envolvendo Fibrose Cística e exercício físico deve-se ao fato de pacientes com a doença apresentarem redução da capacidade cardiorrespiratória e consequentemente redução da alimentação do fluxo sanguíneo para as regiões mais periféricas do corpo, comprometendo diretamente a capacidade de síntese proteica a nível muscular, afetando a força e resistência muscular e perda de densidade óssea (AZNAR et al, 2014).

Os testes de capacidade aeróbica como a caminhada de 6 minutos ou variações de técnicas como os treinos intervalados contínuos ou ondulatorios tem

demonstrado bons resultados para a melhoria das valências físicas em questão, beneficiando esses indivíduos quanto a autonomia para os afazeres diários (BROWN et al, 2011). Os exercícios aeróbicos se posicionam como excelente instrumento não farmacológico na amenização dos possíveis sintomas da Fibrose Cística, fazendo-se necessário sua inserção na rotina diária de pessoas com essa doença, como afirma Chaves et al (2007) e em estudos mais recentes como o de COX et al (2016). A absorção de oxigênio a níveis citoplasmáticos demonstra-se significativo em indivíduos com Fibrose Cística inseridos em programas de treinamento (KALSI, K. K.; GONZÁLEZ-ALONSO, J., 2012).

Além disso, os exercícios de força como a musculação (e suas variações de treinamentos) têm auxiliado efetivamente na recuperação da capacidade muscular, e conseqüentemente na absorção de Ca^{+} (Cálcio), aumentando a densidade óssea (DODD et al., 2008). Os ganhos de massa muscular tornaram-se significativos e importantes para a manutenção da saúde desses indivíduos como observado por LEE et al (2014) e LEROY et al (2011).

CONCLUSÃO

O presente estudo trouxe evidências, de que a prática regular do exercício físico melhora a aptidão cardiorrespiratória, aumenta a força muscular e resistência, melhora a Densidade Mineral Óssea (DMO), “saúde” e bem estar de pessoas com Fibrose Cística. Auxiliando também como excelente instrumento não farmacológico, atenuante aos efeitos e/ou sintomas progressivos da Fibrose Cística, retardando então possíveis internações destes pacientes.

Enfim, faz-se necessário a inserção deste método na rotina diária de pessoas com essa patologia, pois suas finalidades ainda são desconhecidas por muitos. Com isso, devem ser efetivadas intervenções para este público através de programas de treinamentos, sendo estes acompanhados por equipes multidisciplinares como, educador físico, fisioterapeutas, clínicos e os demais profissionais envolvidos na área.

REFERÊNCIAS

- ABREU E SILVA, F.A.; DALCIN, P.T.R. Fibrose Cística – Uma Introdução, **Revista Hospital de Clínicas de Porto Alegre- HCPA**. v.31, n.2, p.121-122, Porto Alegre, RS, 2011.
- ADDE, F. V.; ALVAREZ, A. E.; BARBISAN, B. N.; GUIMARÃES, B. R. Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents **J Pediatr**; v.89 n.1p.6-17, jan.-fev. 2013.
- ALVES, C. A. D.; Lima, D. S. Dislipidemia relacionada à fibrose cística. **J Bras Pneumol**; 34(10): 829-837, out. 2008.
- APOR, P.; TIHANYI, J.; COSTA, A. Izomero, izomtömeg növelése hormonokkal és egyéb szerekkel, edzéssel társítva. **Orv Hetil**; 148(10): 451-6, 2007.
- ARMENIAKOU, E.; PERPATI, G.; DIMOPOULOS, S.; RODITIS, P.; AVDIKOU, M.; BAROUCHOS, N.; DIONISOPOULOU, V.; NANAS, S. Prolonged Oxygen Kinetics During Constant Workload Submaximal Exercise Is Associated With Disease Severity in Adult Subjects With Cystic Fibrosis. **Respir Care**; 60(8): 1164-71 Aug, 2015.
- ARAÚJO, A.D.O.; SILVA, M.E.O.; NETO, J.L.C. Implicações do Exercício Físico em Crianças e Adolescentes Fibrocísticos: Uma Revisão Sistemática. **Revista Baiana Saúde Pública**; 40(1): 12 de Setembro 2017.
- Associação Brasileira de Assistência a Mucoviscidose. Disponível em: <<http://www.abram.org.br>>. Acesso em: 25 de jul. de 2016.
- AZNAR, S.; GALLARDO, C.; LUCES, C.F.; SOSA, E.S.; MOJARES, L.M.L.; SANTALLA, A.; ROMO, G. R.; PÉREZ, M.; GARATACHEA, N.; LUCIA, A. Levels of moderate–vigorous physical activity are low in Spanish children with cystic fibrosis: A comparison with healthy controls. **Journal of Cystic Fibrosis**, v.13, n.3, p.335-340, may. 2014.
- BARDIN, L. **Análise de Conteúdo**. Lisboa, Portugal; Edições 70, LDA, 2009.
- BAKER, S. E; WONG, E. C; WHEATLEY, C. M; FOXX-LUPO, W. T.; MARTINEZ, M. G.; MORGAN, M. A.; SPRISLER, R.; MORGAN, W. J.; SNYDER, E. M. Genetic variation of SCNN1A influences lung diffusing capacity in cystic fibrosis. **Med Sci Sports Exerc**; 44(12): 2315-21, 2012.
- BEIER, S. A intervenção do serviço social em crianças com Fibrose Cística e suas famílias. **Revista Hospital de Clínicas de Porto Alegre- HCPA**. v.3, n.2, p.203-210, 2011.
- BELL, S. C.; MORRIS, N. R. Exercise testing in patients with cystic fibrosis: why and which? **J Cyst Fibros**; 9(5): 299-301, 2010.

BOREL, B.; LECLAIR, E.; THEVENET, D.; BEGHIN, L.; GOTTRAND, F.; FABRE, C. Mechanical ventilatory constraints during incremental exercise in healthy and cystic fibrosis children. **Pediatr Pulmonol**; 49(3): 221-9, 2014.

BRADLEY, J.; O'NEILL, B.; KENT, L.; HULZEBOS, E.H.J.; ARETS, B.; HEBESTREITE, H. Physical activity assessment in cystic fibrosis: A position statement. **Journal of Cystic Fibrosis** v.14, n.6, p.25-32, nov. 2015.

BROWN, M. B.; HAACK, K. K. V.; POLLACK, B. P.; MILLARD-STAFFORD, M.; MCCARTY, N. A. Low abundance of sweat duct Cl⁻ channel CFTR in both healthy and cystic fibrosis athletes with exceptionally salty sweat during exercise. **Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol**; 300(3): R605-15, 2011.

BROWN, M. B.; MCCARTY, N. A.; MILLARD-STAFFORD, M. High-sweat Na⁺ in cystic fibrosis and healthy individuals does not diminish thirst during exercise in the heat. **Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol**; 301(4): R1177-85, 2011.

BURGEL, P. R. Activité physique et mucoviscidose. **Rev Mal Respir**; 27(4): 287-8, 2010.

BUTTON, B. M.; WILSON, C.; DENTICE, R.; COX, N. S.; MIDDLETON, A.; TANNENBAUM, E.; BISHOP, J.; COBB, R.; BURTON, K.; WOOD, M.; MORAN, F.; BLACK, R.; BOWEN, S.; DAY, R.; DEPIAZZI, J.; DOIRON, K.; DOUMIT, M.; DWYER, T.; ELLIOT, A.; FULLER, L.; HALL, K.; HUTCHINS, M.; KERR, M.; LEE, A. L.; MANS, C.; O'CONNOR, L.; STEWARD, R.; POTTER, A.; RASEKABA, T.; SCOONES, R.; TARRANT, B.; WARD, N.; WEST, S.; WHITE, D.; WILSON, L.; WOOD, J.; HOLLAND, A. E. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. **Respirology**; 21(4): 656-67, 2016.

CARBONERA, R.P.; VENDRUSCULO, F.M.; DONADIO, M.V.F. Physiological responses during exercise with video games in patients with cystic fibrosis: A systematic review. **Respiratory Medicine**, v.119, p.63-69, 2016.

CART, J.P. da S. **Efeitos do exercício resistido em pacientes com Fibrose Cística**: Uma revisão sistemática de literatura. III Congresso de Ensino, Pesquisa e Extensão da UEG Inovação: Inclusão Social e Direitos, Pirenópolis – Goiás, 2016.

CHAVES, C.R.M.M.; OLIVEIRA, C.Q.; BRITTO, J.A.A.; ELSAS, M.I.G.G. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão de literatura. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**. Recife, v.7, n.3, jul./set. 2007.

CHOLEWA, J. M.; PAOLONE, V. Influence of exercise on airway epithelia in cystic fibrosis: a review. **J. Med Sci Sports Exerc**; 44(7): 1219-26, 2012.

CHRISTIAN, B. J.; PEARCE, P. F.; ROBERSON, A. J.; ROTHWELL, E. It's a small, small world: data collection strategies for research with children and adolescents. **J Pediatr Nurs**; 25(3): 202-14, 2010.

- COHEN, S.P.; ORENSTEIND, M. How does heart rate recovery after sub-maximal exercise correlate with maximal exercise testing in children with CF?. **Journal of Cystic Fibrosis**, v.13, n.6, p.712-715. 2014.
- COLLACO, J.M.; BLACKMAN, S.M.; RARAIGH, K.S.; MORROW, C.B.; CUTTING, G.R.; PARANJAPE, S.M. Self-reported exercise and longitudinal outcomes in cystic fibrosis: a retrospective cohort study. **BMC Pulmonary Medicine**, v.14, n.159, 2014.
- COX, N.S.; ALISON, J.A.; HOLLAND, A.E. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Revista**, v.13, n.12, CD009448. 2014.
- COX, N. S.; ELKINS, M. R. Physical training has several benefits for people with cystic fibrosis. **Br J Sports Med**; 45(10): 835-6, 2011.
- COX, N. S.; ALISON, J.A.; BUTTON, B. M; WILSON, J. W.; MORTON, J. M.; HOLLAND, A. E. Physical activity participation by adults with cystic fibrosis: An observational study. **Respirology**; 21(3): 511-8, 2016.
- DASSIOS, T.; KATELARI, A.; DOUDOUNAKIS, S.; DIMITRIOU, G. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. **Respir Med**; 107(5): 684-90, 2013.
- DEL CORRAL, T.; PERCEGONA, J.; SEBORG, M.; RABINOVICH, R. A.; VILARÓ, J. Physiological response during activity programs using Wii-based video games in patients with cystic fibrosis (CF). **J Cyst Fibros**; 13(6): 706-11, 2014.
- DODD, J. D.; BARRY, S. C.; BARRY, R. B. M.; CAWOOD, T. J.; MCKENNA, M. J.; GALLAGHER, C. G. Bone mineral density in cystic fibrosis: benefit of exercise capacity. **J Clin Densitom**; 11(4): 537-42, 2008.
- DUNNINK, M. A.; DOELEMAN, W. R.; TRAPPENBURG, J. C. A.; DE VRIES, W. R. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 8(1): 31-6, 2009.
- DWYER, T. J.; ALISON, J. A.; MCKEOUGH, Z. J.; DAVISKAS, E.; BYE, P. T. P. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. 139(4): 870-877, 2011.
- ELBASAN, B.; TUNALI, N.; DUZGUN, I.; OZCELIK, U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. **Italian J Pediatr**. v.38, n.2, p.1-5, 2012.
- ERICKSON, M. L.; SEIGLER, N.; MCKIE, K. T.; MCCULLY, K. K.; HARRIS, R. A. Skeletal muscle oxidative capacity in patients with cystic fibrosis. **Exp Physiol**; 100(5): 545-52, 2015.

ERNST, M. M.; JOHNSON, M. C.; STARK, L. J. Developmental and psychosocial issues in cystic fibrosis. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*; 19(2): 263-83, viii, 2010.

FEREDAY, J.; MACDOUGALL, C.; SPIZZO, M.; DARBYSHIRE, P.; SCHILLER, W. "There's nothing I can't do--I just put my mind to anything and I can do it": a qualitative analysis of how children with chronic disease and their parents account for and manage physical activity. **BMC Pediatr**; 9: 1, 2009.

FIRMIDA, M.C.; LOPES, A.J. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**. v.10, n.4, p.12-22, 2011.

FITZGERALD, N. M.; FITZGERALD, D. A.; LANDS, L.; SELVADURAI, H. Diffusion capacity in children: what happens with exercise? **Paediatr Respir Rev**; 14(3): 190-4, 2013.

FITZGERALD, N. M.; KENNEDY, B.; FITZGERALD, D. A.; SELVADURAI, H. Diffusion capacity of carbon monoxide (DLCO) pre- and post-exercise in children in health and disease. **Pediatr Pulmonol**; 49(8): 782-9, 2014.

FRANCO, C.B.; RIBEIRO, A.F.; MORCILLO, A.M.; ZAMBON, M.P.; ALMEIDA, M.B.; ROZOV, T. Effects of Pilates mat exercises on muscle strength and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. **Jornal brasileiro de pneumologia**. v.40, n.5, São Paulo, sept./oct. 2014.

GIBSON, R.L.; BURNS, J.L.; RAMSEY, B.W. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. **Am J Respir Crit Care Med**, v.168, n.8, p.918-5, 2003.

GROEN, W. G.; HULZEBOS, H. J.; HELDERS, P. J.; TAKKEN, T. Oxygen uptake to work rate slope in children with a heart, lung or muscle disease. **Int J Sports Med**; 31(3): 202-6, 2010.

GRUBER, W.; ORENSTEIN, D. M.; BRAUMANN, K. M.; BENEKE, R. Interval exercise training in cystic fibrosis -- effects on exercise capacity in severely affected adults. **J Cyst Fibros**; 13(1): 86-91, 2014.

GRUET, M.; BRISSWALTER, J.; MELY, L.; VALLIER, J. M. Clinical utility of the oxygen uptake efficiency slope in cystic fibrosis patients. **J Cyst Fibros**; 9(5): 307-13, 2010.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. Brasil, 2011. Disponível em: <<http://portalgbefc.org.br/category/gbefc/>> Acesso em: 28 de jul. 2017.

HAACK, A.; NOVAES, M. R. G. Physical exercise and cystic fibrosis: a literature review. **Comun. ciênc. saúde**; 24(2): 145-154, abr.-jun. 2013.

HAPP, M. B.; HOFFMAN, L. A.; HIGGINS, L. W.; DIVIRGILIO, D.; ORENSTEIN, D. M. Parent and child perceptions of a self-regulated, home-based exercise program for children with cystic fibrosis. **Nurs Res**; 62(5): 305-14, 2013.

HAYES, D.; DANIELS, C. J.; MANSOUR, H. M.; KOPP, B. T.; YATES, A. R.; MCCOY, K. S.; PATEL, A. V.; KIRKBY, S. Right heart catheterization measuring central hemodynamics in cystic fibrosis during exercise. **Respir Med**; 107(9): 1365-9, 2013.

HIGGINS, L. W.; ROBERTSON, R. J.; KELSEY, S. F.; OLSON, M. B.; HOFFMAN, L. A.; REBOVICH, P. J.; HAILE, L.; ORENSTEIN, D. M. Exercise intensity self-regulation using the OMNI scale in children with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**; 48(5): 497-505, 2013.

HOLLAND, A. E.; BUTTON, B. M. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia: knowledge and acceptance of the Consensus Statement recommendations. **Respirology**; 18(4): 652-6, 2013.

HEBESTREIT, H.; SCHMID, K.; KIESER, S.; JUNGE, S.; BALLMANN, M.; ROTH K.; HEBESTREIT, A.; SCHENK, T.; SCHINDLER, C.; POSSELT, H.G.; AND KRIEMLER S., Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. **BMC Pulm Med.**, v.14, n.26, 2014.

HOMMERDING, P. X.; BAPTISTA, R.R.; MAKAREWICZ, G.T.; SCHINDEL, C.S.; DONADIO, M.V.; PINTO, L.A.; MAROSTICA, P.J. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. **Respiratory Care January**, v.60, n.1, p.81-87, 2015.

HOO, Z. H.; DANIELS, T.; WILDMAN, M. J.; TEARE, M. D.; BRADLEY. Airway clearance techniques used by people with cystic fibrosis in the UK. **J M. Physiotherapy**; 101(4): 340-8, 2015.

HULL, J. H.; ANSLEY, L.; BOLTON, C. E.; SHARMAN, J. E.; KNIGHT, R. K.; COCKCROFT, J. R.; SHALE, D. J.; GARROD, R. The effect of exercise on large artery haemodynamics in cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 10(2): 121-7, 2011.

KALSI, K. K.; GONZÁLEZ-ALONSO, J. Temperature-dependent release of ATP from human erythrocytes: mechanism for the control of local tissue perfusion. **Exp Physiol**; 97(3): 419-32, 2012.

KARILA, C.; RAVILLY, S.; GAUTHIER, R.; TARDIF, C.; NEVEU, H.; MAIRE, J.; RAMEL, S.; CRACOWSKI, C.; LEGALLAIS, P.; FOURE, H.; HALM, A. M.; SAUGIER, J.; BORDAS, G.; LOIRE, N.; KIRSZENBAUM, M.; DASSONVILLE, J.; MELY, L.; WUYAM, B.; GIOVANNETTI, P.; OUKSEL, H.; ELLAFFI, M.; DENJEAN, A. Activité physique et réentraînement à l'effort du patient atteint de mucoviscidose. **Rev Mal Respir**; 27(4): 301-13, 2010.

- KASKAVAGE, J.; SKLANSKY, D. Hyponatremia-associated rhabdomyolysis following exercise in an adolescent with cystic fibrosis. **Pediatrics**; 130(1): e220-3, 2012.
- KELEMEN, L.; LEE, A. L.; BUTTON, B. M.; PRESNELL, S.; WILSON, J. W.; HOLLAND, A. E. Pain impacts on quality of life and interferes with treatment in adults with cystic fibrosis. **Physiother Res Int**; 17(3): 132-41, 2012.
- KEOCHKERIAN, D.; CHLIF, M.; DELANAUD, S.; GAUTHIER, R.; MAINGOURD, Y.; AHMAIDI, S. Breathing pattern adopted by children with cystic fibrosis with mild to moderate pulmonary impairment during exercise. **Respiration**; 75(2): 170-7, 2008.
- KIRKBY, S. E.; HAYES, D.; PARSONS, J. P.; WISELY, C. E.; KOPP, B.; MCCOY, K. S.; MASTRONARDE, J. G. LUNG; Eucapnic Voluntary Hyperventilation to Detect Exercise-Induced Bronchoconstriction in Cystic Fibrosis. 193(5): 733-8, 2015.
- LAMHONWAH, A.; BEAR, C. E.; HUAN, L. J.; KIM CHIAW, P.; ACKERLEY, C. A.; TEIN, I. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in human muscle: Dysfunction causes abnormal metabolic recovery in exercise. **Ann Neurol**; 67(6): 802-8, 2010.
- LE GAL, C; VANDERVELDE, L; PONCIN, W; REYCHLER, G. Impact de l'exercice physique chez les patients atteints de mucoviscidose : revue systématique. **Rev Mal Respir**; 33(7): 573-82, 2016.
- LEE, A. L.; HILL, C. J.; CECINS, N.; JENKINS, S.; MCDONALD, C. F.; BURGE, A. T.; RAUTELA, L.; STIRLING, R. G.; THOMPSON, P. J.; HOLLAND, A. E. The short and long term effects of exercise training in non-cystic fibrosis bronchiectasis--a randomised controlled trial. **Respir Res**; 15: 44, 2014.
- LEROY, S.; PEREZ, T.; NEVIERE, R.; AGUILANIU, B.; WALLAERT, B. Determinants of dyspnea and alveolar hypoventilation during exercise in cystic fibrosis: impact of inspiratory muscle endurance. **J Cyst Fibros**; 10(3): 159-65, 2011.
- LEWIS, D. Role of the Family Physician in the Management of Cystic Fibrosis. **Am Fam Physician**; 91(12): 823-4, 2015.
- LI, M.; MATHUR, S.; CHOWDHURY, N. A.; HELM, D.; SINGER, L. G. Pulmonary rehabilitation in lung transplant candidates. **J Heart Lung Transplant**; 32(6): 626-32, 2013.
- LIMA, C. A.; ANDRADE, A. F. D.; CAMPOS, S. L.; BRANDÃO, D. C.; FREGONEZI, G.; MOURATO, I. P.; ALIVERTI, A.; BRITTO, M. C. A. Effects of noninvasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. **Respir Med**; 108(10): 1460-8, 2014.

LUCA, G.R. de.; MENEZES, M.E.; OCAMPOS, M. **Genética e Diagnóstico Molecular** Cap. IV. p.77-92, 2009.

MALONE, D.; TUCKER, C. A. Commentary on supramaximal verification of peak oxygen uptake in adolescents with cystic fibrosis. **Pediatr Phys Ther**; 23(1): 1, 2011.

MATOS, S.S. de. **Proposta de Tratamento Fisioterapêutico em Ambiente Aquático para Pacientes com Fibrose Cística: Um Estudo de Caso**, Universidade do Extremo Sul Catarinense – UNESC, Criciúma, 2009. 110f.“

MCILWAINE, M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. **Paediatr Respir Rev**; 8(1): 8-16, 2007.

MCILWAINE, M. P.; LEE SON, N. M.; RICHMOND, M. L. CURR, O. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? *Pulm Med*; 20(6): 613-7, 2014.

MOOLA, F. J.; FAULKNER, G. E. J.; SCHNEIDERMAN, J. E. "No time to play": perceptions toward physical activity in youth with cystic fibrosis. *Adapt Phys Activ Q*; 29(1): 44-62, 2012.

MOTA, L.R.; SOUZA, E.L.; ROCHA, P.H.S.A.; VIEIRA, M.J.F.; SANTOS, J.F.D.; LAGE, V.M.G.B.; LIMA, R.L.L.F.D. Estudos genéticos sobre a Fibrose Cística no Brasil: uma revisão sistemática. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**. Salvador, v.14, n.2, p.238-245, mai./ago. 2015.

NGUYEN, T.; OBEID, J.; BAKER, J. M.; TAKKEN, T.; PEDDER, L.; PARISE, G.; TIMMONS, B. W. Reduced fat oxidation rates during submaximal exercise in boys with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 13(1): 92-8, 2014.

NGUYEN, T.; OBEID, J.; PLOEGER, H. E.; TAKKEN, T.; PEDDER, L.; TIMMONS, B. W. Inflammatory and growth factor response to continuous and intermittent exercise in youth with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 11(2): 108-18, 2012.

O'DONOVAN, C.; GREALLY, P.; CANNY, G.; MCNALLY, P.; HUSSEY, J. Active video games as an exercise tool for children with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 13(3): 341-6, 2014.

O INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA (Unidos Pela Vida) Disponível em:<<http://unidospelavida.org.br/o-que-e-fc/artigos-cientificos/>> Acesso em: 12 de abr. 2017.

OKURO, R. T.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, J. D.; MINSKY, R. C.; SCHIVINSKI, C. I. S. Alternative Indexes to Estimate the Functional Capacity From the 6-Minute Walk Test in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis. **Respir. Care**; 62(3): 324-332, 2017.

PARANJAPE, S. M.; BARNES, L. A.; CARSON, K. A.; VON BERG, K.; LOOSEN, H.; MOGAYZEL, P. J. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 11(1): 18-23, 2012 Jan.

PARAZZI, P.L.F.; MARSON, F.A. de L.; RIBEIRO, M.A.G. de O.; ALMEIDA, C.C.B. de.; MARTINS, L.C.; PASCHOAL, L.A.; TORO, A.A.D.C.; SCHIVINSKI, C.I.S.; and RIBEIRO, J.D. Ventilatory abnormalities in patients with cystic fibrosis undergoing the submaximal treadmill exercise test. **BMC Pulmonary Medicine**, v.15, n.63, 2015.

PEREIRA, F.M.; RIBEIRO, M.; RIBEIRO, A.F.; TORO, A.A.D.C.; HESSEL, G.; RIBEIRO, J.D. Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v.37, n.6, p.735-44, 2011.

PHILPOTT, J. F.; HOUGHTON, K.; LUKE, A. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma, and cystic fibrosis. **Clin J Sport Med**; 20(3): 167-72, 2010.

PLOEGER, H. E; TAKKEN, T.; DE GREEF, M. H. G.; TIMMONS, B. W. The effects of acute and chronic exercise on inflammatory markers in children and adults with a chronic inflammatory disease: a systematic review. **Exerc Immunol Rev**; 15: 6-41, 2009.

POLÁN, C. C.; LAVADO, J. M. G. A., Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. **Estudio preliminar Med. esport (Internet)**; 46(171): 125-130, jul.-sept. 2011.

QUON, B.S.; WILKIE, S.S.; MOLGAT-SEON, Y.; SCHAEFFER, M.R.; RAMSOOK, A.H.; WILCOX, P.G.; GUENETTE, J.A. Cardiorespiratory and sensory responses to exercise in adults with mild cystic fibrosis. **J Appl Physiol**, v.119, n.11, p.1289-96, 2015.

RADTKE, T.; FARO, A.; WONG, J.; BOEHLER, A.; BENDEN, C. Exercise testing in pediatric lung transplant candidates with cystic fibrosis. **Pediatr Transplant**; 15(3): 294-9, 2011.

RADTKE, T.; NOLAN, S.J.; HEBESTREIT, H.; KRIEMLER, S. Physical exercise training for cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Rev**, v.28, jun. 2015.

RATEL, S.; MARTIN, V.; TONSON, A.; COZZONE, P. J.; BENDAHAN, D. Can we simply infer mitochondrial function from PCr resynthesis after exercise in skeletal muscle? **Pediatr Res**; 72(2): 221, 2012.

REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA. Brasil; 2011. Disponível em: <<http://portalgbefc.org.br/relatorios-anuais-rebrafc/>> Acesso em: 28 de jul. 2017.

REILLY, C. C.; WARD, K.; JOLLEY, C. J.; FRANK, L. A.; ELSTON, C.; MOXHAM, J.; RAFFERTY, G. F. Effect of endurance exercise on respiratory muscle function in patients with cystic fibrosis. *Respir Physiol Neurobiol*; 180(2-3): 316-22, 2012.

REILLY, C. C.; WARD, K.; JOLLEY, C. J.; LUNT, A. C.; STEIER, J.; ELSTON, C.; POLKEY, M. I.; RAFFERTY, G. F.; MOXHAM, J.; Neural respiratory drive, pulmonary mechanics and breathlessness in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 66(3): 240-6, 2011.

RIBEIRO, J.D., RIBEIRO, M.O., RIBEIRO, A.F. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *J Pediatr* (Rio J) 78 (Supl. 2): s171-s86, 2002.

RODRÍGUEZ, I; ARRIAGADA, R; FUENTES, C.; ZENTENO, D. Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística / Pathophysiology of respiratory rehabilitation in cystic fibrosis *Neumol. pediátr*; 7(2): 51-57, 2012.

ROSA, F.R.; DIAS, F.G.; NOBREI, L.N.; MORAIS, H.A. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Revista de Nutrição*, v.21, n.6, Campinas nov./dec. 2008.

RUF, K.; HEBESTREIT, H. Exercise-induced hypoxemia and cardiac arrhythmia in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*; 8(2): 83-90, 2009.

SAHLBERG, M.; ERIKSSON, B. O.; SIXT, R.; STRANDVIK, B. Cardiopulmonary data in response to 6 months of training in physically active adult patients with classic cystic fibrosis. *Respiration*; 76(4): 413-20, 2008.

SALONINI, E.; GAMBAZZA, S.; MENEGHELLI, I.; TRIDELLO, G.; SANGUANINI, M.; CAZZAROLLI, C.; ZANINI, A.; ASSAEL, B. M. Active Video Game Playing in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: Exercise or Just Fun? *Respir Care*; 60(8): 1172-9, 2015.

SAVI, D.; QUATTRUCCI, S.; INTERNULLO, M.; DE BIASE, R. V; CALVERLEY, P. M. A.; PALANGE, P. Measuring habitual physical activity in adults with cystic fibrosis. *Respir Med*; 107(12): 1888-94, 2013.

SAVI, D.; QUATTRUCCI, S.; INTERNULLO, M.; DE BIASE, R.V.; CALVERLEY, P.M.A.; PALANGE, P. Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine*, v.15, n.59, 2015.

SAYNOR, Z. L.; BARKER, A. R.; OADES, P. J.; WILLIAMS, C. A. Impaired aerobic function in patients with cystic fibrosis during ramp exercise. *Med Sci Sports Exerc*; 46(12): 2271-8, 2014.

SCHNEIDERMAN, J.E. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. v.43, n.3, p.817-23, mar. 2014.

SILVA, F.B.; CARNEIRO, A.K.J.; STORNI, J.G.; CARVALHO, N.A.A.; DAMASCENO, N.; MURAMATU, L.H, et al. Comparação das variáveis fisiológicas e análise de preferência entre testes de tolerância em portadores de fibrose cística. **Med Reabil.** v.29, n.2, p.45-51, 2010.

SCHINDEL, C.S.; DONADIO, M.V.F. Effects of physical exercise programs in patients with cystic fibrosis. **Scientia Medica**, Porto Alegre, v. 23, n.3, p. 187-190, 2013.

SCHINDEL, C.S.; HOMMERDING, P.X.; MELO, D.A.S.; BAPTISTA, R.R.; MAROSTICA, P.J.C.; DONADIO, M.V.F. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. **The Journal of Pediatrics**, v.166, Issue.3, p.710-716, marc. 2015.

SCHMIDT, A. M.; JACOBSEN, U.; BREGNBALLE, V.; OLESEN, H. V.; INGEMANN-HANSEN, T.; THASTUM, M.; OLUF SCHIØTZ, P. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. **Physiother Theory Pract**; 27(8): 548-56, 2011.

SCHMITT, L.; WIEBEL, M.; FRESE, F.; DEHNERT, C.; ZUGCK, C.; BÄRTSCH, P.; MAIRBÄURL, H. Exercise reduces airway sodium ion reabsorption in cystic fibrosis but not in exercise asthma. **Eur Respir J**; 37(2): 342-8, 2011.

SERMET-GAUDELUS, I.; NOVE-JOSSERAND, R.; LOEILLE, G. A.; DACREMONT, G.; SOUBERBIELLE, J. C.; FRITSCH, J.; LAURANS, M; MOULIN, P.; CORTET, B.; SALLES, J. P.; GINIES, J. L.; GUILLOT, M.; PEREZ-MARTIN, S.; RUIZ, J. C.; MONTAGNE, V.; COHEN-SOLAL, M.; CORMIER, C.; GARABÉDIAN, M.; MALLET, E. Recommandations pour la prise en charge de la déminéralisation osseuse dans la mucoviscidose. **Arch Pediatr**; 15(3): 301-12, 2008.

STEVENS, D.; OADES, P. J.; WILLIAMS, C. A. Airflow limitation following cardiopulmonary exercise testing and heavy-intensity intermittent exercise in children with cystic fibrosis. **Eur J Pediatr**; 174(2): 251-7, 2015.

STEVENS, D; OADES, P. J.; ARMSTRONG, N.; WILLIAMS, C. A. Exercise metabolism during moderate-intensity exercise in children with cystic fibrosis following heavy-intensity exercise. **Appl Physiol Nutr Metab**; 36(6): 920-7, 2011.

STEVENS, D; STEPHENSON, A; FAUGHNAN, M. E; LEEK, E; TULLIS, E. Prognostic relevance of dynamic hyperinflation during cardiopulmonary exercise testing in adult patients with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**; 12(6): 655-61, 2013.

STREET, R.; MERCER, J.; MILLS-BENNETT, R.; O'LEARY, C.; THIRLAWAY, K. Experiences of physical activity: A phenomenological study of individuals with cystic fibrosis. **J Health Psychol**; 21(2): 261-70, 2016.

TEJERO, S.; CEJUDO, P.; GALLEGOS, Q.; BORJA, S.; VACA, O.P. The role of daily physical activity and nutritional status on bone turnover in cystic fibrosis: a cross-sectional study. **Braz. J. Phys. Ther.** v.20, n.3, São Carlos, may./jun. 2016 .

THOBANI, A.; ALVAREZ, J. A.; BLAIR, S.; JACKSON, K.; GOTTLIEB, E. R.; WALKER, S.; TANGPRICHA, V. Higher mobility scores in patients with cystic fibrosis are associated with better lung function. **Pulm Med**; 2015: 423219, 2015.

URQUHART, D. S. Exercise testing in cystic fibrosis: why (and how)? **J R Soc Med**; 104 Suppl 1: S6-14, 2011.

URQUHART, D.S.; VENDRUSCULO, F.M. Clinical interpretation of cardiopulmonary exercise testing in cystic fibrosis and implications for exercise counselling. **Paediatric Respiratory Reviews** v. 24, p.72-78, sep. 2017.

VAN DE WEERT, V. L., PAULINE, B; HULZEBOS, H. J.; WERKMAN, M. S.; MICHEL, S.; VIJFTIGSCHILD, L. A. W.; VAN MEEGEN, M. A; VAN DER ENT, C. K.; BEEKMAN, J. M.; ARETS, H. G. M. Chronic inflammation and infection associate with a lower exercise training response in cystic fibrosis adolescents. **Respir Med**; 108(3): 445-52, 2014 Mar.

VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, P. B.; ARETS, H. G. M.; VAN DER ENT, C. K.; BEEKMAN, J. M. Infection, inflammation and exercise in cystic fibrosis. **Respir Res**; 14: 32, 2013.

VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, P. B.; SLIEKER, M. G.; HULZEBOS, H. J.; KRUITWAGEN, C. L. J. J.; VAN DER ENT, C. K.; ARETS, H. G. M. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. **Eur Respir J**; 39(4): 893-8, 2012.

VAN, I.; ERIK H; WHEATLEY, C. M.; BAKER, S. E.; OLSON, T. P.; MORGAN, W. J.; SNYDER, E. M. The Coupling of Peripheral Blood Pressure and Ventilatory Responses during Exercise in Young Adults with Cystic Fibrosis. **PLoS One**; 11(12): e0168490, 2016.

WEIR, E.; BURNS, P. D.; DEVENNY, A.; YOUNG, D.; PATON, J. Y. Cardiopulmonary exercise testing in children with cystic fibrosis: one centre's experience. **Arch Dis Child**; 102(5): 440-444, 2017.

WELLS, G. D.; WILKES, D. L.; SCHNEIDERMAN, J. E.; RAYNER, T.; ELMI, M.; SELVADURAI, H.; DELL, S. D.; NOSEWORTHY, M. D.; RATJEN, F.; TEIN, I.; COATES, A. L. Skeletal muscle metabolism in cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. **Pediatr Res**; 69(1): 40-5, 2011.

WELLS, G. D.; WILKES, D. L.; SCHNEIDERMAN-WALKER, J.; ELMI, M.; TULLIS, E.; LANDS, L. C.; RATJEN, F.; COATES, A. L. Reliability and validity of the habitual activity estimation scale (HAES) in patients with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**; 43(4): 345-53, 2008.

WERKMAN, M.; JENESON, J.; HELDERS, P.; ARETS, B.; VAN DER ENT, K.; VELTHUIS, B.; NIEVELSTEIN, R.; TAKKEN, T.; HULZEBOS, E. Exercise oxidative skeletal muscle metabolism in adolescents with cystic fibrosis. **Exp Physiol**, v.101, n.3, p.421-31, mar. 2016.

WERKMAN, M. S.; HULZEBOS, H. J.; ARETS, H. G. M.; VAN DER NET, J.; HELDERS, P. J. M.; TAKKEN, T. Is static hyperinflation a limiting factor during exercise in adolescents with cystic fibrosis? **Pediatr Pulmonol**; 46(2): 119-24, 2011.

WHEATLEY, C. M.; WILKINS, B. W.; SNYDER, E. M. Exercise is medicine in cystic fibrosis. **Exerc Sport Sci Rev**; 39(3): 155-60, 2011.

WHEATLEY, C.M. Effects of exercise intensity compared to albuterol in individuals with cystic fibrosis. **Respiratory Medicine**, v.109, Issue.4, p.463-474, april, 2015.

WILKENS, H.; WEINGARD, B.; LO MAURO, A.; SCHENA, E.; PEDOTTI, A.; SYBRECHT, G. W.; ALIVERTI, A. Breathing pattern and chest wall volumes during exercise in patients with cystic fibrosis, pulmonary fibrosis and COPD before and after lung transplantation. **Thorax**; 65(9): 808-14, 2010.

WILLIAMS, C. A.; SAYNOR, Z. L.; TOMLINSON, O. W.; BARKER, A. R. Cystic fibrosis and physiological responses to exercise. **Expert Rev Respir Med**; 8(6): 751-62, 2014.

WILLIAMS, C.A.; BENDEN, C.; STEVENS, D.; RADTKE, T. 1, 2 Exercise Training in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. **Int J Pediatr** v.2010 Article ID 670640, p.7 sep. 2010.

YOUNG, A. C.; WILSON, J. W.; KOTSIMBOS, T. C.; NAUGHTON, M. T. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. **Thorax**; 63(1): 72-7, 2008.

ZAVORSKY, G. S.; KRYDER, J. R.; JACOB, S. V.; COATES, A. L.; DAVIS, G. M.; LANDS, L. C. Exercise capacity of children with pediatric lung disease. **Clin Invest Med**; 32(6): E302, 2009.

ZIEGLER, B.; ROVEDDER, P.M.E.; LUKRAFKA, J.L.; OLIVEIRA, C.L.; MENNA-BARRETO, S.S.; DALCIN, P.T.R. Submaximal exercise capacity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. **J Bras Pneumol**. v.33, n.3, p.263-9, 2007.