

A IMPORTÂNCIA DA FISIOTERAPIA NO TRATAMENTO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

THE IMPORTANCE OF PHYSIOTHERAPY IN THE TREATMENT OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

Samira Carreiro BARROS

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-1613-0778>

Acadêmica do curso de Fisioterapia
Instituto Educacional Santa Catarina Faculdade Guaraf (IESC/FAG)
E-mail: carreirosamira2@gmail.com

Gabriela Coelho FERREIRA

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-5360-4692>

Acadêmica do curso de Fisioterapia
Instituto Educacional Santa Catarina Faculdade Guaraf (IESC/FAG)
E-mail: gabrielacoelho230913@outlook.com

Odete Maria Borges GUIMARÃES

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-7558-8283>

Acadêmica do curso de Fisioterapia
Instituto Educacional Santa Catarina Faculdade Guaraf (IESC/FAG)
E-mail: borgesodete5@gmail.com

Camila Teixeira de Oliveira PENNA CHAVES

ORCID: <https://orcid.org/0000-002-3008-2591>

Professora/Coordenadora do curso de Fisioterapia
Instituto Educacional Santa Catarina Faculdade Guaraf (IESC/FAG)
E-mail: camila.chaves@iescfag.edu.br

Thiago Villagelin Penna CHAVES

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6304-4383>

Professor do curso de Fisioterapia
Instituto Educacional Santa Catarina Faculdade Guaraf (IESC/FAG)
E-mail: thiagovpc@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.5281/zenodo.14201463>

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva que afeta principalmente os caucasianos, com uma incidência de aproximadamente 1 em 2.500-3.500 recém-nascidos vivos. Causada por mutações no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), a FC resulta em uma série de complicações multissistêmicas, como problemas pulmonares, pancreáticos e intestinais. A fisioterapia desempenha um papel crucial no tratamento da FC, evoluindo quadros existentes em todos os pacientes portadores desta patologia, como a intolerância ao exercício, a secreção brônquica excessiva e a sensação de falta de ar. Novos estudos destacam a eficácia dos sistemas de reabilitação

pulmonar em melhorar a aptidão física, a função respiratória e a qualidade de vida dos pacientes em todas as idades, proporcionando benefícios significativos e prolongando sua sobrevivência.

Palavras-chave: Fibrose Cística (FC). Fisioterapia. Tratamento Fisioterapêutico. Desobstrução de Vias Aéreas (VA). Função Pulmonar.

ABSTRACT: Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive disease that primarily affects Caucasians, with an incidence of approximately 1 in 2,500-3,500 live births. Caused by mutations in the Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR). The CF results in a series of multisystem complications, such as lung, pancreatic and intestinal problems. The physiotherapy plays a crucial role in the treatment of CF, evolving existing conditions in all patients with this pathology, such as exercise intolerance, excessive bronchial secretion and the sensation of shortness of breath (Patricia, M. et al., 2014). New studies highlight the effectiveness of pulmonary rehabilitation systems in improving physical fitness, respiratory function and quality of life of patients at all ages, providing significant benefits and prolonging their survival.

Keywords: Cystic Fibrosis (CF). Physiotherapy. Physiotherapy Treatment. Airway Clearance (AV). Lung Function.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença comum, multissistêmica e autossômica recessiva, com risco de vida, mais comum em indivíduos caucásicos, com incidência de 1/2.500-3.500 de recém-nascidos (RN) vivos (Myer, H *et al.*, 2022). Ela é causada por uma mutação do gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), descoberto e descrito pela primeira vez em 1938, pela Sr. Dorothy Andersen, e desde então, diversos autores contribuíram para os avanços desta patologia, que infelizmente ainda não possui cura (De Boeck K, 2020). O Sr. Crossley, no ano de 1979, identificou que em pacientes com FC, os níveis de tripsinogênio imunorreativo (IRT) eram altíssimos, ajudando na criação da Triagem Neonatal da Fibrose Cística (TNFC), sendo que, os IRT indicam que há lesão pancreática, mas não concretizam a FC (Wilschanski. M. *et al.*, 2024).

O íleo meconial, as lesões pancreáticas e as pulmonares são as mutações mais precoces desta patologia (Myer, H. *et al.*, 2022), seguidas de sintomas como mucoviscidose, bloqueio dos ductos pancreáticos, aumento de cloro e sódio no suor (teste do suor), insuficiência pancreática, síndrome de obstrução intestinal distal, infecções do trato respiratório, infecções fúngicas, tosse, obstrução nasal, peso na face, cefaleia, sibilos, dispneia, entre outros, descobertos e descritos por Anderson, através de necropsias feitas após várias mortes pelo problema supracitado (De Cássia. M. *et al.*, 2011).

O tratamento é baseado na mutação existente no paciente que pode ser variada (Bergeron, C. *et al.*, 2019), por exemplo, em mutações mais comuns como a F508del, os moduladores CFTR podem transformar suas vidas e ajudar na prevenção de complicações caso seja diagnosticado precocemente, porém, em mutações mais raras desse gene, ainda não há respostas concretas (De Boeck. K 2020). Por mais que a desobstrução das vias aéreas (VA) por muito tempo tenha sido o princípio do cuidado da FC nos 60 anos anteriores,

apenas agora o entendimento da fisiologia pressupostas a estas formas de tratamento evoluiu consideravelmente (Paranjape, S. *et al.*, 2014).

A fisioterapia tem um papel inegável no tratamento da FC, papel esse que evoluiu consideravelmente após seus cuidados juntamente com a equipe multidisciplinar, tem conseguido manter pacientes vivos e com uma boa qualidade de vida até a terceira idade (Lazzarim, C. *et al.*, 2022). A diminuição da tolerância ao exercício, a secreção brônquica excessiva e a sensação de falta de ar, são as adversidades mais básicas que necessitam de tratamento (NUNES, K. *et al.*, 2020). Por isso, é necessário o fornecimento de sistemas de reabilitação pulmonar, em conjunto com o tratamento médico, para melhorar a qualidade de vida desses pacientes, prologando o seu período de sobrevivência (Donadiom M. *et al.*, 2020). Estudos novos demonstram favoráveis efeitos desses sistemas de exercícios em qualquer idade, destacando a melhora da aptidão física agregado ao aumento da atividade respiratória, estabilização da patologia, e, ainda, a melhora da capacidade pulmonar, trazendo satisfação e comodidade aos pacientes (Elbasan, B. *et al.*, 2012).

METODOLOGIA

Este artigo foi feito através de pesquisa bibliográfica, que tem como principal objetivo descrever e provar um fato através de artigos científicos renomados e atualizados, sendo que, foi utilizado as seguintes bases de dados: Pubmed, LILAC'S, Scielo, Science.gov, Biblioteca Virtual da Saúde (BVS) e Google Acadêmico. Foram coletados artigos que abrangem a temática e que foram publicados no período de janeiro de 2014 até Julho de 2024, tendo como critério de inclusão artigos que relatam e discutem sobre a realização de fisioterapia respiratória no tratamento da Fibrose Cística.

Inicialmente, foram selecionados os estudos com base nos títulos, para excluir os que não abordem o respectivo tema. Depois, os resumos foram lidos para verificar se atendem aos critérios de inclusão do estudo. Assim, os artigos que abordaram a temática e seguiram os critérios de inclusão, foram lidos por dois avaliadores e analisados independentemente. Para avaliação da qualidade dos estudos selecionados, foi realizada uma avaliação independente pelos autores, nos quais os critérios utilizados foram estar em revistas indexadas e apresentar os dados necessários para análise.

Com a combinação dos critérios, foram encontrados inicialmente através das palavras chaves supracitadas acima 146 artigos. Desse total, 98 foram considerados adequados a combinação dos descritores e filtrados através dos resumos. Em seguida, deu-se a fase de exclusão dos textos duplicados nas bases de dados utilizadas, onde apenas 20 artigos seguiram. Estes, foram lidos de forma íntegra e após esta etapa, apenas XXX foram incluídos no material e utilizados para discutir o tema proposto.

REVISÃO DE LITERATURA

Após a seleção dos textos utilizados nesta revisão bibliográfica, com a utilização da mecânica de extração de dados citada acima, gerou-se o Quadro 1, que detalha os dados dos artigos referentes as informações de identificação, objetivo, tipo de estudo e conclusões dos estudos selecionados.

Quadro 1 – Apresentação das características e informações dos estudos utilizados nesta revisão.

Autor (es) e ano	Objetivo do estudo	Tipo de estudo	Conclusões
Mendes, M. <i>et al.</i> , 2021.	Apresentar técnicas e recursos presentes dentro da fisioterapia associando aos aspectos clínicos em pacientes portadores de fibrose cística (FC).	Descritivo, bibliográfico e qualitativo.	Os resultados mostraram que a fisioterapia respiratória tem um papel significativo no tratamento das manifestações clínicas pulmonares, evitando patologias associadas, como pneumonias repetitivas, pneumotórax e infecções.
Patrícia, M. <i>et al.</i> , 2014.	Fornecer uma visão geral abrangente e evidências para apoiar o papel da fisioterapia no manejo de indivíduos com fibrose cística (FC), incluindo desobstrução das vias aéreas, exercícios e preocupações musculoesqueléticas que podem afetar as atividades da vida diária e a saúde respiratória.	Descritivo, bibliográfico e qualitativo.	Concluiu-se que a fisioterapia é um dos componentes necessários do cuidado dos pacientes com FC, citando que o tratamento dos problemas musculoesqueléticos deve ser observado, e finalizando enfatizando a importância da profissão no tratamento desta população.
Gursli, S. <i>et al.</i> , 2022.	Estudar sobre a eficácia da fisioterapia na desobstrução das vias aéreas, sua segurança e suas percepções em pacientes com fibrose cística, focando na técnica de tosse específica (TCE) em comparação com a técnica de expiração forçada (TEF).	Descritivo, comparativo, bibliográfico e qualitativo.	Foi concluído que ambas as técnicas foram benéficas quando se trata de desobstrução de vias aéreas e qualidade de vida dos portadores da patologia supracitada, com relevância clínica, diminuindo significativamente sintomas respiratórios.
Williams, C. A. <i>et al.</i> , 2024;	Discutir sobre os pontos-chave de uma declaração de consenso que foca o	Descritivo, informativo, qualitativo.	Forneceu-se uma série de evidências abrangentes sobre o uso da atividade motora, em uma estratégia de

	que é e o que não é estudado e conhecido sobre a relação entre exercícios e a fibrose cística.		planejamento que deve ser iniciada através de conversas regulares com a equipe multidisciplinar, introduzindo essas atividades, e indo além do básico para lidar com os sintomas e tratamento.
Benz, C. <i>et al.</i> , 2021.	Observar e estudar episódios de fisioterapia hospitalar em casa durante exacerbação respiratória entre Janeiro de 2017 e junho de 2019, com jovens de 8 a 18 anos, por sessões via telessaúde.	Descritivo, comparativo, informativo e qualitativo.	Em comparação a um grupo que recebeu atendimento e tratamento de forma presencial, os resultados clínicos dos pacientes tratados via telessaúde no fornecimento de fisioterapia respiratória na exarcebação, 95% dos tratados obtiveram retorno mais frequente, e uma melhora mediana a longo prazo dos sintomas do período de tratamento.
Hamedi, N. <i>et al.</i> , 2023.	Debater os efeitos dos exercícios aeróbicos comparados à fisioterapia respiratória convencional na função pulmonar, capacidade funcional, cultura de escarro e qualidade de vida em crianças e adolescentes com fibrose cística.	Estudo controlado randomizado, descritivo e qualitativo.	Em uma comparação entre exercícios físicos vigorosos e manutenção do nível de atividade física anterior como controle, após 6 meses de sessões de treinamento parcialmente supervisionadas, foi observado um aumento significativo na capacidade de exercício.
Sposato, N. <i>et al.</i> , 2023.	Revisar o uso de terapias manuais (TM) para dor, força muscular respiratória e função pulmonar no tratamento de fibrose cística,	Bibliográfica, descritiva e qualitativa.	A pesquisa atual sobre TM no tratamento de FC indica tendências positivas com base em medidas subjetivas. No entanto, a pesquisa neste contexto é escassa em termos de intervenções e metodologia.
Button, B.M. <i>et al.</i> , 2016.	Otimizar o gerenciamento da fisioterapia em pessoas portadoras de FC.	Bibliográfica, descritiva, qualitativa.	Determinou-se que em pacientes internados, o tratamento fisioterapêutico deve iniciar-se na admissão hospitalar, devendo abordar terapia inalatória, ACT e exercícios motores. Em pacientes ambulatoriais, sugere-se que há avaliação fisioterapêutica de 3 a 6

			meses, dependendo do quadro patológico.
Valandro, A.F. <i>et al.</i> , 2020.	Citar as principais intervenções da fisioterapia respiratória para crianças e adolescentes com fibrose cística.	Bibliográfica e descritiva.	Evidenciou-se grande variabilidade nas intervenções fisioterapêuticas para a remoção de secreção das vias aéreas, sendo que, as mais utilizadas são: drenagem postural, a vibração e a percussão. Destacando ainda que, pelo estudo, as técnicas utilizadas são influenciadas pela faixa etária do paciente tratado.
Fagundes, M.V. <i>et al.</i> , 2019.	Destacar técnicas de fisioterapia respiratória recomendadas para pacientes com fibrose cística tratados em clínicas especializadas.	Bibliográfica, informativa, descritiva e qualitativa.	Os resultados indicam que as técnicas de fisioterapia respiratória mais recomendadas para pacientes com FC no Brasil são huffing, HFOO e PEP, seguidas pelas técnicas baseadas em volume. Houve diferenças regionais nas recomendações terapêuticas encontradas entre os centros e em função da idade do paciente, mas não com base na gravidade da função pulmonar.
Hidalgo, G. <i>et al.</i> , 2022.	Demonstrar o impacto da reabilitação pulmonar pré e pós transplante em crianças com fibrose cística.	Relato de caso, descritivo.	Este caso mostrou um protocolo de RP pré e pós-LTx, que incluiu treinamento muscular inspiratório, fisioterapia respiratória e avaliação do funcionamento escolar, com bons resultados a longo prazo.
Lazzarim, C. <i>et al.</i> , 2014.	Propiciar uma visão sobre a fibrose cística, assim como as possíveis formas de tratamento fisioterapêutico.	Bibliográfico, descritivo, informativo, qualitativo.	A intervenção fisioterapêutica se faz essencial e imprescindível, uma vez que pode favorecer a melhora dos pacientes com FC, através de diferentes mecanismos, tais como: i) melhora na ventilação pulmonar; ii) facilidade nas trocas gasosas e expectoração das secreções; iii) melhora da qualidade de vida dos pacientes; iv) associação de recursos fisioterapêuticos com a prática regular de atividades físicas; e v) utilização de estimulação elétrica neuromuscular.

Em síntese, as pesquisas foram relacionadas a atuação e a importância do profissional fisioterapeuta em conjunto com a equipe multidisciplinar no tratamento das disfunções pulmonares e físicas causadas pela FC. Foram encontradas diversas técnicas fisioterapêuticas utilizadas na diminuição dos sintomas do portador, com alguns pontos concordacionais e outros em discordância.

Objetivando estudar sobre a eficácia das técnicas fisioterapêuticas na desobstrução de VA em pessoas com FC, Patrícia *et al.* (2014) decorreu sobre técnicas de ciclo ativo de respiração, oscilação da parede torácica de alta frequência, drenagem autogênica, PEP oscilante e PEP. Ambas são comprovadas cientificamente através de estudos que diminuem secreção brônquica, quando auxiliadas a exercícios e tratamentos de disfunções a longo prazo, porém, destaca que estudos mais rigorosos são indispensáveis para a prática baseada em evidência.

Segundo Mendes *et al.* (2021), a abordagem terapêutica deve ser feita através da equipe interdisciplinar, que englobam enfermeiros, nutricionistas, médicos, fisioterapeutas e assistentes sociais, com um foco principal: diminuir e/ou prevenir os sintomas pulmonares. Diz ainda que, as principais enfermidades do doente no trato respiratório além da obstrução das vias aéreas, ainda há dano pulmonar secundário e inflamação/infecção no mesmo, que devem ser resolvidos através da fisioterapia respiratória e a adequação do estado nutricional.

A autora Gurslil *et al.* (2022), foca seu estudo na desobstrução das vias aéreas do paciente através do princípio LMR (soltar, mover e remover), feito no Centro Regional de Saúde de Oslo, com 10 pacientes e 6 intervenções. Utilizaram primeiro um broncodilatador através de nebulização seguido de solução salina hipertônica/isotônica, em posições horizontais, alternando entre SCT e FET, aleatoriamente, método esse que é visualizado como uma pressuposição. Empregaram como avaliação da função pulmonar a espirometria através do *Sensor Medics Diagnostics, Yorba Linda, CA, EUA*, medindo a CVF, o VEF e FEF. medidos antes e depois do tratamento, resultando em diminuição do escarro pulmonar dos estudados.

Já o Sr. Williams *et al.* (2024), demonstra baseado das diretrizes da atividade física, os pontos importantes e a eficácia dessa forma de tratamento dos pacientes com FC. Embora que não deixe explícito no texto a intensidade, a duração e a frequência das mesmas, deixa acordado que um programa criado de forma individualizada, realizado de forma maior ou moderada (ritmos em que o paciente consegue ou não consegue manter uma conversa), com o acompanhamento do fisioterapeuta, é recomendado no grupo supracitado.

No próximo estudo, feito pela Hamedi *et al.* (2023), um grupo de 30 pacientes participaram de um ensaio clínico com 18 sessões, divididos em grupo A (Fisioterapia torácica convencional (CPT) e treino aeróbico) e grupo B (CPT placebo e treino aeróbico), com a medição da função pulmonar através de espirometria, da capacidade pulmonar através do TC6 (teste de caminhada de 6 minutos), e a cultura de escarro através do teste de cultura de escarro, além do CFQ-R (Questionário de Fibrose Cística Revisado).

Ainda sobre o supracitado acima, houve uma comparação entre as duas formas de tratamento nos grupos selecionados, para auxiliar em uma maior comprovação de eficácia de ambos. Deixando claro que, após o grupo A ter 85% dos pacientes com melhora significativa dos sintomas estudados, o tratamento citado foi priorizado clinicamente no Departamento Especializado em pulmão do Children's Medical Center Hospital, localizado no norte do Texas.

De acordo com Benz *et al.* (2021), o tratamento de exacerbações respiratórias através da fisioterapia também pode ser feito através da tele-saúde. O estudo em questão observou sessões de fisioterapia hospitalar em uma casa de Janeiro de 2017 até Junho de 2019,

mostrando que a frequência de retorno desses pacientes aumentaram em 95% quando comparado ao tratamento presencial, além de que o volume expiratório forçado melhoraram significativamente quando comparado ao início do estudo.

Sposato *et al.* (2023), através de uma revisão bibliográfica com 9 artigos, totalizando 234 participantes de estudos, revisou técnicas e terapias manuais para tratamento de dor, força muscular e função pulmonar em portadores de FC. No trato da algia, incluíram mobilização articular, massagem e manipulação de tecidos moles. Na FMR, nenhum dos artigos incluídos obtiveram resposta positiva e/ou negativa no uso da TM como abordagem. Na função pulmonar, utilizaram a OMT (tratamento manipulativo osteopático) como método, e todos os pacientes envolvidos (com queixa de exacerbação) relataram melhora na facilidade de respiração.

Para Button *et al.* (2016) em um estudo controlado na Nova Zelândia feito durante 1 ano, utilizando comparações entre técnicas fisioterapêuticas como a terapia de inalação, exercícios motores, gerenciamento musculoesquelético, drenagem postural, técnica de desobstrução de vias aéreas (técnica de ciclo ativo de respiração, terapia de pressão expiratória positiva), ventilação não invasiva e a ventilação invasiva, ambas as técnicas citadas são necessárias em algum momento do tratamento, sendo mais/menos eficazes de acordo com a idade e com os sintomas clínicos apresentados, sendo assim, destaca a importância da avaliação individual e acompanhamento para decisão de tratamento pelo fisioterapeuta.

Na mesma linha de raciocínio, Valandro *et al.* (2020) por meio de estudo bibliográfico com 22 textos escolhidos, faz uma conferência de intervenções fisioterapêuticas como método em crianças e adolescentes com FC, agrupadas e adaptadas em grupos distintos, sendo que as terapêuticas citadas são: drenagem postural, drenagem autógena, Flutter, Shaker, Huffing, expiração lenta total com a glote aberta, vibração/vibrocompressão, expiração profunda, freio labial, técnica de expiração manual passiva, PEP, tosse forçada e percussão torácica. Finalizando, o mesmo relata que há grande variável em meios de intervenção, e que são escolhidas após avaliação e com interferência da idade do portador, com resultados positivos em diminuição de sintomas.

Fagundes *et al.* (2019) acredita que a pressão expiratória positiva, a oscilação oral de alta frequência, o HFOO, e a ventilação mecânica não invasiva, são as principais formas de proceder com os pacientes da FC. Recorre durante o seu trabalho como a maioria dos fisioterapeutas brasileiros optam por esses meios para auxiliar na desobstrução de vias aéreas e reabilitação da função pulmonar, diferenciando valores que mudam de acordo com as regiões do país, destacando ainda suas eficácias na diminuição das disfunções dos ápices pulmonares, terminando sobre o conhecimento dos dispositivos existentes para ajudar a construir uma base na abordagem desses enfermos.

Além dos demais, Hidalgo *et al.* (2023) cita a necessidade do profissional fisioterapeuta durante o processo de pré e pós transplante pulmonar, o que acontece muito em pacientes com FC. Utilizando o treinamento muscular inspiratório, a fisioterapia respiratória e a avaliação do funcionamento pulmonar como forma de trato, demonstra resultados favoráveis no decréscimo de possíveis rejeições de órgãos doados, além de recuperação adequada dentro do prazo de pós operatório. Porém, menciona a falta de estudos que abordam o tema selecionado.

No dizer de Lazzarim *et al.* (2014), os enfermos portadores dessa patologia necessitam da intervenção fisioterapêutica como forma de melhoria na ventilação pulmonar, facilitação de trocas gasosas, expectoração de secreções, realização de atividades motoras e cardiopulmonares, e estimulação neurológica através da eletroterapia, e utilizando técnicas como a tapotagem. Em contravia, não há estudos atuais que confirmem a eficácia da

tapotagem em nenhuma patologia pulmonar, meio esse que não é mais utilizado pelos fisioterapeutas da atualidade.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Evidenciou-se nesta revisão bibliográfica a importância do profissional fisioterapeuta durante todo o processo de tratamento dos pacientes portadores de Fibrose Cística, tanto em função pulmonar como em função corporal, desde o diagnóstico até um possível transplante pulmonar. Entretanto, há divergências notáveis sobre as técnicas que devem ser utilizadas como meio de intervenção por esses profissionais.

Porém, um aspecto importante a ser ressaltado é que todas as técnicas colocadas neste trabalho são comprovadas cientificamente através de grupos estudados. São capazes de auxiliar no processo de diminuição de diversos sintomas e disfunções que os enfermos desta doença enfrentam durante todo o período de vivência, melhorando assim, sua qualidade de vida diária e afazeres diurnos.

Finalizando, chegamos a conclusão de que mais profissionais da área da saúde devem aprofundar estudos científicos sobre o tema acima, para assim, conseguirmos encontrar uma base sólida de tratamento eficaz para estas pessoas que totalizam boa parte da população mundial, não só focando na diminuição dos sintomas, mas principalmente na sua prevenção.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Benz, C. et al., **Physiotherapy via telehealth for acute respiratory exacerbations in paediatric cystic fibrosis**. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 29(7):552-560, 2021. Doi: 10.1177/1357633X21998205.

Bergeron, C; Cantin, A. M. **Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease**. *Semin Respir Crit Care Med*, v. 40, p. 715-726, 2019. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31659725/>>. Acesso em: 05 de abril de 2024.

Brown, S. D; White, R; Tobin, P. **Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment**. *JAAPA*, v. 30, n. 5, p. 23-27, 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28441669/>>. Acesso em: 16 de abril de 2024.

Button, M. et al., **Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline**. *Respirology*. 2016 May;21(4):656-67. doi: 10.1111/resp.12764. Epub 2016 Apr 18. PMID: 27086904; PMCID: PMC4840479.

De Boeck, K. Cystic fibrosis in the year 2020: **A disease with a new face**. *Acta Paediatr*, v. 109, p. 893-899, 2020. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31899933/>>. Acesso em: 03 de março de 2024.

De Cássia Firmida, M; Marques, B. L; Da Costa, C. H. **Fisiopatologia e manifestações clínicas da fibrose cística**. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*, v. 10, n. 4, 2011. Disponível em: <<https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8878>>. Acesso em: 29 de abril de 2024.

ElbasaN, et al.: **Efeitos da fisioterapia respiratória e do treinamento físico aeróbico na**

aptidão física de crianças pequenas com fibrose cística. Revista Italiana de Pediatria, v. 38, n. 2, 2012.

Elbasan, et al.: **Efeitos da fisioterapia respiratória e do treinamento físico aeróbico na aptidão física de crianças pequenas com fibrose cística.** Revista Italiana de Pediatria, v. 38, n. 2, 2012.

Fagundes, M.V. et al., **Técnicas da fisioterapia respiratória recomendadas para pacientes com fibrose cística tratados em clínicas especializadas.** Revista Brasileira de Fisioterapia, BJPT 259, 1-8, 2019.

Gursli S. et al., **Airway clearance physiotherapy and health-related quality of life in cystic fibrosis.** PLoS One. 2022 Oct 18;17(10):e0276310. doi: 10.1371/journal.pone.0276310. PMID: 36256673; PMCID: PMC9578613.

Hamedl, N. et al., **The effects of aerobic exercises compared to conventional chest physiotherapy on pulmonary function, functional capacity, sputum culture, and quality of life in children and adolescents with cystic fbrosis: a study protocol for randomized controlled trial study.** BMC, 24:695, 2023. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13063-023-07719-w>.

Hidalgo, G. et al., **Impact of pulmonary rehabilitation pre- and post-lung transplantation in a child with cystic fibrosis: a case report.** Fisioter Pesqui, 30:e22012323en, 2023. DOI: 10.1590/1809-2950/e22012323en.

López-Valdez, J. A. et al. **Cystic fibrosis: current concepts.** Bol Med Hosp Infant Mex, v. 78, n. 6, p. 584-596, 2021. Disponível em: < <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34934215/>>. Acesso em: 01 de março de 2024.

Mcilwaine, M. P; Lee Son, N. M; Richmond, M. L. **Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base?. Current Opinion in Pulmonary Medicine**, v. 20, p. 613-617, 2014. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25225791/>>. Acesso em: 31 de março de 2024.

Mendes, M. et al., **Recursos fisioterapêuticos e aspectos clínicos em pacientes com fibrose cística.** RECIFAQUI, v. 1, n. 11, 2021.

Myer, H; Chupita, S; Jnah, A. Cystic Fibrosis: Back to the Basics. **Neonatal Netw**, v. 42, p. 23-30, 2023. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36631257/>>. Acesso em: 15 de fevereiro de 2024.

Nunes, K. et al., **Effectiveness of complementary therapies for the management of symptom clusters in palliative care in pediatric oncology: a systematic review.** Ver. Esc. Enferm, USP, 55, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1980-220X2020025103709>.

Paranjape, S. M; Mogayzel, P. J. JR. **Cystic fibrosis.** **Pediatr Ver**, v. 35, p. 194-205, 2014. Erratum in: **Pediatr Ver**, v. 35, p. 228, 2014. Disponível em: < <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24790073/>>. Aceso em: 30 de abril de 2024.

Rafeeq, M. M; Murad, H. A. S. **Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches.** J Transl Med, v. 15, n. 1, 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28449677/>>. Acesso em: 23 de fevereiro de 2024.

Sposato, N. and BjersA, K. **Manual therapies in cystic fbrosis care: a scoping review.** BMC, Chiropractic & Manual Therapies, 31:7, 2023. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s12998-023-00478-0>.

Valandro, A.F. *et al.*, **Respiratory physiotherapy interventions for children and adolescents with cystic fibrosis: an integrative review.** ASSOBRAFIR, 10(1), 2020. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.47066/2177-9333.AC.2019.0006>.

Williams, C.A. *et al.*, **Expert guidelines on exercise and physical activity for people with cystic fibrosis.** British Journal of Hospital Medicine, v. 84, n. 3, 2024.

Wilschanski, M; Novak, I. **The cystic fibrosis of exocrine pancreas.** Cold Spring Harb **Perspect Med**, v. 3, n. 5, 2013. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3633181/>>. Acesso em: 23 de março de 2024.