

# FATORES ASSOCIADOS À QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis

Nelbe Nesi Santana<sup>a,\*</sup> , Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves<sup>a</sup> ,  
Christine Pereira Gonçalves<sup>a</sup> , Saint Clair dos Santos Gomes Junior<sup>a</sup>

## RESUMO

**Objetivo:** Verificar associação entre qualidade de vida (QV), capacidade funcional e estados clínico e nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC).

**Métodos:** Estudo transversal incluindo pacientes de oito a 18 anos de idade com FC. A QV, a capacidade funcional, o estado nutricional e o estado clínico foram avaliados por meio do Questionário de Fibrose Cística; do teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M) e da força de preensão manual (FPM); dos percentis de estatura para a idade e do índice de massa corporal (IMC) para a idade; e da prova de função respiratória, respectivamente. Para a análise dos dados, utilizaram-se os testes de correlação de Pearson e de Spearman e a regressão logística.

**Resultados:** Participaram do estudo 45 pacientes com 13,4±0,5 anos, sendo 60% do sexo feminino, 60% colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* e 57,8% apresentando pelo menos uma mutação F508del. Ao avaliar a percepção da QV, o domínio peso alcançou os escores mais baixos e o digestório, os mais altos. Na prova de função pulmonar, o volume expiratório forçado do primeiro segundo médio foi 77,3±3,3%, e o TC6M e a FPM apresentaram valores na faixa de normalidade. Observou-se associação da QV com a capacidade funcional, o estado nutricional e o estado clínico dos pacientes com FC.

**Conclusões:** Os participantes do estudo apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios de capacidade funcional e QV. Os achados reforçam que a avaliação da QV pode ser importante para a prática clínica, no manejo do tratamento.

**Palavras-chave:** Fibrose cística; Qualidade de vida; Doença pulmonar obstrutiva crônica; Pediatria; Espirometria.

## ABSTRACT

**Objective:** To verify the association between quality of life, functional capacity and clinical and nutritional status in children and adolescents with cystic fibrosis (CF).

**Methods:** Cross-sectional study, including patients from eight to 18 years old with CF. Quality of life, functional capacity, nutritional status and clinical status were evaluated with the Cystic Fibrosis Questionnaire; the 6-minute walk test (6MWT) and manual gripping force (MGF); the height percentiles for age and body mass index for age and respiratory function test, respectively. Pearson and Spearman correlation tests and logistic regression were used to analyze the data.

**Results:** A total of 45 patients, 13.4±0.5 years old, 60% female, 60% colonized by *Pseudomonas aeruginosa* and 57.8% with at least one F508del mutation participated in the study. When assessing the perception of quality of life, the weight domain reached the lowest values, and the digestive domain, the highest. In the pulmonary function test, the forced expiratory volume of the first second was 77.3±3.3% and the 6MWT and MGF presented values within the normal range. There was an association between quality of life and functional capacity, nutritional status and clinical status of CF patients.

**Conclusions:** The study participants had good clinical conditions and satisfactory values of functional capacity and quality of life. The findings reinforce that the assessment of quality of life may be important for clinical practice in the management of treatment.

**Keywords:** Cystic fibrosis; Quality of life; Chronic obstructive pulmonary disease; Pediatrics; Spirometry.

\*Autora correspondente. E-mail: nelbenesi@iff.fiocruz.br (N.N. Santana).

<sup>a</sup>Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Recebido em 14 de dezembro de 2018; aprovado em 17 de março de 2019; disponível on-line em 16 de junho de 2020.

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, mais comum em caucasianos e se manifesta, em muitos pacientes, nos primeiros anos de vida.<sup>1,2</sup> A doença é caracterizada pela disfunção da *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), responsável pela regulação do transporte de sódio, cloro e água por meio de membranas epiteliais.<sup>2,3</sup> A prevalência da FC varia ao redor do mundo: de um a cada 1.400 habitantes na Irlanda até um a cada 3.500 nos Estados Unidos.<sup>4</sup> De acordo com o Registro Brasileiro de Fibrose Cística de 2016, existem, no Brasil, 4.654 indivíduos com FC, sendo São Paulo, Minas Gerais, Rio Grande do Sul, Bahia e Rio de Janeiro os líderes da lista das maiores prevalências.<sup>5</sup>

As manifestações respiratórias são responsáveis por 90% da morbimortalidade e os componentes multissistêmicos da doença, como as comorbidades dos sistemas respiratório, endócrino e digestório, levam a importantes limitações, impactando na qualidade de vida (QV) e na capacidade funcional do indivíduo.<sup>6</sup> Alguns estudos demonstram que pacientes com FC apresentam capacidade funcional reduzida em relação a indivíduos saudáveis.<sup>7,8</sup> A capacidade funcional é compreendida pela aptidão do indivíduo em realizar atividades e tarefas relevantes da rotina diária, englobando todas as funções do corpo.<sup>9</sup> Logo, é considerada como um importante indicador para a avaliação da QV dos pacientes com FC.

Além das manifestações respiratórias, o acometimento nutricional é fundamental para o prognóstico dos indivíduos com FC, visto que ele é um preditor de sobrevida e está diretamente associado à função pulmonar e, conseqüentemente, à morbidade e à mortalidade desses pacientes.<sup>10</sup> Com o avanço da medicina e o surgimento de novas terapias nas últimas décadas, a média de sobrevida na FC aumentou significativamente, podendo alcançar 40 anos nos países desenvolvidos.<sup>11</sup> Assim, é de alta relevância científica a avaliação da QV desses pacientes, buscando sua otimização.

A Organização Mundial de Saúde (OMS) conceitua a QV como “a percepção do indivíduo tanto de sua posição na vida, no contexto da cultura e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”.<sup>12</sup> Dessa forma, para alcançar uma QV satisfatória, o indivíduo precisa desenvolver boa relação nos aspectos que permeiam os domínios sociais, psicológicos e físicos, inserindo suas expectativas no contexto em que vive. Pode-se, assim, obter uma vida saudável, integrando a saúde física com a mental.<sup>13</sup>

O conhecimento da QV e da capacidade funcional do paciente com FC, desde a infância até a vida adulta, pode ajudar a inferir o impacto das manifestações da doença, bem como das inúmeras terapias na rotina diária, permitindo ajustá-la para que esses indivíduos aumentem a sua sobrevivência com qualidade. Logo, o objetivo deste estudo foi verificar a associação

entre QV, capacidade funcional e estados clínico e nutricional em crianças e adolescentes com FC.

## MÉTODO

Foi realizado um estudo transversal resultado da primeira etapa de avaliações da coorte de pacientes com FC acompanhados por um centro de referência situado no Estado do Rio de Janeiro, que apresenta uma equipe multidisciplinar composta de médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiros, psicólogos e assistentes sociais, e que é responsável pelo atendimento de aproximadamente 165 pacientes com FC em consultas trimestrais segmentadas pelo tipo de colonização bacteriana apresentada no momento da consulta, ou seja, agendadas em grupos de acordo com a bactéria colonizada no escarro.

Todas as crianças e adolescentes com idade entre oito e 18 anos e diagnóstico de FC confirmado pela presença de duas mutações no gene da CFTR, conforme consenso da Cystic Fibrosis Foundation,<sup>14</sup> que compareceram à consulta multidisciplinar agendada foram convidados a participar do estudo. A faixa etária foi definida de acordo com a amplitude de idade apresentada nas fórmulas de predição dos valores obtidos nos testes e com a capacidade de leitura e escrita para o preenchimento dos questionários. Indivíduos com doença em fase aguda, com necessidade de internação até 30 dias antes da realização dos testes, hipoxemia crônica dependente de oxigênio ou com alguma condição que impossibilitasse a realização dos procedimentos foram excluídos do estudo. Os dados foram coletados e os testes foram realizados no período de julho a dezembro de 2017, no dia da consulta de seguimento no ambulatório, por um único pesquisador.

Variáveis obtidas com até três meses de antecedência e relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar, colonização bacteriana e tipo de mutação genética) e nutricionais (peso, estatura, índice de massa corpórea — IMC, percentil de IMC para a idade — IMC/I — e percentil de estatura para a idade — E/I) foram coletadas do prontuário. Além disso, a capacidade funcional e a QV foram avaliadas pelo pesquisador.

A avaliação da capacidade funcional foi realizada por meio do teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M), conforme recomendação da American Thoracic Society (ATS).<sup>15</sup> O TC6M é considerado um teste de capacidade submáxima e integra a resposta de todos os sistemas envolvidos durante a caminhada, incluindo o pulmonar, o cardiovascular, o neuromuscular, o metabólico e o psicossomático.<sup>15</sup> Trata-se de um teste seguro, fácil de ser realizado, reprodutível, validado e bem tolerado, sendo o que melhor se relaciona com o desempenho do paciente nas atividades da vida diária. O teste avalia a distância máxima percorrida pelo paciente durante seis minutos em um corredor

plano de 30 m, demarcado a cada 3 m e delimitado por dois cones em suas extremidades, no qual o participante foi orientado a caminhar o mais rápido possível. O teste pode ser interrompido a pedido do paciente ou quando a saturação for menor que 80%. Neste estudo, não foram observadas interrupções durante a realização do teste. Para avaliar a distância percorrida, utilizou-se uma equação de predição baseada em crianças e adolescentes brasileiros, sendo possível o ajuste para algumas variáveis de confundimento como sexo, idade, peso e altura.<sup>16</sup>

Além do TC6M, realizou-se a dinamometria, considerada um teste de caracterização do *status* funcional muscular que avalia a força muscular de membros superiores (MMSS). Esse teste foi aplicado conforme recomendação da American Society of Hand Therapists (ASHT) com o paciente confortavelmente sentado, posicionado com o ombro levemente aduzido, cotovelo fletido a 90° e antebraço e punho em posição neutra. O paciente foi instruído a realizar a preensão manual máxima durante 3 s com o membro superior dominante. Utilizou-se o dinamômetro Jamar® (Rio de Janeiro, Brasil) e o valor considerado foi a média das três medidas realizadas.<sup>17</sup> Assim como no TC6M, foi utilizada equação de predição para ajustar a força de preensão manual (FPM) segundo as variáveis de confundimento e o valor analisado foi o valor percentual do predito de acordo com a fórmula.<sup>18</sup>

Para avaliar a QV, aplicou-se o Questionário de Fibrose Cística (QFC-R), autopreenchível para crianças ou adolescentes com domínio da leitura e da escrita. O responsável não deve preencher pela criança, conforme as regras de aplicação do instrumento. Esse questionário foi desenvolvido por Quittner et al. e avalia a QV em pacientes com FC desde a infância até a idade adulta.<sup>19</sup> Em 2006, Rosov et al. traduziram e validaram o QFC-R para a língua portuguesa.<sup>20</sup> O questionário para os pacientes apresenta duas versões: para crianças com idade entre seis e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos; e para pais/responsáveis de crianças com idade entre seis e 13 anos. O QFC-R considera os domínios físico, imagem, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Cada domínio possui uma pontuação e a sua soma gera o *score* total, cujos valores podem variar de zero a cem. As principais vantagens desse instrumento são a utilização das dimensões recomendadas pela OMS para a avaliação da QV e a facilidade de aplicação na prática clínica.

O comprometimento da função pulmonar dos pacientes foi avaliado pelo percentual do volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ), pela capacidade vital forçada (CVF) e pela relação  $VEF_1/CVF$ , alcançados em relação ao previsto, obtidos da prova de função pulmonar realizada por profissionais do setor de Prova de Função do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz) com o espirômetro Jaeger, MasterScope® (VIASYS

Healthcare, Hoechberg, Alemanha). A classificação adotada foi: normal ( $VEF_1 > 80\%$ ), distúrbio ventilatório leve ( $VEF_1$  entre 79 e 70%), distúrbio ventilatório moderado ( $VEF_1$  entre 60 e 69%), distúrbio ventilatório moderadamente grave ( $VEF_1$  entre 50 e 59%), distúrbio ventilatório grave ( $VEF_1$  entre 35 e 49%) e distúrbio ventilatório muito grave ( $VEF_1 < 35\%$ ). A técnica de realização do exame e os valores de referência seguiram as recomendações da ATS.<sup>21</sup> As provas de função realizadas em um período de até seis meses da avaliação pneumofuncional foram consideradas válidas para o estudo.

As variáveis categóricas foram descritas pelas suas frequências absolutas e percentuais e as numéricas, pela média e pelo desvio padrão. A força de associação das variáveis consideradas com a QV foi avaliada pelo *Odds Ratio* (OR). A análise bivariada forneceu o OR bruto e a regressão logística o OR ajustado para a ocorrência do score do QFC-R abaixo de 80 com intervalo de confiança de 95% (IC95%). O teste do qui-quadrado foi utilizado para avaliação de diferenças estatisticamente significativas para as variáveis categóricas. A análise de correlação linear de Spearman foi utilizada para identificar as variáveis relacionadas com os domínios do QFC-R. Considerou-se correlação muito fraca quando o coeficiente de correlação (R) foi menor que 0,19; fraca quando o R variou entre 0,20 e 0,39; moderada com o R entre 0,40 e 0,69; forte quando o R variou entre 0,7 e 0,89; e muito forte com o R entre 0,9 e 1,00.<sup>22</sup> Para variáveis numéricas foi utilizado o teste *t* de Student, quando observada a normalidade da distribuição, ou o teste de Mann-Whitney, quando a normalidade da distribuição não pode ser identificada. O teste de Kolmogorov-Smirnov (KS) foi utilizado para verificação da normalidade dos dados. Todas as análises foram realizadas no *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) versão 23, com nível de significância de 0,05.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) com Seres Humanos do IFF/Fiocruz, pelo CAAE 52272115.0.0000.5269 e pelo Parecer nº 2.133.819. Todos os participantes assinaram o termo de assentimento e os seus responsáveis, o termo de consentimento livre e esclarecido.

## RESULTADOS

Dos 165 pacientes cadastrados no centro de referência, 76 preencheram os critérios de inclusão. Destes, 29 foram excluídos por déficit cognitivo (4), hipoxemia crônica (2), necessidade de internação (1) e não comparecimento às consultas agendadas no período da coleta (22). Além disso, dois adolescentes se recusaram a participar do estudo. Assim, foram avaliados 45 pacientes com idade média de  $13,4 \pm 0,5$  anos. Do total, 60% eram do sexo feminino e 60% estavam colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. Na prova de função pulmonar, o  $VEF_1$  médio foi de  $77,3 \pm 3,3\%$ , com 48,9% da amostra apresentando distúrbio

ventilatório leve e 4,4%, distúrbio ventilatório muito grave. Além disso, tanto a distância caminhada no TC6M quanto a FPM apresentaram valores próximos da normalidade (Tabela 1).

Quanto à avaliação da QV, segundo o QFC-R, o escore total médio foi  $75,7 \pm 11,4$ . As médias dos escores em relação aos domínios variaram entre  $66,7 \pm 30,6$ , para o peso, e entre  $87,2 \pm 24,5$ , para o digestório (Tabela 2).

A análise de correlação entre os domínios do QFC-R, a distância percorrida no TC6M e a FPM mostra que existe correlação significativa somente entre a distância percorrida e o domínio tratamento e entre a FPM e o domínio respiratório e o escore total (Tabela 2).

Em relação às variáveis nutricionais estudadas, houve correlação significativa de fraca a moderada, porém negativa, entre o IMC/I e os domínios relacionados à vitalidade e à emoção, e correlação positiva entre o IMC/I e o domínio peso. O nível da associação variou entre -0,3 (domínio emocional) e -0,5 (domínio vitalidade). Não houve correlação entre a E/I e os domínios do QFC-R (Tabela 2).

Em relação à associação entre as variáveis da prova de função respiratória e os domínios do QFC-R, em geral, o nível de correlação variou de fraco a moderado. O  $VEF_1\%$  teve associação com o domínio tratamento, enquanto a  $CVF\%$ , com o domínio social. A relação  $VEF_1/CVF$  mostrou associação com os domínios físico,

papel social, saúde, respiratório e digestório e o escore total e foi a variável da prova de função que apresentou melhor correlação com os domínios do QFC-R, com o valor do coeficiente de correlação variando entre 0,3 (escore total) e 0,5 (saúde) (Tabela 2).

Ao categorizar o escore total da QV entre menor que 80 e maior ou igual a 80, verificou-se que as variáveis sexo, tipo de mutação genética, relação  $VEF_1/CVF$  e FPM apresentaram diferenças entre as categorias (Tabela 1). Além disso, ao realizar a regressão logística baseada nessas categorias, verificou-se que somente a relação  $VEF_1/CVF$  e a FPM se associaram à QV nos pacientes com FC (Tabela 3).

## DISCUSSÃO

No presente estudo, a amostra avaliada apresentou valores clínicos, de capacidade funcional e de QV próximos à normalidade, apesar de a maioria dos indivíduos ser adolescentes. Dado o caráter crônico e progressivo da doença, esse resultado é de extrema importância e corrobora com a tendência mundial de aumento da expectativa de vida dessa população acometida pela FC.<sup>11</sup>

Embora a amostra tenha apresentado boas condições clínicas e índices aceitáveis de QV, 60% dos indivíduos eram colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. Sabe-se que a colonização por *Pseudomonas aeruginosa* aumenta a quantidade de medicações

**Tabela 1** Caracterização da amostra e comparação das variáveis estudadas segundo a categorização da qualidade de vida.

	Total (n=45)	Qualidade de vida <80 (n=28)	Qualidade de vida ≥80 (n=17)	p-valor
<b>Sexo (masculino)</b>	40% (18)	<b>28,6% (8)</b>	<b>58,8% (10)</b>	<b>0,040</b>
Idade (anos)	13,4±0,5	13,2±3,6	13,9±2,5	0,542
<b>Colonização bacteriana</b>				
Negativados	26,7% (12)	32,1% (9)	17,7% (3)	0,200
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	60% (27)	50,0% (14)	76,5% (13)	
Outras	13,3% (6)	17,9% (5)	5,9% (1)	
<b>Mutação genética</b>				
<b>F508del/F508del</b>	17,8% (8)	<b>28,6% (8)</b>	<b>0,0% (0)</b>	<b>0,020</b>
<b>F508del/outra</b>	40% (18)	<b>28,6% (8)</b>	<b>58,8% (10)</b>	
<b>Outra/outra</b>	42,2% (19)	<b>42,9% (12)</b>	<b>41,2% (7)</b>	
E/I	25,8±20,0	23,1±16,4	30,3±24,7	0,400
IMC/I	33,8±24,1	34,1±22,9	33,5±26,7	0,791
$VEF_1$ (%)	77,3±3,3	75,6±23,2	80,1±20,6	0,664
<b><math>VEF_1/CVF</math> (%)</b>	82,2±11,7	<b>79,9±12,6</b>	<b>86,1±8,9</b>	<b>0,040</b>
TC6M (%)	96,9±1,6	95,2±11,7	99,7±9,2	0,201
<b>FPM (%)</b>	74,8±2,2	<b>71,6±13,3</b>	<b>80,0±16,1</b>	<b>0,050</b>

E/I: percentil de estatura para a idade; IMC/I: percentil do índice de massa corporal para a idade;  $VEF_1$ : volume expiratório forçado do primeiro segundo; CVF: capacidade vital forçada; TC6M: teste de caminhada dos 6 minutos; FPM: força de prensão manual. Em destaque, os dados com diferença estatisticamente significativa.

na rotina diária e acelera o declínio da função pulmonar,<sup>23</sup> porém, no presente estudo, não se associou ao declínio na QV.

O sexo masculino, quando comparado ao sexo feminino, associou-se a melhores valores de QV, o que é corroborado pela literatura que demonstra menor risco de morte.<sup>24</sup> Logo, sugere-se que o sexo masculino apresenta menor gravidade da doença e melhor função pulmonar, o que acarreta melhor capacidade funcional e aumento da sobrevida. Arrington-Sanders et al. obtiveram resultados semelhantes ao avaliarem 98 pacientes americanos com FC e idade entre 10 e 18 anos.<sup>25</sup> Neste estudo, o sexo masculino apresentou maior pontuação na maioria dos domínios do questionário em relação ao sexo feminino, associando menor impacto na QV nos meninos.<sup>26</sup>

Além disso, no presente estudo, os indivíduos estavam estáveis no momento da avaliação, o que contribuiu para a observação dos valores adequados, visto que as agudizações e internações podem afetar tanto a capacidade funcional quanto a percepção da QV.<sup>26,27</sup>

Embora o domínio peso tenha alcançado o menor escore em relação à avaliação da QV, o domínio digestório alcançou os maiores valores. Essa discrepância pode ser explicada pela diferença entre as questões acerca desses domínios, em que o domínio peso avalia a dificuldade em ganhar peso e o digestório, questões como dor abdominal, diarreia etc.<sup>28</sup> Logo, pode-se concluir que, nesta amostra, os sintomas digestórios são menos impactantes para a QV do que a dificuldade em ganhar peso. Borawska-Kowalczyk et al., ao avaliarem 70 adolescentes poloneses com idade entre

14 e 18 anos, também verificaram maior pontuação no domínio digestório, corroborando o baixo impacto dos sintomas relacionados a esse domínio na QV dos pacientes com FC.<sup>29</sup>

O domínio do tratamento do QFC-R se correlacionou com a distância percorrida no TC6M e o VEF<sub>1</sub>, demonstrando a importância da sua realização para a avaliação da capacidade funcional e do estado clínico das crianças e dos adolescentes com FC. Donadio et al. evidenciaram em seu estudo que a capacidade funcional avaliada por meio do TC6M em crianças e adolescentes com FC é um preditor de risco de hospitalização.<sup>30</sup> Logo, pode-se inferir que a realização do tratamento adequado está associada inversamente ao risco de internação.

**Tabela 3** Ajuste final do modelo de regressão logística para ocorrência de Questionário de Fibrose Cística abaixo de 80.

Variáveis	B	p-valor	OR	IC95%
FPM (%)	<b>0,56</b>	<b>0,04*</b>	<b>1,06</b>	<b>1,00–1,12</b>
VEF <sub>1</sub> (%)	-0,46	0,11	0,96	0,90–1,01
<b>VEF<sub>1</sub>/CVF (%)</b>	<b>0,12</b>	<b>0,03*</b>	<b>1,12</b>	<b>1,01–1,25</b>

B: intercepto da regressão logística; OR: *Odds Ratio*; IC95%: intervalo de confiança de 95%; FPM: força de prensão manual; VEF<sub>1</sub>: volume expiratório forçado do primeiro segundo; CVF: capacidade vital forçada; \*p≤0,05. O modelo inicial foi ajustado para as variáveis sexo, idade, colonização bacteriana, estatura, índice de massa corporal e a distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos. O modelo final apresentou como variáveis estatisticamente significativas a força de prensão manual e a razão entre o volume expiratório forçado do primeiro segundo e a capacidade vital forçada.

**Tabela 2** Correlação entre o escore total e os domínios do Questionário de Fibrose Cística e as variáveis funcionais, nutricionais e clínicas.

Domínios QFC-R	Valores médios	TC6M (%)	FPM (%)	E/I	IMC/I	VEF <sub>1</sub> (%)	CVF (%)	VEF <sub>1</sub> /CVF (%)
<b>Físico</b>	74,4±19,8	0,14	0,20	0,04	0,02	0,13	0,08	<b>0,30</b>
<b>Papel social</b>	85,2±21,9	0,15	0,32	-0,53	-0,004	0,36	0,27	<b>0,48</b>
<b>Vitalidade</b>	77,5±13,3	0,04	0,12	-0,31	<b>-0,50</b>	0,06	-0,02	0,23
<b>Emocional</b>	75,3±17,9	0,003	0,15	-0,07	<b>-0,31</b>	-0,22	-0,20	-0,05
<b>Social</b>	72,4±17,5	-0,08	0,15	-0,15	-0,09	-0,24	<b>-0,30</b>	0,04
Corpo	69,4±30,1	0,12	0,13	-0,18	0,005	-0,16	-0,11	-0,04
Alimentação	82,2±23,5	0,13	0,06	0,04	0,02	-0,04	-0,16	0,20
<b>Tratamento</b>	75,6±18,9	<b>0,39</b>	0,19	-0,11	0,16	<b>0,33</b>	0,22	0,24
<b>Saúde</b>	75,5±21,5	0,32	0,19	-0,41	-0,06	0,33	0,17	<b>0,50</b>
<b>Peso</b>	66,7±30,6	0,21	-0,03	-0,39	<b>0,49</b>	0,02	-0,11	0,09
<b>Respiratório</b>	73,8±15,8	-0,06	<b>0,30</b>	0,07	-0,14	0,16	0,04	<b>0,44</b>
<b>Digestão</b>	87,2±24,5	-0,06	0,10	0,13	0,00	0,16	0,08	<b>0,34</b>
<b>Total</b>	75,7±11,4	0,19	<b>0,29</b>	-0,57	-0,02	0,05	-0,41	<b>0,33</b>

QFC-R: Questionário de Fibrose Cística; TC6M: teste de caminhada dos 6 minutos; FPM: força de prensão manual; E/I: percentil de estatura para a idade; IMC/I: percentil de índice de massa corporal; VEF<sub>1</sub>: volume expiratório forçado do primeiro segundo; CVF: capacidade vital forçada. Os valores em negrito representam as correlações estatisticamente significativas, com p≤0,05.

Das variáveis estudadas, a relação VEF<sub>1</sub>/CVF foi a que apresentou maior número de associações com os domínios da QV, correlacionando-se com os domínios físico, papel na sociedade, saúde, respiratório e digestório e, inclusive, com o escore total do QFC-R. Logo, sugere-se que a análise dessa relação seja importante para a população estudada, visto que grande parte dos estudos considera apenas o VEF<sub>1</sub>. Alguns estudos demonstraram associação entre o escore total de QV e a prova de função respiratória.<sup>26,31</sup> Coadunando com os achados encontrados, Dill et al., ao estudarem adultos americanos com FC, concluíram que o escore total se associou ao VEF<sub>1</sub>,<sup>25</sup> o que também foi encontrado em um estudo epidemiológico nacional multicêntrico com pacientes com FC nos Estados Unidos.<sup>31</sup>

A avaliação da QV e da capacidade funcional de pacientes com doenças respiratórias crônicas é uma rotina importante tanto para o paciente quanto para a equipe multiprofissional. A necessidade de realização de tratamentos longos e complexos compromete o bem-estar físico, mental e social das crianças e dos adolescentes com doença crônica.<sup>20</sup> Os achados demonstram o impacto e os benefícios do tratamento nesses indivíduos, facilitando a decisão clínica e otimizando a sobrevida com qualidade.<sup>32</sup>

O QFC-R tem sido amplamente utilizado como medida de avaliação autorrelatada na prática clínica, permitindo à equipe de saúde acessar os benefícios do tratamento e sua contribuição ou impacto na QV de cada paciente. Assim, ao identificar no questionário os fatores que têm maior impacto na QV dos pacientes com FC, os profissionais podem priorizar e/ou otimizar esses fatores para que o indivíduo possa sobreviver com QV.<sup>32-34</sup>

Uma questão que merece ser destacada foi o protagonismo da criança e do adolescente como principais informantes da pesquisa na obtenção dos dados relacionados à própria QV, visto que são eles que experimentam diariamente a rotina extensa de cuidados, gerando informações mais fidedignas. Assim, o conhecimento desses dados pode auxiliar a equipe multidisciplinar na condução adequada do tratamento.

Como limitações do estudo, pode-se considerar o tamanho amostral pequeno, já que a doença é rara, impedindo a generalização dos achados. Além disso, o recorte transversal não permite inferência de causalidade. Ainda como limitação, pode-se citar a ausência de dados referentes à insuficiência pancreática, visto que esta pode influenciar as variáveis avaliadas e as condições agudas, excluídas no presente estudo, o que não permite a generalização dos resultados.

A partir deste estudo, pode-se concluir que as crianças e os adolescentes constituintes da amostra apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios, tanto relacionados à capacidade funcional quanto à QV. Ao avaliar a QV por meio do QFC-R, o domínio peso foi o menos pontuado, enquanto o domínio digestório alcançou a maior pontuação. Os achados reforçam que a avaliação da QV, além de ser de simples execução, pode ser importante para a prática clínica no manejo do tratamento, visto que avalia a repercussão dele entre outros fatores na rotina diária dos pacientes com FC.

## Financiamento

O estudo não recebeu financiamento.

## Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## REFERÊNCIAS

- Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2001;37:316-24. [http://dx.doi.org/10.1016/S0300-2896\(01\)75101-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0300-2896(01)75101-0)
- Pinto IC, Silva CP, Britto MC. Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. J Bras Pneumol. 2009;35:137-43. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132009000200006>
- Bush A, Alton EFWF, Davies JC, Griesenbach U, Jaffe A. Cystic fibrosis in the 21st Century. Respir Res. 2006;34:1-10.
- Corriveau S, Sykes J, Stephenson AL. Cystic fibrosis survival: the changing epidemiology. Curr Opin Pulm Med. 2018;24:574-8. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000520>
- Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística [homepage on the Internet]. Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2016. São Paulo: Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística; 2017 [cited 2019 mar. 06]. Available from: <<http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2018/10/Registro2016.pdf>>.
- Elborn S. The management of young adults with cystic fibrosis: 'genes, jeans and genies'. Disabil Rehabil. 1998;20:217-25. <https://doi.org/10.3109/09638289809166732>
- Pereira FM, Ribeiro MA, Ribeiro AF, Toro AA, Hessel G, Ribeiro JD. Functional performance on the six-minutewalk test in patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2011;37:735-44. <https://doi.org/10.1590/s1806-37132011000600006>
- Ziegler B, Rovedder PM, Oliveira CL, Schuh SJ, Silva FA, Dalcin PT. Predictors of oxygen desaturation during the six-minute walk test in patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2009;35:957-65. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132009001000003>
- Sampaio RF, Mancini MC, Gonçalves GG, Bittencourt NF, Miranda AD, Fonseca ST. Application of the international classification of functioning, disability and health (ICF) in physiotherapists' clinical practice. Rev Bras Fisioter. 2005;9:129-36.
- Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. Thorax. 2002;57:596-601. <https://doi.org/10.1136/thorax.57.7.596>

11. Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS, Bosma OH, et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2009;6:619-33. <https://doi.org/10.1513/pats.2009008-088TL>
12. [No authors listed]. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995;41:403-9. [https://doi.org/10.1016/0277-9536\(95\)00112-k](https://doi.org/10.1016/0277-9536(95)00112-k)
13. Zanni RL, Sembrano EU, Du DT, Marra B, Bantang R. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *BMJ Qual Saf*. 2014;23 (Suppl 1):i50-5. <https://doi.org/10.1136/bmjqs-2013-002352>
14. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *J Pediatr*. 2008;153:S4-14. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.005>
15. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS Statement: guidelines for the six minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166:111-7. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.166.1.at1102>
16. Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf CS, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, et al. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol*. 2009;44:1174-9. <https://doi.org/10.1002/ppul.21062>
17. American Society of Hand Therapists. Clinical assessment recommendations. Chicago: ASHT; 1992.
18. Sartorio A, Lafortuna CL, Pogliaghi S, Trecate L. The impact of gender, body dimension and body composition on hand-grip strength in healthy children. *J Endocrinol Invest*. 2002;25:431-5. <https://doi.org/10.1007/BF03344033>
19. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*. 2005;128:2347-54. <https://doi.org/10.1378/chest.128.4.2347>
20. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr*. 2006;82:151-6. <https://doi.org/10.2223/JPED.1463>
21. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J*. 2005;26:948-68. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00035205>
22. Mukaka MM. Statistics corner: A guide to appropriate use of correlation coefficient in medical research. *Malawi Med J*. 2012;24:69-71.
23. van de Weert-van Leeuwen PB, Slieker MG, Hulzebos HJ, Kruitwagen CL, van der Ent CK, Arets HG. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2012;39:893-8. <https://doi.org/10.1183/09031936.00086211>
24. Salvatore D, Buzzetti R, Mastella G. Update of literature from cystic fibrosis registries 2012-2015. Part 6: Epidemiology, nutrition and complications. *Pediatr Pulmonol*. 2017;52:390-8. <https://doi.org/10.1002/ppul.23611>
25. Arrington-Sanders R, Yi MS, Tsevat J, Wilmon RW, Mrus JM, Britto MT. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health Qual Life Outcomes*. 2006;4:5. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-5>
26. Dill EJ, Dawson R, Sellers DE, Robinson WM, Sawicki GS. Longitudinal trends in health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Chest*. 2013;144:981-9. <https://doi.org/10.1378/chest.12-1404>
27. Burtin C, Remoortel HV, Vrijssen B, Langer D, Colpaert K, Gosselink R, et al. Impact of exacerbations of cystic fibrosis on muscle strength. *Respir Res*. 2013;14:46. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-14-46>
28. Havermans T, Colpaert K, Vanharen L, Dupont LJ. Health related quality of life in cystic fibrosis: to work or not to work? *J Cyst Fibros*. 2009;8:218-23. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2009.03.002>
29. Borawska-Kowalczyk U, Sands D. Determinants of health-related quality of life in polish patients with CF – adolescents' and parents' perspectives. *Dev Period Med*. 2015;19:127-36.
30. Donadio MV, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PX, Marostica PJ. Six-minute walk test results predict risk of hospitalization for youths with cystic fibrosis: a 5-year follow-up study. *J Pediatr*. 2017;182:204-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.11.071>
31. Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, Rasouliyan L, Pasta DJ, Yegin A, et al. Psychometric evaluation of the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national, US sample. *Qual Life Res*. 2012;21:1267-78. <https://doi.org/10.1007/s11136-011-0036-z>
32. Royce FH, Carl JC. Health-related quality of life in cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr*. 2011;23:535-40. <https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e32834a7829>
33. Habib AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12:420-8. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201408-393OC>
34. Goss CH, Quittner AL. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2007;4:378-86. <https://doi.org/10.1513/pats.200703-039BR>