

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE
CURSO DE FISIOTERAPIA**

Francisca Moura Strebel

**Avaliação longitudinal da capacidade
funcional e da espessura muscular em
pacientes pediátricos com Fibrose
Cística**

UFCSPA
**Universidade Federal de Ciências da Saúde
de Porto Alegre**

Porto Alegre

2024

Francisca Moura Strebel

Avaliação longitudinal da capacidade funcional e da espessura muscular em pacientes pediátricos com Fibrose Cística

Trabalho de Conclusão de Curso de Fisioterapia, da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia

Orientador: Janice Luisa Lukrafka

Porto Alegre

2024

Catálogo na Publicação

Strebel, Francisca Moura

Avaliação longitudinal da capacidade funcional e da espessura muscular em pacientes pediátricos com Fibrose Cística / Francisca Moura Strebel. -- 2024.

28 p. : 30 cm.

Monografia (trabalho de conclusão de curso) -- Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Curso de Fisioterapia, 2024.

Orientador(a): Janice Luisa Lukrafka.

1. Fibrose Cística. 2. Pediatria. 3. Capacidade funcional. I. Título.

FRANCISCA MOURA STREBEL

AVALIAÇÃO LONGITUDINAL DO TESTE DE GLITTRE E DA ESPESSURA MUSCULAR PERIFÉRICA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

Trabalho final, apresentado a Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, como parte das exigências para a obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia.

Porto Alegre, 2 de dezembro de 2024.

BANCA EXAMINADORA

Prof.^(a) JANICE LUISA LUKRAFKA TARTARI

Prof.^(a) GABRIELA TOMEDI LEITES

Prof.^(a) PAULA MARIA EIDT ROVEDDER

Dedico esse trabalho às mulheres da minha família, que parecem ter uma compreensão natural de como essa vida funciona. Me ensinaram a fechar os olhos, torcer, acreditar no que não podemos ver e sonhar até o fim, afinal ser mulher é ser gigante e ter a noção de quem nem um sonho é um limite.

AGRADECIMENTOS

Logo para mim, que as palavras sempre fluíram com tanta facilidade e os desenhos dessa vida sempre se pintaram através da escrita, que ao escrever parecia que nada se justificava e não existiam letras no alfabeto para engatar a escrita de um trabalho de conclusão de curso.

Dito isso, primeiramente agradeço à minha mãe e avó, afinal cresci ouvindo que o fruto não cai longe do pé. Com vocês aprendi que posso ser gigante, espaçosa e que o limite para o que eu quiser fazer é só um sonho. Agradeço por terem insistido para eu olhar o horizonte, cruzar os dedos e fazer pedidos, por todos os almoços cheios de carinho e por me mostrarem das formas mais lindas que nada nessa vida é tão estranho e nada nessa vida é impossível, inclusive concluir esse trabalho.

Além delas agradeço à minha família, a que a genética me abraçou e a que o acaso dessa vida me presenteou. Cresci um pedacinho de cada um, obrigada por me darem juízo e por deixarem a vida mais leve com as histórias de fim de noite agregando absurdos e fazendo a barriga doer de tanto rir. Com muito orgulho que espalho essa alegria por aí, e com muito carinho lembrei de vocês nas longas noites de escrita.

Agradeço também aos meus amigos, e aproveito para pedir desculpa por cada ausência, presente esquecido e jantares aos trancos e barrancos. Com vocês eu cresci, vivi, aproveitei a vida e me entreguei aos deleites de ser quem sou. Obrigada por terem sido colo para as lágrimas e as melhores companhias para celebrar cada conquista.

Por fim, inevitável não agradecer aos meus professores, a fisioterapia é um mundo lindo e amplo, ser fisioterapeuta é uma arte que aos pouquinhos aprendo a desvendar. A cada passo que dou na profissão, lembro com muito carinho da voz e das feições de cada um. Em especial da minha orientadora Janice, que me apresentou a área que me encanta e proporcionou os meios para o fim desse projeto.

RESUMO

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética rara, caracterizada pela deficiência da proteína CFTR. Frente ao acometimento multissistêmico, a doença pulmonar destaca-se como a mais limitante aos pacientes, apresentando-se de forma progressiva e incapacitante, acarretando na redução do ganho de força muscular e da capacidade de funcional em atividades de vida diária. **Objetivo:** Este estudo longitudinal teve como objetivo avaliar a capacidade funcional e a espessura muscular do quadríceps femoral em pacientes pediátricos com FC ao longo de três anos. **Métodos:** Foram incluídos pacientes pediátricos com diagnóstico confirmado de FC, com idades entre 6 e 18 anos. As avaliações foram realizadas em 2021 e 2024. A capacidade funcional foi avaliada por meio do teste T-GlittreP, que simula atividades diárias, enquanto a espessura muscular do quadríceps femoral foi medida por ultrassonografia. **Resultados:** Após três anos de acompanhamento, as variáveis indicativas de capacidade funcional se mantiveram estáveis, com aumento dos valores preditos na espirometria. Observou-se um aumento significativo na espessura muscular do quadríceps femoral. Houve uma correlação positiva entre a espessura muscular e a capacidade funcional. **Conclusões:** A espessura muscular periférica, especialmente do quadríceps femoral, pode ser um importante indicador da capacidade funcional em crianças com FC. A avaliação contínua desses parâmetros é essencial para intervenções precoces, visando melhorar o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes com FC.

Palavras-chave: Fibrose Cística, capacidade funcional, espessura muscular, pediatria.

ABSTRACT

Introduction: Cystic Fibrosis (CF) is a rare genetic disorder characterized by a deficiency of the CFTR protein. Given its multiorgan involvement, pulmonary disease stands out as the most limiting for patients, presenting itself as progressive and disabling, leading to a reduction in muscle strength and functional capacity in daily life activities. **Objective:** This longitudinal study aimed to evaluate the functional capacity and femoral quadriceps muscle thickness in pediatric CF patients over a period of three years. **Methods:** Pediatric patients with a confirmed diagnosis of CF, aged between 6 and 18 years, were included. Assessments were performed in 2021 and 2024. Functional capacity was evaluated using the T-GlittreP test, which simulates daily activities, while femoral quadriceps muscle thickness was measured by ultrasonography. **Results:** After three years of follow-up, the variables indicative of functional capacity remained stable, with an increase in predicted values in spirometry. A significant increase in femoral quadriceps muscle thickness was observed. A positive correlation between muscle thickness and functional capacity was found. **Conclusions:** Peripheral muscle thickness, particularly of the femoral quadriceps, can be an important indicator of functional capacity in children with CF. Continuous evaluation of these parameters is essential for early interventions aimed at improving the prognosis and quality of life of CF patients.

Keywords: Cystic Fibrosis, functional capacity, muscle thickness, pediatrics.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Correlação entre espessura muscular e função pulmonar em 2021	20
Figura 2 - Correlação entre espessura muscular e função pulmonar em 2024	20

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Características clínicas e sociodemográficas dos pacientes avaliados.....	18
Tabela 2 – Comparação dos desfechos clínicos dos pacientes em 2021 e 2024	19
Tabela 3 - Correlação entre espessura muscular e variáveis de capacidade funcional	20
Tabela 4 - Uso de modulador	21

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

Fibrose Cística (FC)

Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)

Atividades da vida diária (AVDs)

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	10
2. MÉTODOS	13
2.1. Coleta de dados	14
2.2. Avaliação da capacidade funcional	15
2.3. Avaliação da espessura muscular	16
2.4. Análise estatística	17
3. RESULTADOS	17
4. DISCUSSÃO	20
5. CONCLUSÃO	22
6. REFERENCIAS	23
7. ANEXOS	27

**Avaliação longitudinal da capacidade funcional e da espessura muscular do
quadríceps femoral em pacientes pediátricos com Fibrose Cística**

(A ser submetido ao periódico Jornal de Pediatria)

(Fator de Impacto: 2,8)

Francisca Moura Strebel¹, Luiza Puerari Aiolfi², Gilberto Bueno Fischer³, Janice
Luisa Lukrafka⁴

¹Undergraduate Program of Physical Therapy, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Brazil. (franstrebel@gmail.com - <http://lattes.cnpq.br/1994906084302870>)

²Undergraduate Program of Physical Therapy, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Brazil. (luiza.puerari@ufcspa.edu.br - <http://lattes.cnpq.br/0614000908376082>)

³ Department of Pediatrics and Graduate Program in Pediatrics, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Brazil. (gbfinter@gmail.com - <http://lattes.cnpq.br/6663779342872709>)

⁴ Department of Physical Therapy, Graduate Program in Pediatrics and, Graduate Program in Rehabilitation Sciences, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Brazil. (janicet@ufcspa.edu.br - <http://lattes.cnpq.br/0841282693978661>)

Correspondent Author: Janice Luisa Lukrafka (janicet@ufcspa.edu.br)
Rua Sarmento Leite, 245 - Bairro Centro Histórico; CEP: 90050-170 - Porto
Alegre/RS – Brasil (51) 3303-8700

Conflicts of Interest: None to declare

Word count of main text: 3000

Word count of abstract: 220

Number of tables: 4

Number of Figures: 2

1. REFERÊNCIAS

- 1 - Dickinson KM, Collaco JM. Cystic Fibrosis. *Pediatr Rev.* doi: 10.1542/pir.2019-0212. PMID: 33526571; PMCID: PMC8972143.
- 2 - Pinet C, Cassart M, Scillia P, Lamotte M, Knoop C, Casimir G, Mélot C, Estenne M. Function and bulk of respiratory and limb muscles in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* doi: 10.1164/rccm.200303-398OC. Epub 2003 Jun 26. PMID: 12829457.
- 3 Rovedder PME, Borba GC, Anderle M, Flores J, Ziegler B, Barreto SSM, Roth Dalcin PT. Peripheral muscle strength is associated with lung function and functional capacity in patients with cystic fibrosis. *Physiother Res Int.* 2019 Jul;24(3):e1771. doi: 10.1002/pri.1771. Epub 2019 Feb 18. PMID: 30776177.
- 4 - Vendrusculo FM, Bueno GS, Gheller MF, Campos NE, Schiwe D, de Almeida IS, Becker NA, Heinzmann-Filho JP, Donadio MVF. Peripheral muscle strength is associated with aerobic fitness and use of antibiotics in patients with cystic fibrosis. *Int J Clin Pract.* doi: 10.1111/ijcp.14050. Epub 2021 Feb 2. PMID: 33497024.
- 5- Arian H, Yatar İ, Calik-Kutukcu E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, Savci S, Inal-Ince D, Ozcelik U, Kiper N. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Res Dev Disabil.* doi: 10.1016/j.ridd.2015.07.020. Epub 2015 Aug 1. PMID: 26241869.
- 6 - Cardoso J, Scalco J, Mucha F, Caputo F, Schivinski CS. Relationship between peripheral muscle strength, exercise capacity and body composition in children and adolescents with cystic fibrosis. *Physiother Theory Pract.* Doi: 10.1080/09593985.2021.1973165. Epub 2021 Sep 1. PMID: 34470539.
- 7 - Almeida, A. C., Wamosy, R. M. G., Ludwig Neto, N., Mucha, F. C., & Schivinski, C. I. S. (2019). Pediatric Glittre ADL-test in cystic fibrosis: Physiological parameters and respiratory mechanics. *Physiotherapy Theory and Practice*, 37(1), 81-88. <https://doi.org/10.1080/09593985.2019.1616341>
- 8 - Heckmatt JZ, Pier N, Dubowitz V. Measurement of Quadriceps Muscle Thickness and Subcutaneous Tissue Thickness in Normal Children by Real-Time Ultrasound Imaging. *J Clin Ultrasound* 1988;16(3):171-186.

<https://doi.org/10.1002/jcu.1870160305>.

9 - Sekiguchi H. Tools of the trade: Point-of-care ultrasonography as a stethoscope. *Semin Respir Crit Care Med*. 2016;37(1):68-87. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1570353>.

10 - Aidoo E, Alexander S, Alshafi K, et al. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis.

11 - Kanga J, Kuhn R, Craigmyle L, Haverstock D, Church D. Cystic fibrosis clinical score: a new scoring system to evaluate acute pulmonary exacerbation. *Clin Ther*. doi: 10.1016/s0149-2918(99)80035-6. PMID: 10485506.

12 - de Oliveira JK, Schaan CW, Silva CK, Piva TC, Sousa ITE, Bruno F, Lukrafka JL. Reliability of ultrasound in the assessment of muscle thickness in critically ill children. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2023 Jun;98(6):411-417. doi: 10.1016/j.anpede.2023.04.009.

13 - Heckmatt JZ, Pier N, Dubowitz V. Measurement of quadriceps muscle thickness and subcutaneous tissue thickness in normal children by real-time ultrasound imaging. *J Clin Ultrasound*. doi: 10.1002/jcu.1870160305. PMID: 3150398.

14 - Fivez T, Hendrickx A, Van Herpe T, Vlasselaers D, Desmet L, Van den Berghe G, Mesotten D. An Analysis of Reliability and Accuracy of Muscle Thickness Ultrasonography in Critically Ill Children and Adults. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. doi: 10.1177/0148607115575033. Epub 2015 Mar 9. PMID: 25754437.

15-Martins R, Assumpção MS, Bobbio TG, Mayer AF, Schivinski C. The validity and reliability of the ADL-Glittre test for children. *Physiother Theory Pract*. 2019 Aug;35(8):773-780. doi: 10.1080/09593985.2018.1457747. Epub 2018 Apr 16. PMID: 29658799.

16 - Gruber W, Welsner M, Dillenhöfer S, Olivier M, Koerner-Rettberg C, Sutharsan S, Taube C, Mellies U, Stehling F. Health-Related and Motor Performance-Related Fitness and Physical Activity Among Youth With Cystic Fibrosis. *Percept Mot Skills*. 2021 Oct;128(5):2097-2116. doi: 10.1177/00315125211036415. Epub 2021 Aug 1. PMID: 34338055.

17 - Boutou AK, Manika K, Hajimitrova M, Pitsiou G, Giannakopoulou P, Sourla E, Kioumis I. Longitudinal changes in exercise capacity among adult cystic fibrosis patients. *Adv Respir Med*. 2020;88(5):420-423. doi: 10.5603/ARM.a2020.0145. PMID: 33169814.

18- Kapouni N, Moustaki M, Douros K, Loukou I. Efficacy and Safety of Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor in the Treatment of Cystic Fibrosis: A Systematic Review.

Children (Basel). 2023 Mar 15;10(3):554. doi: 10.3390/children10030554. PMID: 36980112; PMCID: PMC10047761

19 - Anne-Sophie A, Penelle M, Clémence G, Berardis S, Goubau C, Reyckler G, Gohy S. One year effect of tezacaftor and ivacaftor on functional exercise capacity and muscle strength in people with cystic fibrosis. Heliyon. 2024 Feb 20;10(5):e26729. doi: 10.1016/j.heliyon.2024.e26729. PMID: 38434346; PMCID: PMC10907658.

20- Souza RP, Donadio MVF, Heinzmann-Filho JP, Baptista RR, Pinto LA, Epifanio M, Marostica PJC. THE USE OF ULTRASONOGRAPHY TO EVALUATE MUSCLE THICKNESS AND SUBCUTANEOUS FAT IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS. Rev Paul Pediatr. 2018 Oct-Dec;36(4):457-465. doi: 10.1590/1984-0462/;2018;36;4;00015. PMID: 30540111; PMCID: PMC6322811.

21- Papalexopoulou N, Dassios TG, Lunt A, Bartlett F, Perrin F, Bossley CJ, Wyatt HA, Greenough A. Nutritional status and pulmonary outcome in children and young people with cystic fibrosis. Respir Med. 2018 Sep;142:60-65. doi: 10.1016/j.rmed.2018.07.016. Epub 2018 Jul 26. PMID: 30170803.

22 - Martins R, Bobbio TG, Mayer AF, Schivinski CI. Reference Equations for the ADL-Glittre Test in Pediatric Subjects. Respir Care. 2019 Aug;64(8):937-944. doi: 10.4187/respcare.06619. Epub 2019 Apr 16. PMID: 30992402.