

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Thamires da Silva Copeski¹ Ana Karolyny Cardoso dos Santos² Renata Calhes Franco³
Vera Lucia dos Santos Alves⁴

1 – Estudante do curso de Fisioterapia; e-mail: thamires.copeski@gmail.com

2 – Estudante do curso de Fisioterapia; e-mail: anakarolyny.e.e@gmail.com

3 – Professora do Centro Universitário das Américas (FAM); e-mail: franco.renata@terra.com.br

4 – Professora da Universidade Mogi das Cruzes; e-mail: fisioterapiasc@uol.com.br

Área do conhecimento: Fisioterapia e Terapia Ocupacional

Palavras chave: qualidade de vida, fibrose cística, crianças, adolescentes.

INTRODUÇÃO

Caracterizada como uma doença hereditária, a transmissão de ambas as cópias do gene com a mutação dos pais é transmitida para o filho portador. É uma doença autossômica e recessiva, onde há ausência total ou parcial da *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)*, responsável por regular o transporte de íons de cloreto na membrana celular, controlar o movimento da água nos tecidos e produção de muco fino e de fluxo livre (GENÉTICS HOME REFERENCE, 2019) (EUROGENTEST, 2019). A Fibrose Cística (FC) afeta cerca de 70 000 pessoas em todo o mundo, e sua aparição mais frequente se encontra na população caucasiana (FIRMIDA; LOPES, 2011). Pela deficiência da CFTR, há redução na excreção do cloro gerando aumento da eletronegatividade intracelular e aumento no nível de fluxo de sódio (NA) na tentativa de preservar o equilíbrio eletroquímico, havendo uma ação osmótica com redução no nível de água para a célula gerando desidratação das secreções mucosas, portanto, há aumento de viscosidade nas secreções, entupimento de ductos (pulmonares, pancreáticos, gastrointestinais, hepáticos e gênito-urinários), processo inflamatório, seguido de um processo de fibrose (RIBEIRO *et al.*, 2002) (ROSA *et al.*, 2008). A qualidade de vida (QV) é abordada de acordo com o conceito adotado, dependendo do interesse (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012):

“Qualidade de vida se deve a um grau de satisfação das necessidades da vida humana como alimentação, acesso à água potável, habitação, trabalho, educação, saúde, lazer e elementos materiais que tem como referências noções subjetivas de conforto, bem-estar e realização individual e coletiva”.

OBJETIVOS

Relatar o impacto da fibrose cística na QV de 3 pacientes através do questionário *Pediatric Quality of Life (PedsQL™4.0)*, realizar uma revisão sistematizada sobre QV em pacientes com fibrose cística, comparar os resultados encontrados com os da revisão sistematizada e correlacionar a força muscular periférica, o índice de massa corporal (IMC) e a espirometria com a qualidade de vida.

METODOLOGIA

A amostra foi selecionada por conveniência de 3 pacientes portadoras de FC e os critérios de exclusão foram os seguintes: pacientes que não eram portadores de FC; pacientes adultos com FC e pacientes que não se encontravam em estabilidade clínica. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade de Mogi das Cruzes, e o Termo

de consentimento livre e esclarecido (TCLE) foi aplicado. As medidas antropométricas foram mensuradas com os seguintes recursos: balança digital portátil e fita métrica, a força muscular periférica mensurada por meio teste de 1 repetição máxima (1RM) do quadríceps em cadeira extensora; a qualidade de vida por meio do PedsQL™4.0 e função pulmonar através da espirometria. Os resultados dos formulários PedsQL foram tabulados no *software* de planilhas *Microsoft Excel*, conforme instruções provenientes do próprio questionário. Para a revisão sistematizada, a busca textual de artigos foi realizada nas plataformas de pesquisas científicas *Science Direct*, *Scielo*, *Scholar Google*, e *Pubmed*. Os artigos foram selecionados de 1999 a 2019 nos idiomas português e inglês com palavras chaves consultadas no descritor em ciências da saúde DECS: *Quality of Life* (QVRS; HRQOL – Qualidade de vida); *Cystic Fibrosis* (fibrose cística); *Child* (criança); *Adolescent* (adolescente).

RESULTADOS/ DISCUSSÃO

Foi verificado que as menores pontuações foram nos aspectos emocional e atividade escolar e a QV apresentada pela paciente adolescente foi brevemente menor quando comparada a paciente criança. A força muscular está relacionada ao desempenho no teste de 1RM e também com a função pulmonar. Quanto a revisão sistematizada, foi encontrado bons escores de QV, em geral e foi predominante, estudos transversais. Identificamos também o aumento de estudos nos últimos 3 anos, sendo a escala para mensuração de QV mais utilizada a *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ). Condições sociais de vida e a exacerbação pulmonar apresentam impacto na QV de portadores de FC (GOLDBACK *et al.*, 2007). Piores escores de QV correlacionou-se com piores resultados de função pulmonar (THOMAS *et al.*, 2006); Escores de QV foram proporcionais decrescentes conforme piora de função pulmonar e sintomas depressivos (RIEKERT *et al.*, 2007). FEV mediano de 61% indicou grau moderado de doença pulmonar obstrutiva, sendo a QV satisfatória (GANCZ *et al.*, 2018). Nossos resultados apontaram FEV média de 39,6% e QV foi satisfatória, em geral. Shoff *et al.* (2013) aponta que o estado nutricional está fortemente ligado a capacidade física e QV; Indivíduos negros e pardos obtiveram menores escores em imagem corporal quando comparados com indivíduos brancos e observou-se queda na QV de acordo ao amadurecimento dos pacientes (SILVA *et al.*, 2018). Nosso estudo não se aprofundou no quesito nutricional, mas observou-se menor carga de quadríceps pelo teste de 1RM na paciente que estava com o IMC abaixo do adequado (paciente 2). A ansiedade pode ser mais frequente do que depressão, sendo que picos podem gerar intensificação e progressão da doença (TOMAZES *et al.*, 2018). A maioria das mulheres obteve um valor significativamente menor no aspecto emocional (THOMAS *et al.*, 2006). A QV pode ser proporcional decrescente de acordo com o aumento de sintomas depressivos (RIEKERT *et al.*, 2007); Cohen *et al.* (2011) verificou que adultos e adolescentes têm insatisfação com o tratamento em comparação com crianças entre 6-14 anos. Em geral, as crianças apresentam menor índice de ansiedade e fatores deprimentes, já os adultos se associam a sintomas de ansiedade e depressão. Conflitos familiares têm impacto significativo no psicológico dos jovens, gerando piores escores de QV (SZYNDLER *et al.*, 2005). Existem diferenças entre sexo em relação à QV de adolescentes com FC na percepção de saúde e não no estado de saúde real. Os piores escores de QV no domínio psicológico parte de mulheres, podendo afetar a terapia, e a expectativa de vida é menor em mulheres com FC do que em homens (ARRINGTON-SANDERS *et al.*, 2006). Nossos resultados obtiveram baixa pontuação no domínio emocional quando em comparação ao físico. A paciente com 10 anos apresentou maior índice no aspecto emocional quando em comparação as outras pacientes, e o nosso estudo se limitou ao sexo feminino. Pacientes com distúrbios do sono tiveram piores escores de depressão, sendo crianças e adultos. A depressão em adolescentes não teve correlação com o sono e sim com a função pulmonar (VANDELEUR *et al.*, 2017). No nosso estudo, o domínio emocional foi um dos escores mais baixos, perdendo apenas para o domínio atividade escolar. Não utilizamos escalas específicas para avaliação de depressão e ansiedade. Há impacto da dessaturação noturna de oxigênio na qualidade de vida em pacientes (YOUNG *et al.*, 2011).

Não avaliamos a dessaturação noturna das voluntárias durante o período noturno. No estudo de Troosters *et al.* (2009) a fraqueza muscular de quadríceps estava presente em 56% dos pacientes avaliados e correlacionava-se com a distância de caminhada de 6 minutos. Hussey *et al.* (2002) observou diminuição da força muscular (FM) periférica em alguns grupos musculares em pacientes FC quando comparadas ao grupo controle, havendo correlação entre IMC e a força muscular extensora do joelho e flexores do ombro, bem como a correlação de VEF1 com a força muscular extensora do joelho, e a QV observada foi superior indicada pelos autores. A força muscular e a massa muscular foram diminuídas no grupo com FC, sendo que essa fraqueza se deve a uma menor massa muscular e não a uma menor capacidade de geração de força do músculo (ELKIN *et al.*, 2000). Todas as pacientes avaliadas no nosso estudo relataram praticar atividades físicas semanais, o que pode justificar bons resultados no teste avaliativo 1RM. Thomas *et al.* (2006) avaliou pacientes dos EUA e Austrália, apontando melhores resultados de QV na Austrália, e uma possível explicação pelo fato deste país possuir triagem neonatal para verificar pacientes com FC desde 1985. Os resultados de QV satisfatória podem ser justificados ao fato da evolução em medidas de tratamento e a contribuição por diagnóstico precoce. Quittener *et al.* (2010) demonstra que a questão socioeconômica pode afetar a QV. Em nosso estudo, não foram levantados fatores socioeconômicos das famílias das pacientes. Goldbeck *et al.* (2007) sugere que avaliações repetidas de QV na rotina clínica são viáveis e úteis para reconhecer a adaptação individual do paciente.

CONCLUSÕES

Obtivemos boa pontuação por meio da PedsQL na qualidade de vida dos pacientes avaliados, sendo os maiores escores de QV no domínio físico e os menores escores na atividade escolar e no aspecto emocional respectivamente. Na revisão sistematizada houve predominância de estudos com pontuações médias a ótimas nas escalas utilizadas para avaliação de QV. Os sintomas de ansiedade e depressão relatados nos estudos foram observados na nossa avaliação e houve correlação direta com os aspectos emocionais que a adolescência pode gerar.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ARRINGTON-SANDERS *et al.* Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. **Health and Quality of Life Outcomes**, 4:5, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria-Executiva. Secretaria de Vigilância em Saúde. **Glossário temático: promoção da saúde**/ Ministério da Saúde. Secretaria-Executiva. Secretaria de Vigilância em Saúde. 1 ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.

COHEN, M. A. *et al.* Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **J. bras. Pneumol.**, São Paulo, v. 37, n. 2, p. 184-192, 2011.

ELKIN, L. S.; WILLIAMS, L.; MOORE, M.; HODSON, E. M.; RUTHERFORD, M. O. *Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis*. **Clinical Science**. v. 99, n. 4, p. 309-314, 2000.

EUROAGENTEST. **Dominant Inheritance, Genes and Chromosomes**. London: Genetic Alliance, 2019.

FIRMIDA, M. C.; LOPES, A. G. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**, EERJ. v. 10, n. 4, 2011.

Genetics Home Reference: Your Guide to Understanding Genetic Conditions. U.S. National Library of Medicine, 2019.

GOLDBECK, L. et al. Monitoring quality of life in outpatients with cystic fibrosis: Feasibility and longitudinal results. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 6, 171–178, 2007.

HUSSEY, J. et al. Peripheral Muscle Strength in Young Males with Cystic Fibrosis. **J Cyst Fibros.**, v. 1, n. 3, p.116-21, 2002.

QUITTENER, L. A. et al. Impact of Socioeconomic Status, Race, and Ethnicity on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis in the United States. **Ches**, v. 137, n. 3, p. 642-650, 2010.

RIBEIRO, J. D. et al. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. **Jornal Pediatr**, Rio de Janeiro, RJ, Vol. 78, Supl.2, 2002.

RIEKERT, A. K. et al. The Association Between Depression, Lung Function, and Health-Related Quality of Life Among Adults With Cystic Fibrosis. **Chest**, 132 (1): 231-7, 2007.

ROSA, F. R. et al. Fibrose Cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Ver. Nutri.** Campinas/SP: 2008.

SILVA, L. A. et al. Quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis: the importance of body image and the impact of nutritional status, age and race/skin color on patients' and caregivers' perceptions. **Demetra: Food, Nutrition & Health**, v. 13, 2018.

SHOFF, M. S. et al. Nutritional status is associated with health-related quality of life in children with cystic fibrosis aged 9–19 years. **J Cyst Fibros**, 2013, 746–753.

SZYNDLER, E. J. et al. Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**, 2005, 135 – 144.

TOMASZES, L. et al. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. **Heart Lung**, v. 48, 159-165, 2018.

THOMAS, C. et al. Quality-Of-Life in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis Managed in Both Regional Outreach and Cystic Fibrosis Center Settings in Queensland. **J Pediatr**, 2006; 148:508-16.

TROOSTERS, T. et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. **Eur Respir J**. 33:99–106, 2009.

VANDELEUR, M. et al. Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality. **Journal of Cystic Fibrosis**, 17 (6): 811-820, 2017.

YOUNG, C. A. et al. The Impact of Nocturnal Oxygen Desaturation on Quality Of Life In Cystic Fibrosis Journal of Cystic Fibrosis. **J Cyst Fibros**, 2011.