UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA

ESTUDO DA FIBROSE CÍSTICA: efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade sobre desfechos clínicos e qualidade de vida e validação de um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença

Natal/RN
2019

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA

KAROLINNE SOUZA MONTEIRO

ESTUDO DA FIBROSE CÍSTICA: efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade sobre desfechos clínicos e qualidade de vida e validação de um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença

Tese de Doutorado apresentada à Universidade Federal do Rio Grande do Norte – Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia, como requisito para obtenção do título de Doutor em Fisioterapia.

Orientadora: Profa. Dra. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.
Coorientador: Prof. Dr. Ricardo Fernando Arrais.

NATAL/RN

2019

Universidade Federal do Rio Grande do Norte - UFRN
Sistema de Bibliotecas - SISBI
Catalogação de Publicação na Fonte. UFRN - Biblioteca Setorial do Centro Ciências da Saúde - CCS

Monteiro, Karolinne Souza.
Estudo da fibrose cística: efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade sobre desfechos clínicos e qualidade de vida e validação de um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença / Karolinne Souza Monteiro. - 2019.
270f.: il.

Tese (Doutorado) - Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Natal, RN, 2019.
Orientadora: Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.
Coorientador: Ricardo Fernando Arrais.

1. Intolerância à glucose - Tese. 2. Fibrose Cística - Tese. 3. Treinamento intervalado de alta intensidade - Tese. 4. Estudos de Validação - Tese. 5. Conhecimento - Tese. I. Mendonça, Karla Morganna Pereira Pinto de. II. Arrais, Ricardo Fernando. III. Título.

RN/UF/BS-CCS CDU 616.379-008.64

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA

ESTUDO DA FIBROSE CÍSTICA: efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade sobre desfechos clínicos e qualidade de vida e validação de um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença

BANCA EXAMINADORA

Profa. Dra. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça – Presidente - UFRN
Profa. Dra. Silvana Alves Pereira – Membro interno à instituição - UFRN
Prof. Dr. Wouber Hérickson de Brito Vieira - Membro interno à instituição - UFRN
Prof. Dr. Baldomero Antonio Kato da Silva - Membro externo à instituição - UFPI
Profa. Dra. Danielle Franklin de Carvalho – Membro externo à instituição - UEPB

Aprovada em 09/07/2019

Natal/RN
2019

Aos meu pais.

Agradecimentos

Toda honra e toda glória a Deus, que iluminou meus caminhos e me deu força e coragem para realizar conquistas que nunca pensei serem possíveis. Em especial, agradeço à Nossa Senhora Aparecida pela proteção de sempre.

Agradeço aos meus pais, Maria de Lourdes Souza e Agostinho Monteiro, que me dedicaram todo amor do mundo e são minhas inspirações e meu porto seguro. À minha irmã Kari, por sempre acreditar em mim e me ensinar diariamente sobre fé e coragem. À minha sobrinha Lis, que me fez ver que o amor vence tudo e que sempre somos capazes de superar nossos limites. Aos meus sobrinhos Maria Alice e Benjamin, que deixam minha vida mais leve e feliz. À minha avó, Dona Neném, fonte de inspiração e minha fortaleza. Ao meu noivo Daniel Germano, por ter sido meu apoio em todos os momentos e ter realizado esse sonho junto comigo. Ao meu cunhado Jônatas, por cuidar do meu treino e, assim, da minha mente. Aos meus sogros Maria do Rosário e Aníbal Maciel, pelo incentivo e dias de lazer. À família “Belo”, por ser meu abrigo e refúgio.

À minha orientadora Profa. Karla Morganna, que me recebeu com um sorriso no rosto e muito trabalho para fazer, por ser minha inspiração profissional e pessoal e por deixar a vida acadêmica mais leve, compartilhando muitas risadas e almoços. À Profa. Gardênia Holanda, por ter me acolhido com um abraço caloroso e ter me ajudado no início dessa trajetória. Ao meu coorientador Prof. Ricardo Arrais, por ter acredito em mim.

Aos professores do Departamento de Fisioterapia da UFRN, por todo conhecimento transmitido, especialmente à Profa. Patrícia Nogueira. Aos professores da banca avaliadora, Carla Muniz, Silvana Alves, Danielle Franklin, Wouber Hérickson e Baldomero Kato, por contribuírem com a qualidade deste trabalho. À Profa. Ana Tereza Sales, pelo apoio, dicas e disponibilidade ao longo dessa caminhada.

A melhor base de pesquisa do mundo, os Morgannetos Aline Silva, Hugo Navarro, Jéssica Batista, Sarah Almeida, Tácito Zaildo e Vitória Teixeira e, em especial, a Fernanda Elizabeth, Lucas Menescal e Marcos Arthur, por não medirem esforços para me auxiliarem nas coletas; e a Ada Jácome e Thayla Amorim por dividirem angústias, conquistas, “gordices” e tratamentos estéticos e terem deixado tudo mais leve e divertido.

Às amigas irmãs desde sempre, Flávia Gabriella, Fyneia Hemília, Imarally Souza, Izabela Melo e Vanessa Porto, por terem rezado, me apoiado e acreditado em mim. Aos meus irmãos da graduação, Clécio Gabriel e Isabelle Pontes, por terem me ajudado a caminhar até aqui e por serem luz na minha vida profissional e pessoal. À Laís Muniz por me acolher e ser minha família fora de casa. À Mayara Lima, Renata Clemente e Emanuela de Castro por terem sido meu lar nos primeiros anos em Natal. À Ízola Ramalho por ter dividido casa, conselhos, conversas, treinos e comidas cheirosas e ter me aproximado mais de Deus.

Às pessoas que têm fibrose cística e seus familiares, às presidentes das associações da Paraíba e do Rio Grande do Norte, Edilma Silva e Maria Eugênia, e ao Instituto Unidos pela Vida por terem contribuído com esta pesquisa, me incentivando e me tornando uma pessoa melhor.

SUMÁRIO

Prefácio xi
Lista de abreviaturas xii
Lista de figuras xvi
Resumo xvii
Abstract xviii
1 INTRODUÇÃO 1
1.1 Justificativa 7
1.2 Objetivos 8
1.2.1 Objetivo geral 8
1.2.2 Objetivos específicos 8
1.3 Hipóteses 9
2 MATERIAIS E MÉTODOS 10
Metodologia do Ensaio Clínico 11
2.1 Desenho do estudo 11
2.2 Amostragem e Alocação 11
2.3 Critérios de inclusão 12
2.4 Critérios de exclusão 12
2.5 Local e período do estudo 12
2.6 Intervenções – Grupo Controle e Grupo Experimental 12
2.6.1 Grupo Controle 13
2.6.2 Grupo Experimental 13
2.7 Desfecho primário 15
2.7.1 Tolerância à glicose 15
2.8 Desfechos secundários 16
2.8.1 Função pulmonar 16
2.8.2 Tolerância ao exercício 18
2.8.3 Força muscular respiratória 18
2.8.4 Qualidade de vida 20
2.8.5 Exacerbações da FC 20
2.9 Variáveis de controle 20
2.9.1 Estado puberal 21
2.9.2 Avaliação sociodemográfica, econômica e clínica 21
2.9.3 Antropometria 21

2.9.4 Dispneia 22
2.9.5 Frequência Cardíaca Máxima (FCM) 22
2.10 Variável de confundimento 22
2.10.1 Atividade física 22
2.11 Análise estatística 22
2.12 Aspectos éticos 22
Metodologia do Estudo de Tradução, Adaptação Transcultural e Validação da Cystic Fibrosis Knowledge Scale (CFKS) 24
2.13 Delineamento do estudo..... 24
2.14 Aspectos éticos 24
2.15 Protocolo de Validação Linguística: Tradução e Adaptação Transcultural do Instrumento 24
2.15.1 Tradução inicial – 1ª Etapa..... 25
2.15.2 Síntese das traduções – 2ª Etapa 26
2.15.3 Tradução reversa – 3ª Etapa..... 26
2.15.4 Síntese da tradução reversa – 4ª Etapa..... 26
2.15.5 Revisão pelo comitê multiprofissional de especialistas – 5ª Etapa..... 26
2.15.6 Pré-teste – 6ª Etapa 27
2.15.7 Aprovação do autor da escala original – 7ª Etapa 27
2.16 Análise das propriedades psicométricas 28
2.16.1 Local da realização 28
2.16.2 População. 28
2.16.3 Amostra. 28
2.16.4 Critérios de inclusão. 28
2.16.5 Critérios de exclusão. 29
2.16.6 Seleção dos sujeitos..... 29
2.16.6.1 Recrutamento. 29
2.16.6.2 Contato inicial e seleção dos participantes..... 29
2.16.7 Instrumentos e procedimentos. 29
2.16.7.1 Dados Sociodemográficos e clínicos para participantes com FC. 30
2.16.7.2 Questionário com os critérios de classificação econômica definidos pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa. 30
2.16.7.3 Questionário sobre conhecimento em asma. 31
2.16.7.4 *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS)..... 31

2.16.7.5 Escala de adesão ao tratamento em FC. 31
2.17 Análise dos dados. 32
2.17.1 Validade de conteúdo. 32
2.17.2 Confiabilidade. 32
2.17.3 Viabilidade. 32
2.17.4 Validade de construto. 33
2.17.5 Validade preditiva 33
2.17.6 Validade concorrente 33
2.17.7 Validade discriminante. 34
3 RESULTADOS E DISCUSSÃO. 35
3.1 Artigo 1. 37
3.2 Artigo 2. 63
3.3 Artigo 3. 95
4 CONCLUSÕES E CONSIDERAÇÕES FINAIS. 124
5 REFERÊNCIAS. 127
6 APÊNDICES. 136
7 ANEXOS. 171
8 PRODUÇÃO CIENTÍFICA E COLABORAÇÕES. 237

PREFÁCIO

Este documento apresenta os dados da tese elaborada pela doutoranda Karolinne Souza Monteiro, de acordo com as normas do Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Esta tese foi desenvolvida na linha de pesquisa “Avaliação e intervenção nos Sistemas Cardiovascular e Respiratório” sob a orientação da Profa. Dra. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça e coorientação do Prof. Dr. Ricardo Fernando Arrais. A estrutura da tese compreende os seguintes tópicos: I) Introdução, que aborda o referencial teórico e a problematização de embasamento do estudo; II) Justificativa, que ressalta a importância desta pesquisa, baseada nas lacunas literárias; III) Objetivos, geral e específicos; IV) Materiais e Métodos, que descreve a metodologia do estudo, e foi apresentada em duas seções: metodologia do ensaio clínico desenvolvido para avaliar os efeitos do treinamento intervalado de alta intensidade na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com fibrose cística, e metodologia do estudo de tradução, adaptação transcultural e validação do instrumento *Cystic Fibrosis Knowledge Scale*; V) Resultados e Discussão, que está disposto no formato de três artigos científicos produzidos a partir da análise dos dados coletados. Os artigos estão redigidos em língua inglesa ou portuguesa e formatados de acordo com as normas das revistas científicas quais foram ou serão submetidos, mediante as considerações da banca examinadora. O primeiro artigo descreve o protocolo utilizado para o desenvolvimento do ensaio clínico e encontra-se em avaliação em periódico internacional. O segundo artigo compreende o ensaio clínico, com a descrição de todos os desfechos avaliados conforme registro no *Clinical Trials* (NCT03653949). O terceiro artigo envolve o processo de tradução, adaptação transcultural e análise das propriedades psicométricas da versão brasileira do instrumento *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS). Em seguida, são apresentadas as conclusões e considerações finais deste estudo, com as principais implicações dos achados, limitações e sugestões para futuras pesquisas. As referências utilizadas foram organizadas e formatadas de acordo com as normas estabelecidas pelo padrão Vancouver. Por fim, encontram-se anexados os documentos utilizados durante a coleta de dados, termos, produção científica e as colaborações desenvolvidas durante o período de doutoramento.

Lista de abreviaturas

Δg	Incremento absoluto de glicose
AMP	Adenosina 3',5'-monofosfato
AMPK	5' Proteína quinase ativada por AMP
ATP	Adenosina trifosfato
ATS	*American Thoracic Society*
AUC	Área sob a curva
CF	*Cystic Fibrosis*
CFDR	*Cystic fibrosis related diabetes*
CFKS	*Cystic Fibrosis Knowledge Scale*
CFTR	*Cystic Fibrosis Transmembrane Condutance Regulator*
CG	Control Group
CONSORT	*Consolidated Standards of Reporting Trials*
CVF	Capacidade vital forçada
DM1	Diabetes mellitus tipo um
DM2	Diabetes mellitus tipo dois
DRFC	Diabetes relacionado à fibrose cística
EG	Experimental Group
ERS	*European Respiratory Society*
ESF	Estratégia Saúde da Família
FC	Fibrose cística
FCM	Frequência Cardíaca Máxima

FEF 25-75	Forced expiratory flow between 25-75% of vital capacity
$FEF_{25-75\%}$	Fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF
FEV_1	Forced expiratory volume in the first second
FVC	Forced vital capacity
GB	Glicose basal
GC	Grupo controle
GE	Grupo experimental
GINA	*Global Initiative for Asthma*
GLUT4	Transportador de glicose quatro
hbA1c	Hemoglobina glicada
HIIT	*High Intensity Interval Training*
HOMA IR	*Homeostatic model assessment insulin resistance*
HUOL	Hospital Universitário Onofre Lopes
IR	Receptor de insulina
IRS	Substrato do receptor de insulina
MEP	Maximum expiratory pressure
MHR	Maximum heart rate
MIP	Maximal inspiratory pressure
mMRC	*modified Medical Reasearch Council*
OGTT	Oral glucose tolerance test
PEmáx	Pressão expiratória máxima
PFE	Pico de fluxo expiratório

PIg	Incremento percentual de glicose
PImáx	Pressão inspiratória máxima
QFC	Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística
QUICKI	*Quantitative insulin sensitivity check index*
SPIRIT	Standard Protocol Items: Recommendations for International Trials
SpO_2	Saturação periférica de oxigênio
SPSS	*Statistical Package for the Social Science*
SUS	Sistema Único de Saúde
T1DM	*Type 1 diabetes mellitus*
T2DM	*Type 2 diabetes mellitus*
TALE	Termo de Assentimento Livre e Esclarecido
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TD3	Teste do degrau de três minutos
TDG	Tolerância diminuída à glicose
TIDieR	Template for Intervention Description and Replication
TNG	Tolerância normal à glicose
TOTG	Teste oral de tolerância à glicose
TPG	Tempo de pico da glicose
UFRN	Universidade Federal do Rio Grande do Norte
VEF_1	Volume expiratório forçado no primeiro segundo
VIG	Velocidade de incremento da glicose
VO_2	Volume de oxigênio

VPg	Valor de pico da glicose

Lista de figuras

Figura 1. Protocolo de treinamento intervalado de alta intensidade durante oito semanas 14
Figura 2. Espirômetro KoKo DigiDoser (Longmont®) 17
Figura 3. Criança realizando a espirometria 17
Figura 4. Criança realizando o TD3 18
Figura 5. Manovacuômetro analógico (GerArd®) 19
Figura 6. Criança realizando a avaliação da força muscular respiratória 19
Figura 7. Etapas do protocolo de tradução e adaptação transcultural da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS) 25
Figura 8. Procedimentos para coleta de dados referentes a avaliação psicométrica da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS). 30

RESUMO

Estudo 1: Efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e cego. **Objetivo:** Verificar os efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade na tolerância à glicose e outros desfechos de saúde de crianças e adolescentes com fibrose cística (FC). **Metodologia:** Ensaio clínico controlado, randomizado e cego, realizado de junho/2018 a junho/2019, na Unidade da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes, Natal-RN. Foram incluídos 10 participantes de 6 a 18 anos, de ambos os sexos, com diagnóstico de FC, randomizados e alocados em blocos: grupo controle (GC) e grupo experimental (GE). Ambos receberam intervenção educacional. O GE realizou treinamento intervalado de alta intensidade por 3x/semana, durante 8 semanas, em domicílio. O desfecho primário foi a tolerância à glicose. Os desfechos secundários foram função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício, qualidade de vida e exacerbações. **Resultados:** O GC foi composto por quatro participantes e o GE por seis participantes. Não houve diferença intragrupo controle e intergrupo de todos os desfechos. Houve diferença entre as avaliações pré e *follow-up* apenas da área sob a curva da glicose (p=0,04) intragrupo experimental. Não houve exacerbações da FC durante o período do estudo. **Conclusão:** O programa de treinamento intervalado de alta intensidade não foi capaz de melhorar a tolerância à glicose e demais desfechos de saúde em crianças e adolescentes de 6 a 18 anos com FC.

Estudo 2: Tradução, adaptação transcultural e avaliação psicométrica da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS). **Objetivo:** Traduzir, adaptar transculturalmente e analisar as propriedades psicométricas da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS). **Metodologia:** Estudo metodológico exploratório e psicométrico, que envolveu tradução, adaptação transcultural e avaliação das seguintes propriedades psicométricas: confiabilidade, viabilidade, validades de constructo, preditiva, concorrente e discriminante. **Resultados:** A versão brasileira da CFKS apresentou elevada consistência interna (α=0,91), efeitos chão e teto moderados, sem diferenças no escores teste-reteste. Os resultados do teste de *Kaiser-Meyer-Olkin* (KMO=0,93) e o teste de esfericidade de *Barlett* (χ^2=3737,54; p=0,00) indicaram adequado ajuste dos dados, permitindo a realização da análise fatorial exploratória. A exploração fatorial identificou três dimensões: “aspectos medicamentosos, fisioterapêuticos e interação social”, “aspectos gastrointestinais, genéticos e reprodutivos”, “aspectos nutricionais”. Houve boa validade preditiva, com diferença nos escores da versão brasileira da CFKS entre todos os grupos avaliados (p<0,001), boa validade discriminante, visto que indivíduos com asma possuem maior conhecimento da asma em comparação à FC (r= 0,401; p=0,005), porém, não houve diferença entre o tempo de diagnóstico e o conhecimento em FC (r= -0,25; p=0,11) nem entre a adesão ao tratamento e o conhecimento em FC (r= -0,04; p=0,77). **Conclusão:** A tradução, adaptação transcultural e avaliação das propriedades psicométricas da versão brasileira da CFKS indicaram que a escala é capaz de fornecer medidas válidas, confiáveis e reprodutíveis na avaliação do conhecimento da FC.

Palavras-chave: Fibrose Cística, Intolerância à Glucose, Treinamento Intervalado de Alta Intensidade, Estudos de Validação; Conhecimento.

ABSTRACT

Study 1: Effects of high-intensity interval program on glucose tolerance in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial.
Aim: To verify the effects of high intensity interval training on the glucose tolerance and other health outcomes of children and adolescents with cystic fibrosis. **Methodology:** Controlled, randomized and blinded clinical trial, performed from June/2018 to June/2019, at the Child and Adolescent Unit of the University Hospital Onofre Lopes, Natal-RN. There were included 10 individuals, male and female, diagnosed with CF, from 6 to 18 years old. They were allocated and randomized into blocks: control group (CG) and experimental group (EG). Both received educational intervention and the EG performed high intensity interval training 3x/week for 8 weeks at home. The primary outcome was glucose tolerance. The secondary outcomes were pulmonary function, respiratory muscle strength, exercise tolerance, quality of life, and exacerbations. **Results:** There was no intragroup control and intergroup difference of all outcomes. There was a difference between the pre and follow-up evaluations only of the area under the curve of the glucose ($p = 0.04$) intragroup experimental. **Conclusion:** High intensity interval training was not able to increase glucose tolerance and other health outcomes in children and adolescents aged 6 to 18 years with CF.
Study 2: Translation, cross-cultural adaptation and psychometric evaluation of the Brazilian version of the Cystic Fibrosis Knowledge Scale (CFKS)
Aim: To translate, cross-culturally adapt and analyze the psychometric properties of the Cystic Fibrosis Knowledge Scale (CFKS). **Methodology:** Exploratory and psychometric methodological study that involved translation, cross-cultural adaptation and evaluation of the following psychometric properties: reliability, viability, construct, predictive, concurrent and discriminant validity. **Results:** The Brazilian version of CFKS showed high internal consistency ($\alpha = 0.91$), moderate floor and ceiling effects, with no differences in test-retest scores. The results of the Kaiser-Meyer-Olkin test ($KMO = 0.93$) and the Barlett sphericity test ($\chi^2 = 3737.54$; $p = 0.00$) indicated an adequate adjustment of the data, allowing the exploratory factorial analysis. Factorial exploration identified three dimensions: "medicinal, physiotherapeutic and social interaction aspects", "gastrointestinal, genetic and reproductive aspects", and "nutritional aspects". There was good predictive validity, with a difference in the scores of the Brazilian version of the CFKS among all the evaluated groups ($p < 0.001$), good discriminant validity, since individuals with asthma had greater knowledge of asthma compared to CF ($r = 0.401$, $p = 0.005$). However, there was no difference between the time of diagnosis and knowledge on CF ($r = -0.25$, $p = 0.11$) neither between treatment adherence and knowledge on CF ($r = -0.04$; $p = 0.77$). **Conclusion:** The translation, cross-cultural adaptation and evaluation of the psychometric properties of the Brazilian version of the CFKS indicated that the scale is able to provide valid, reliable and reproducible measures in the evaluation of the knowledge about CF.
Keywords: Cystic Fibrosis, Glucose Intolerance, High Intensity Interval Training, Validation Studies, Knowledge.

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva de acometimento multissistêmico. Seu gene localiza-se no braço longo do cromossomo sete, lócus q31, e transcreve a proteína *Cystic Fibrosis Transmembrane Condutance Regulator* (CFTR), que regula o transporte iônico. As mutações nesse gene comprometem a excreção de cloro e aumentam a eletronegatividade intracelular, elevando o fluxo de sódio e, consequentemente, de água para o interior da célula. Esse processo ocasiona desidratação e favorece a obstrução de ductos das glândulas exócrinas, com posterior inflamação e fibrose[1].

É a doença hereditária mais comum na raça branca e sua incidência varia de acordo com raça, etnia e país. A *European Cystic Fibrosis Society Patient Registry* possui 38.985 pessoas registradas com a doença, enquanto a *Cystic Fibrosis Patient Registry*, dos Estados Unidos, possui o registro de 28.676 pessoas[2]. Na Ásia e na África a doença é subdiagnosticada, não havendo dados precisos sobre sua epidemiologia[3,4]. No Brasil, dados ainda não publicados do teste de triagem neonatal apontam uma frequência de 1:10.000 habitantes e sobrevida mediana de 43,8 anos, mas há diferenças regionais[5]. O Nordeste possui 704 pessoas diagnosticadas com FC, o que equivale a 18,3% dos diagnósticos no Brasil[6].

A mutação na CFTR aumenta a viscosidade das secreções dos órgãos que contêm tecido epitelial, como pulmões e vias aéreas, pâncreas, fígado, intestino e trato reprodutor masculino. Essa alteração causa obstrução, inflamação e dano tecidual nos órgãos afetados, sobretudo nos pulmões, vias aéreas e pâncreas[7]. Embora seja multissistêmica, a doença pulmonar é a maior causa de morbimortalidade e de menor qualidade de vida[8,9].

O avanço tecnológico permitiu o conhecimento mais preciso da fisiopatologia da FC, o que contribuiu para a descoberta de novas abordagens no tratamento, aumentando a expectativa de vida. Nos Estados Unidos, a expectativa de vida aumentou de 34 anos, em 1995, para 45,2 anos, em 2015[8]. Esse aumento na sobrevida ocasionou o surgimento de complicações tardias, como a doença óssea, diabetes mellitus relacionado à FC (DRFC), doença hepática, dislipidemia e depressão[9-12].

O DRFC é a comorbidade mais comum na FC, com características próprias, envolvendo aspectos do diabetes mellitus tipo um (DM1) e tipo dois

(DM2). Sua fisiopatologia é complexa e ainda não está totalmente elucidada, mas sabe-se que envolve alterações funcionais e estruturais nas células das ilhotas pancreáticas. O estudo de Yi e cols (2016) comprovou que a secreção anormal de insulina ocorre antes da tolerância diminuída à glicose (TDG), já que crianças com FC não desenvolvem o aumento de insulina esperado em um teste oral de tolerância à glicose (TOTG)[13]. Esse achado sugere que o comprometimento funcional na responsividade das células β à glicose se desenvolve antes da redução significativa na massa celular das ilhotas[14]. Adicionalmente, a mutação na CFTR, a fibrose progressiva e a infiltração gordurosa causam obliteração e perda das células das ilhotas pancreáticas, o que diminui a produção de insulina e glucagon[14-16]. Além disso, histórico familiar de DM2 aumenta em três vezes o risco da pessoa com FC desenvolver DRFC[17].

O início é insidioso, com hiperglicemia pós-prandial, progredindo para hiperglicemia em jejum ou em situações de estresse, além de poliúria e polidipsia[11]. As complicações microvasculares estão relacionadas ao longo tempo de DRFC, falta de controle glicêmico e hiperglicemia em jejum[14,16]. A tolerância TDG e o DRFC estão associados, ainda, ao aumento da inflamação, ao declínio do estado nutricional[18], à baixa capacidade de exercício[19], ao atraso no desenvolvimento puberal[20] e ao declínio da função pulmonar[18,19,21]. O declínio do estado nutricional e da função pulmonar surgiram anos antes do diagnóstico de DRFC[22] e está relacionado ao aumento dos níveis de glicose após 2h, no teste oral de tolerância à glicose (TOTG)[18].

A prevalência do DRFC aumenta com a idade das pessoas[15]. Dados do *Patient Registry Annual Data Report* indicam prevalência de 6,4% nas pessoas com FC menores de 18 anos e 34,9% naqueles que possuem idade igual ou superior a 18 anos[8]. Ademais, a taxa de mortalidade é 3,6 vezes maior nas pessoas que desenvolvem DRFC em comparação aos que não desenvolvem[23].

O tratamento das pessoas com FC inclui uma série de medicamentos de uso contínuo, como broncodilatadores, mucolíticos, anti-inflamatórios, hidratantes das vias aéreas e antibióticos, além de intervenção nutricional, fisioterapia respiratória e exercício físico[24-26]. Alguns pessoas necessitam, ainda, fazer uso de insulina e terapia de reposição enzimática[25].

O tratamento é diário, demorado, complexo e repetitivo, o que impõe grande carga nas pessoas afetadas e em seus familiares[27,28]. Os equívocos e

lacunas no conhecimento da FC também podem causar diminuição da adesão ao tratamento, influenciando na progressão da doença[29]. Nesse contexto, os programas educacionais atuam como uma forma de aumentar o conhecimento de pais/cuidadores e pessoas com FC acerca de temas fundamentais, como a fisiopatologia e tratamentos para a doença, enquanto a discussão sobre saúde mental e reprodução ainda é escassa[30].

Existem alguns instrumentos desenvolvidos e validados na língua inglesa para avaliar o nível de conhecimento das pessoas com FC, como a *Cystic Fibrosis Medication Knowledge Questionnaire* para crianças e seus cuidadores[31], um questionário avaliando o conhecimento e o entendimento de adultos com FC[32], o *Cystic Fibrosis Knowledge Questionnaire*[33] e a *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS)[34] para adultos. Entretanto, para a população brasileira ainda não existem instrumentos disponíveis para avaliar o conhecimento em FC. O estudo de Chomik e cols (2014) apontou que a necessidade de conhecimento dos pais/cuidadores e pessoas com FC pode ser sanada por programas educacionais contendo informações gerais, com terminologia médica acompanhada de explicação detalhada[29]. Esses programas também têm sido utilizados para incentivar a prática de exercícios físicos[35,36].

Há evidências de que o exercício físico diminui o risco de hospitalização[37], aumenta a qualidade de vida[38], aumenta a capacidade funcional e o VO_2 pico[39], contribui para o controle glicêmico em adultos com DRFC[40], diminui a fadiga geral e física[41], diminui o declínio da função pulmonar, facilita as técnicas de depuração das vias aéreas, melhora a postura, aumenta a força muscular e a flexibilidade[42]. O exercício físico moderado a vigoroso poderá aumentar a densidade mineral óssea[42,43] e a falta de exercício físico, por sua vez, está relacionada a menor função pulmonar, níveis mais altos de Imunoglobulina G, infecção crônica por *P. aeruginosa* e maior risco de morte[44].

Em pessoas com DM1, a prática de exercícios está relacionada a maior aptidão cardiorrespiratória, melhora da saúde óssea e do bem-estar psicológico, redução da necessidade de insulina, porém possui efeito limitado no controle glicêmico[45,46]. Do mesmo modo, em pessoas com DM2 o exercício físico melhora a qualidade de vida[47-48], aumenta o $VO_{2máx}$[47], a aptidão

cardiorrespiratória[47], a função pulmonar e imunológica[49], além de diminuir o risco cardiovascular[47,49] e a mortalidade[47], além de auxiliar no manejo dos níveis sanguíneos de glicose[47,49,50] e de hemoglobina glicada[51]. Embora as pessoas com DRFC possuam insulina endógena, diferente do DM1, e falta de anormalidades metabólicas, diferente do DM2, esses estudos incutem que pessoas com FC e TDG ou DRFC podem se beneficiar da prática de exercício físico.

O exercício físico aumenta a captação de glicose por diferentes mecanismos moleculares, contribuindo para o controle glicêmico. A via de transmissão do sinal de insulina inicia com a ligação da insulina ao receptor de insulina (IR), que causa fosforilação dos substratos do IR um e dois (IRS-1 e IRS-2). A fosforilação dos IRS ativa a fosfatidilinositol 3-quinase, que aumenta a fosforilação em serina da proteína quinase B, permitindo o transporte de glicose no músculo e no tecido adiposo pela translocação do transportador de glicose quatro (GLUT4)[47,52].

O GLUT4 também pode ser translocado por outras moléculas, independentes da insulina. Com o aumento da contração muscular e o decréscimo da energia celular, há ativação da proteína quinase ativada por AMP (AMPK). A AMPK fosforilada ativa vias que geram produção de adenosina trifosfato (ATP) e desativam vias que consomem o ATP. Esses mecanismos de sinalização estimulam a translocação do GLUT4 para a membrana celular, o que facilita a captação de glicose não insulino-dependente. A repetição desse mecanismo ao longo do tempo, em um programa de exercício, aumenta a biogênese mitocondrial e a angiogênese. De forma semelhante, outras moléculas estão envolvidas na translocação do GLUT4, como o óxido nítrico, cálcio, bradicinina e a hipóxia[47,52].

Até o presente momento, no entanto apenas um estudo investigou os efeitos de exercício físico aeróbio e resistido em adultos com DRFC. O protocolo consistiu em uma combinação de exercícios aeróbio e resistido, três vezes por semana, durante 12 semanas. Os exercícios eram realizados em domicílio e monitorados por meio de diário e ligações. Ao final do estudo, os participantes do grupo experimental diminuíram os valores de glicemia plasmática e a excursão total de glicose, indicando que um programa de exercício combinado pode contribuir para o controle glicêmico de adultos com FC[40]. No entanto, não

foram publicados estudos que avaliassem efeitos de treinamentos físicos no controle glicêmico de crianças e adolescentes com FC até o momento.

De forma geral, os estudos utilizam exercícios contínuos, de intensidade moderada e longa duração como intervenção para pessoas com FC[53-55]. No entanto, essa modalidade de exercício aumenta o tempo de tratamento e pode causar sintomas desagradáveis, como maior dispneia e fadiga muscular[56,57]. O treinamento intervalado de alta intensidade (do inglês, *High Intensity Interval Training* – HIIT) surge como uma alternativa não farmacológica segura e eficaz[57,58], com menor risco de limitação ao fluxo aéreo[58], menor inflamação sistêmica[59], menor dispneia e maior saturação periférica de oxigênio[56] para o tratamento das pessoas com FC. Diante desses benefícios em relação a outras modalidades de exercício, estudos mais atuais têm utilizado o HIIT como intervenção para desfechos clínicos em pessoas com FC[56,60,61].

Dessa forma, este estudo objetivou avaliar os efeitos de um programa de exercício intervalado de alta intensidade sobre desfechos clínicos e qualidade de vida de pessoas com FC e traduzir, adaptar transculturalmente e validar um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença.

1.1 Justificativa

O aumento da expectativa de vida de pessoas com FC não foi acompanhado pelo aumento na qualidade de vida, diante das comorbidades associadas. Paralelamente às pesquisas genéticas e de medicamentos, é preciso investigar medidas não farmacológicas de tratamento com o objetivo de melhorar a qualidade de vida e controlar as comorbidades dessas pessoas.

Nesse aspecto, o HIIT pode ser visto como uma possibilidade de tratamento pelos benefícios já previamente identificados em pessoas com FC. Até o momento, apenas um estudo avaliou os efeitos de um programa de exercícios no controle glicêmico de adultos com FC. Não estão disponíveis estudos que testem o efeito de tratamentos não na tolerância à glicose em crianças e adolescentes com FC. É necessário, portanto, investigar mais sobre protocolos de treinamento, com o objetivo de produzir evidências de alta qualidade que embasem a assistência e aumentem a qualidade de vida dessa população.

Em adição, diante da inexistência de instrumentos disponíveis, em português, com o propósito de avaliar o conhecimento em FC, este estudo se propõe a traduzir e validar para a população brasileira um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença. Acredita-se que viabilizar a avaliação do conhecimento sobre FC pode ser uma ferramenta facilitadora para aumentar a efetividade das intervenções educativas consideradas internacionalmente essenciais ao bom manejo clínico de pacientes com FC.

1.2 Objetivos

1.2.1 Objetivo geral

Avaliar os efeitos de um programa de exercício intervalado de alta intensidade sobre desfechos clínicos e qualidade de vida de pessoas com FC e traduzir, adaptar transculturalmente e validar um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a doença.

1.2.2 Objetivos específicos

- Propor um programa de treinamento intervalado de alta intensidade para crianças e adolescentes com FC;
- Comparar tolerância à glicose, função pulmonar, tolerância ao exercício, força da musculatura respiratória, qualidade de vida e exacerbação da doença em crianças e adolescentes com FC ao final da intervenção e após oito semanas de *follow-up*;
- Traduzir, adaptar transculturalmente e avaliar as propriedades psicométricas de um instrumento de avaliação do conhecimento sobre a FC.

1.3 Hipóteses

- Acredita-se que o programa de exercício intervalado de alta intensidade promova benefícios na tolerância à glicose, função pulmonar, tolerância ao exercício, força da musculatura respiratória, qualidade de vida e exacerbação da FC em crianças e adolescentes com a doença.
- Acredita-se que a tradução e adaptação transcultural do instrumento CFKS para a língua portuguesa apresente propriedades psicométricas adequadas para a avaliação do conhecimento em FC na população brasileira.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

Estudo 1: Metodologia do Ensaio Clínico

2.1 Desenho do estudo

Trata-se de um ensaio clínico controlado, randomizado e cego, que seguiu as recomendações do *Consolidated Standards of Reporting Trials* (CONSORT). As crianças e adolescentes foram randomizadas em dois grupos: Grupo Controle (GC) e Grupo Experimental (GE).

2.2 Amostragem e Alocação

O cálculo amostral foi realizado pelo software GPower 3.1, adotando um poder de 80% e α de 0,05. Esse procedimento foi baseado no estudo de Beaudoin e cols (2017)[40] que apresenta desenho semelhante no que diz respeito a mesma quantidade de grupos e a utilização de exercício como intervenção, embora tenha sido desenvolvido para adultos com FC. Neste estudo, a variável área sob a curva da glicose após o programa de exercícios concorrentes apresentou valores de 34,47±4,23 no GE e 40,20±11,96 no GC, com tamanho do efeito de 0,30. Utilizando esses parâmetros, o cálculo amostral foi de 20 participantes, 10 em cada grupo.

Cinco pesquisadores foram envolvidos durante a pesquisa: o pesquisador um foi responsável pela randomização, o pesquisador dois pelo sigilo de alocação; o pesquisador três pelas avaliações das crianças e adolescentes, sendo cego em relação ao grupo; o pesquisador quatro foi responsável pela aplicação do protocolo de treinamento; e o pesquisador cinco, pela análise dos dados, sendo cego em relação ao grupo.

A randomização nos grupos foi realizada pelo pesquisador um, de forma aleatória e em blocos, de acordo com estágio de maturação puberal do participante (pré-púbere ou púbere), por meio do site www.sealedenvelope.com. O sigilo da alocação foi realizado por meio de envelopes opacos, selados e numerados sequencialmente. A randomização foi realizada de maneira cega, ou seja, o pesquisador um randomizou uma sequência numérica sem ter conhecimento do nome da criança ou adolescente participante. Após a randomização foi possível que o pesquisador quatro soubesse quais crianças e adolescentes foram alocados em cada grupo.

2.3 Critérios de inclusão

Foram considerados elegíveis para o estudo os participantes que:

I) Tivessem diagnóstico de FC de acordo com os critérios das Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da FC (25).

II) Ambos os sexos;

III) Idade de 6 a 18 anos;

IV) Não estar gestantes, puérpera e lactante.

2.4 Critérios de exclusão

Os critérios de exclusão foram:

I) Apresentar incapacidade de realizar o protocolo estabelecido pelo estudo;

II) Apresentar exacerbação da doença que necessitasse de internação hospitalar durante o período da intervenção.

2.5 Local e período do estudo

O estudo foi realizado na Unidade da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Natal-RN, de junho/2018 a junho/2019.

2.6 Intervenções – Grupo controle e Grupo Experimental

Inicialmente, foi realizado um estudo piloto com três adolescentes com FC, cujo objetivo foi reproduzir o processo de avaliação e, dessa maneira, identificar e corrigir possíveis falhas nos procedimentos propostos.

Após o estudo piloto, foi iniciada a avaliação dos pacientes para obtenção de informações sobre tolerância à glicose, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício, qualidade de vida e exacerbação da doença. Todas as avaliações foram realizadas no período matutino. Os participantes foram orientados a não realizar atividade física no período de 48 horas que antecedia as avaliações e a manterem os cuidados nutricionais, medicamentosos e de remoção de secreção. Todos os participantes foram avaliados antes da intervenção, após as oito semanas de intervenção e após oito semanas do término do protocolo.

2.6.1 Grupo controle (GC)

Os participantes e seus pais/cuidadores receberam uma sessão de intervenção educativa realizada por meio de aula expositiva interativa com duração de 20 minutos. A aula abordava complicações, tratamento (medicamentoso e fisioterapêutico), exercício físico e prevenção de exacerbações. Foram realizadas demonstrações práticas dos cuidados habituais, como uso de dispositivos inalatórios. As perguntas individuais foram respondidas ao longo da aula[24,62]. Foi entregue uma cartilha desenvolvida pelos pesquisadores contendo os principais pontos discutidos previamente (APÊNDICE A).

2.6.2 Grupo experimental (GE)

O GE recebeu a intervenção educativa semelhante ao GC e as instruções para realizar o treinamento. O programa de treinamento intervalado de alta intensidade foi elaborado de acordo com as recomendações do *American College of Sports Medicine*[63] e as Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico e Tratamento da FC[25]. Foi realizado em domicílio, sob a supervisão dos pais/cuidadores, em um cicloergômetro para membros inferiores (Altmayer Sport®), cedido pelo pesquisador. O cicloergômetro utilizado era produzido em aço carbono, pesava 2,5 Kg e possuía regulação de intensidade, sendo entregue aos participantes com a regulação máxima. O programa foi realizado três vezes por semana, em dias alternados, no período vespertino e teve duração de oito semanas. Os participantes foram orientados a se hidratar com volume de água igual ou superior a 500 ml durante o treinamento[64].

O pesquisador quatro realizou a primeira sessão de treinamento com os participantes alocados no GE, com o objetivo de familiarizar o pai/responsável e a crinça/adolescente com a intervenção proposta. Antes do treinamento, foi entregue aos participantes um diário (APÊNDICE B) para registro de informações acerca da exacerbação da doença, frequência cardíaca, escala de *Borg* modificada[65] (ANEXO A) e sinais e sintomas durante o treinamento e foi mostrado como utilizar o diário. Essas informações foram registradas pelos pais e/ou responsáveis, antes e após cada sessão de treinamento, e o diário foi devolvido ao pesquisador, com as informações devidamente registradas, após o

término do protocolo, na reavaliação. Além disso, foi realizado contato semanal por telefone entre o pesquisador e o pai/responsável.

Todo o procedimento foi explicado aos pais/responsáveis e a criança/adolescente. Cada sessão de treinamento compreendia de 24 a 35 minutos de duração, de acordo com a semana de realização. Toda sessão era composta por 5 minutos de aquecimento (30-40% da frequência cardíaca máxima (FCM)), tiros que variavam em quantidade e tempo, de acordo com a semana de treinamento (iniciando com 6 tiros de 20s na 1ª semana, evoluindo para 10 tiros de 30s na 7ª semana) (70-80% da FCM), intercalados com 2 minutos de repouso ativo (50-60% da FCM) e 5 minutos de desaquecimento (30-40% da FCM), conforme Figura 1. O aquecimento e o desaquecimento foram realizados no cicloergômetro para membros inferiores, em intensidade inferior aos tiros e ao repouso ativo. A progressão dos tiros foi realizada pelo aumento do volume de exercício, ou seja, aumentou-se o tempo de execução e a quantidade dos tiros[25,63]. A intensidade dos exercícios foi monitorada pelo frequencímetro (Beurer® PM15).

Semana	**Aquecimento**	**Tiro**	**Repouso ativo**	**Desaquecimento**	**Tempo**
1	5min	6 tiros de 20s	2min	5min	24min
2	5min	6 tiros de 20s	2min	5min	24min
3	5min	8 tiros de 20s	2min	5min	28min40s
4	5min	8 tiros de 20s	2min	5min	28min40s
5	5min	8 tiros de 30s	2min	5min	30min
6	5min	8 tiros de 30s	2min	5min	30min
7	5min	10 tiros de 30s	2min	5min	35min
8	5min	10 tiros de 30s	2min	5min	35min

Figura 1 – Protocolo de treinamento intervalado de alta intensidade durante oito semanas.

Foi entregue aos participantes uma planilha (APÊNDICE C), contendo o tempo de realização de cada parte da sessão de treinamento (aquecimento, tiro, repouso ativo e desaquecimento), com as respectivas frequências cardíacas a serem atingidas em cada parte.

2.7 Desfecho primário

2.7.1 Tolerância à glicose

Foi realizado o teste de tolerância oral à glicose (TOTG), cuja glicemia e insulina basal foram medidas em jejum. Após essa medição, o participante ingeria 1,75 g/kg de glicose, até no máximo 75g e as variáveis foram novamente medidas após 30, 60, 90 e 120 minutos. A coleta de sangue foi realizada no Laboratório de Análises Clínicas do HUOL, utilizando o método enzimático colorimétrico para doseamento da glicose em fluidos e o imunoensaio eletroquimioluminescente para as amostras de insulina.

Para a análise, os pacientes foram classificados em:

I) Tolerância normal à glicose (TNG): glicose em jejum <100 mg/dL, glicose 60min <200 mg/dL e glicose 120min <140 mg/dL;

II) Tolerância diminuída à glicose (TDG): um ou mais dos seguintes critérios: glicose em jejum ≥100 mg/dL, glicose 60min ≥200 mg/dL ou glicose 120min ≥140 mg/dL;

III) DRFC: glicose em jejum ≥126 mg/dL, glicose 120min ≥200 mg/dL, hemoglobina glicada (hbA1c) > 6,5% ou sintomas clássicos de hiperglicemia e glicose plasmática aleatória ≥200 mg/dL. O DRFC pode ocorrer com hiperglicemia em jejum (>126 mg/dL em jejum) ou DRFC sem hiperglicemia de jejum (<126 mg/dL em jejum e >200 mg/dL após 2h da sobrecarga de glicose) (66,67).

Os dados referentes ao TOTG foram analisados de acordo com as variáveis: glicose basal (GB), obtida no tempo zero; valor de pico da glicose (VPg), referente ao maior valor de glicemia acima do basal observado após ingestão da solução padrão e expresso em mg/dL; incremento absoluto da glicose (Δg), definido como sendo a diferença absoluta entre o valor máximo da glicose obtida após estímulo (VPg) e o valor basal (GB), expresso em mg/dL (Δg = VPg-GB); incremento percentual da glicose (PIg), definido como sendo a

relação entre o incremento absoluto da glicose (∆g) e o valor basal (GB), e expresso em termos percentuais (PIg = (∆g/GB) x 100); Área sob a curva (AUC) da glicose, definida como sendo a área sob a curva da glicose, até o eixo das abscissas. Foi obtida através do cálculo numérico da integral da curva e expressa em mg/dL.min; velocidade de incremento da glicose (VIG), definida como sendo a relação entre o incremento Absoluto da Glicose (∆g) e o tempo, em minutos, no qual foi registrado o valor de pico (TPG), e expressa em mg/ml.min-1 (VIP = ∆g/tempo de pico).

Para avaliação do grau de secreção e resistência insulínica, utilizaram-se os seguintes índices: índice *homeostatic model assessment insulin resistance* (HOMA IR), calculado a partir dos níveis de glicemia basal e insulinemia basal, segundo a fórmula: insulina basal x glicemia basal (mmol)/22,5, e expresso em pontos percentuais; índice insulinogênico: (insulina30'-insulina basal)/(glicemia 30'glicemia basal), expresso em mU.mmol-1; índice delta: (insulina 30'-insulina basal)/glicemia 30', também expresso em mU.mmol-1; índice QUICKI (*quantitative insulin sensitivity check index*): calculado segundo a seguinte fórmula: 1/log insulina em jejum(mU/L) + log glicemia em jejum (mg/dL); relação glicose/insulina em jejum, expressa em mg/10-4 UI; relação entre os índices insulinogênico e HOMA: foi utilizado para comparar a relação entre secreção e resistência insulínica, sendo expresso em 1/mmol^{2}[68].

2.8 Desfechos secundários

2.8.1 Função pulmonar

A espirometria foi realizada por meio de um espirômetro KoKo DigiDoser (Longmont®) (Figura 2), seguindo as recomendações da *American Thoracic Society* (ATS)/*European Respiratory Society* (ERS)[69]. A calibração manual do equipamento foi realizada no local do exame, seguindo as instruções do fabricante e utilizando uma seringa de 3 litros (Vitalograph®). Acoplado ao aparelho foi utilizado um bocal descartável e um filtro bactericida (MicroGard® 36-MGF1100) que foi trocado e descartado entre cada participante.

Figura 2 - Espirômetro KoKo DigiDoser (Longmont®)

Foram utilizados um bocal e um clip nasal e o participante foi devidamente instruído a realizar o exame, a fim de evitar vazamentos (Figura 3). A capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), o índice de *Tiffeneau* (VEF_1/CVF), fluxo expiratório forçado entre 25%-75% da capacidade vital (FEF_{25-75}) e o pico de fluxo expiratório (PFE) foram registrados em valores absolutos e percentuais relativos ao sexo, idade e altura. Podiam ser realizados até três testes aceitáveis e dois reprodutíveis, sendo registrada a curva de maior valor[70] . Os valores obtidos neste estudo foram comparados aos valores de referência propostos por Mallozi[71].

Figura 3 – Criança realizando a espirometria.

2.8.2 Tolerância ao exercício

A tolerância ao exercício foi avaliada pelo Teste do Degrau de Três minutos (TD3). Os participantes receberam orientação antes do teste e seguiram um protocolo padronizado, sendo instruídos a subir e descer um degrau com 15 cm de altura o mais rápido possível, durante três minutos, em cadência livre[72], alternando as pernas para reduzir a fadiga muscular (Figura 4). Uma prática de 10 segundos foi realizada antes do teste e instruções de encorajamento padronizadas foram dadas a cada minuto. A pressão arterial foi aferida antes e após o teste. A saturação periférica de oxigênio (SpO_2), a frequência cardíaca e a escala de *Borg* modificada[65] foram avaliadas antes, no primeiro, segundo e terceiro minutos e após um minuto da realização do teste. Ao final do teste foi registrado o número total de vezes que o indivíduo subiu o degrau. Caso o participante apresentasse sinais clínicos de fadiga e/ou dispneia, alterações importantes de sinais vitais, ou relatasse não ter condições de continuar, o teste era interrompido, sendo registrado a quantidade de vezes que ele subiu o degrau até o momento da interrupção[73,74].

Figura 4 – Criança realizando o TD3.

2.8.3 Força muscular respiratória

Para avaliação da força muscular respiratória foi utilizado um manovacuômetro analógico (GerArd®), graduado em cmH_2O, com intervalo

operacional de ± 300 cmH_2O (Figura 5). Essa mensuração foi feita por meio das pressões respiratórias máximas exercidas pelo indivíduo. Para avaliação, o indivíduo estava sentado, com o tronco formando um ângulo de 90º com as coxas, utilizando um clip nasal, para impedir o escape de ar (Figura 6). Antes da mensuração, foi realizada uma demonstração dos procedimentos do exame[75].

Figura 5 - Manovacuômetro analógico (GerArd®).

Figura 6 – Criança realizando a avaliação da força muscular respiratória.

A pressão inspiratória máxima (PImáx) foi mensurada a partir do volume residual e a pressão expiratória máxima (PEmáx), a partir da capacidade pulmonar total. O esforço poderia ser sustentado entre um e três segundos. A

avaliação foi considerada completa quando o indivíduo realizou a manobra de três a cinco vezes, com intervalo de um minuto e obtenção de duas medidas aceitáveis[75,76]. Os valores de referência foram baseados no estudo Furtado e cols (2014)[77].

2.8.4 Qualidade de vida

Para avaliação da qualidade de vida foi utilizado o Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística (QFC) (ANEXO B-E), traduzido e validado para o português em 2006. Há quatro versões do questionário, conforme grupo etário: 6 a 11 anos (35 questões), 12 e 13 anos (35 questões), 14 anos ou mais (50 questões) e pais das crianças entre 6 e 11 anos (44 questões). Para as crianças entre 6 e 11 anos a aplicação do questionário foi auxiliada por cartões especiais que designava a resposta da criança. O questionário aborda os domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, nutrição, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Os escores de cada domínio variam entre zero e 100, considerando-se boa qualidade de vida escore acima de 50[78].

2.8.5 Exacerbações da FC

Para avaliar as exacerbações da FC, confirmadas pela necessidade de adição e/ou modificação dos antibióticos, foram utilizados os critérios de *Fuchs* adaptados pelo Grupo de Consenso Europeu[79]: mudança no volume e/ou cor da secreção, aumento da tosse, aumento do mal-estar, fadiga ou letargia, anorexia ou perda de peso, diminuição de 10% ou mais da função pulmonar/mudanças no Raio-X, aumento da dispneia. Para que a exacerbação fosse confirmada, era necessário que o indivíduo apresentasse pelo menos dois desses critérios. Para este estudo, não foi realizado exame de Raio-X e espirometria no período entre as avaliações propostas. Os critérios de exacerbações foram questionados aos pais/responsáveis.

2.9 Variáveis de Controle

As crianças e os adolescentes foram avaliados de acordos com as variáveis abaixo, agrupadas em um formulário (APÊNDICE D), respondidos pelos pais/responsáveis.

2.9.1 Estado puberal

A avaliação objetiva do estado puberal foi realizada pelo médico endocrinologista pediátrico de acordo com os estágios de Tanner (ANEXO F) (80,81).

2.9.2 Avaliação sociodemográfica, econômica e clínica

Foi utilizado um questionário contendo informações sobre sexo, data de nascimento, tempo de diagnóstico, número de familiares com diagnóstico de FC e medicações em uso. Além disso, foi utilizado um Questionário com os critérios de Classificação econômica definidos pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa, que categoriza o indivíduo em sete classes econômicas (A1, B1, B2, C1, C2, D e E). A classificação foi feita com base em um sistema de pontos que considera a quantidade de itens que o indivíduo possui, grau de instrução e acesso aos serviços públicos[82].

2.9.3 Antropometria

A avaliação antropométrica foi realizada pela mensuração da altura e do peso. Para tal, o indivíduo deveria estar descalço e com roupas leves. O peso corporal foi medido em quilogramas por meio de uma balança portátil, posicionada em superfície regular e firme. O indivíduo subia na balança mecânica antropométrica (Welmy®) com distribuição homogênea do peso e cabeça em posição neutra e o valor apontado era registrado. A altura foi mensurada no estadiômetro acoplado à balança. O indivíduo ficava em pé, com pernas e pés paralelos com distribuição homogênea do peso. Os braços ficavam relaxados e as palmas das mãos voltadas para o corpo. As costas estavam voltadas para a parede e a cabeça no plano de *Frankfurt*. O cursor do estadiômetro era fixado na cabeça do indivíduo examinado, registrando-se a medida[83]. Em seguida, o percentil das crianças e dos adolescentes foram avaliados utilizando o software da Organização Mundial da Saúde *WHO Anthro Plus* (2016), ajustado por sexo e idade e classificados como baixo (< percentil 3), adequado/eutrófico (≥ percentil 3 e < percentil 85), sobrepeso (≥ percentil 85 e < percentil 97) e obesidade (≥ percentil 97) (84).

2.9.4 Dispneia

A *modified Medical Reasearch Council (mMRC)* foi utilizada e avalia o grau de dispneia de zero (sem dispneia, a não ser em exercícios extenuantes) a quatro (muito dispneico ao sair de casa ou dispneico ao vestir-se).

2.9.5 Frequência Cardíaca Máxima (FCM)

A FCM foi estimada a partir da equação proposta por Tanaka e cols (2001)[85] e validada para adolescentes e adultos brasileiros (86): (208 - (0,7 x idade)).

2.10 Variável de confundimento

2.10.1 Atividade física

Os participantes foram questionados quanto à prática de atividade física (sim/não), tipo, duração e frequência semanal.

2.11 Análise estatística

A normalidade dos dados foi avaliada pelo teste de *Shapiro-Wilk.* Os dados numéricos foram apresentados sob a forma de mediana e intervalo interquartil (25º e 75º percentis). Os dados categóricos por meio da distribuição de frequências. Para análise intragrupos de dados categóricos foi utilizado o Teste Exato de *Fisher,* enquanto para dados numéricos foi utilizado o teste de *Friedman* com *post hoc* de *Friedman's 2-way ANOVA by ranks.* Para análise intergrupos foi utilizado o teste de *Mann-Whitney* e o r de *Cohen*. Em todas as análises, foi considerado um intervalo de confiança de 95% (IC95%) e significância estatística de $p<0,05$. A análise dos dados foi realizada por intenção de tratar, utilizando o software *Statistical Package for Social Science* (SPSS), versão 22.0 para Windows (IBM Corporation, Armonk, NY, EUA).

2.12 Aspectos éticos

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UFRN sob o parecer número 2.683.882 (ANEXO G), obedecendo a todas as recomendações do Conselho Nacional de Saúde de acordo com a Resolução 466/2012. O

protocolo desse ensaio foi registrado sob a identificação NCT03653949 no *ClinicalTrials.gov Protocol Registration System.*

Foi realizado contato prévio com médicos (pneumologista e endocrinologista pediátrico) responsáveis pelo acompanhamento de crianças e adolescentes com FC no centro de referência em tratamento de FC do estado Rio Grande do Norte-RN/Brasil, para o fornecimento de informações acerca deste estudo. Esses profissionais encaminharam os pacientes considerados elegíveis para participar do estudo para a Unidade da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes, em Natal-RN. Essa unidade de referência foi contatada previamente para solicitação e fornecimento da anuência necessária

Após o contato prévio com os pais/responsáveis, as crianças e os adolescentes aptos a participarem do estudo foram questionados sobre sua vontade de participar. Em seguida, os pais/responsáveis assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE E) e as crianças e adolescentes assinaram o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) (APÊNDICE F).

Estudo 2: Metodologia do Estudo de Tradução, Adaptação Transcultural e Validação da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS)

2.13 Delineamento do Estudo

Trata-se de um estudo metodológico exploratório, que envolve o processo de tradução, adaptação transcultural e análise das propriedades psicométricas da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (ANEXO H).

2.14 Aspectos Éticos

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UFRN sob o parecer número 2.628.776, obedecendo a todas as recomendações do Conselho Nacional de Saúde de acordo com a Resolução 466/2012 (ANEXO I).

Para realização do estudo, os participantes (participantes com FC, asma, profissionais de saúde, estudantes de fisioterapia, especialistas e tradutores) foram informados sobre objetivos, justificativa, riscos, benefícios, procedimentos da pesquisa, não obrigatoriedade de participação, preservação do anonimato e possibilidade de optar pela desistência em qualquer fase da pesquisa sem ônus. Ao aceitarem participar do estudo, tradutores, especialistas da área e participantes assinaram voluntariamente um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICES H-J).

2.15 Protocolo de Validação Linguística: Tradução e Adaptação Transcultural do Instrumento

O procedimento metodológico adotado foi baseado em protocolos estabelecidos internacionalmente (87–89). Solicitou-se a autorização e colaboração dos autores do instrumento original para o desenvolvimento da versão brasileira do CFKS (APÊNDICE K). Respeitando-se os direitos autorais, o autor principal do instrumento, Dra. Louise Balfour, concordou com a realização deste estudo e se disponibilizou em auxiliar nas etapas necessárias (Figura 7).

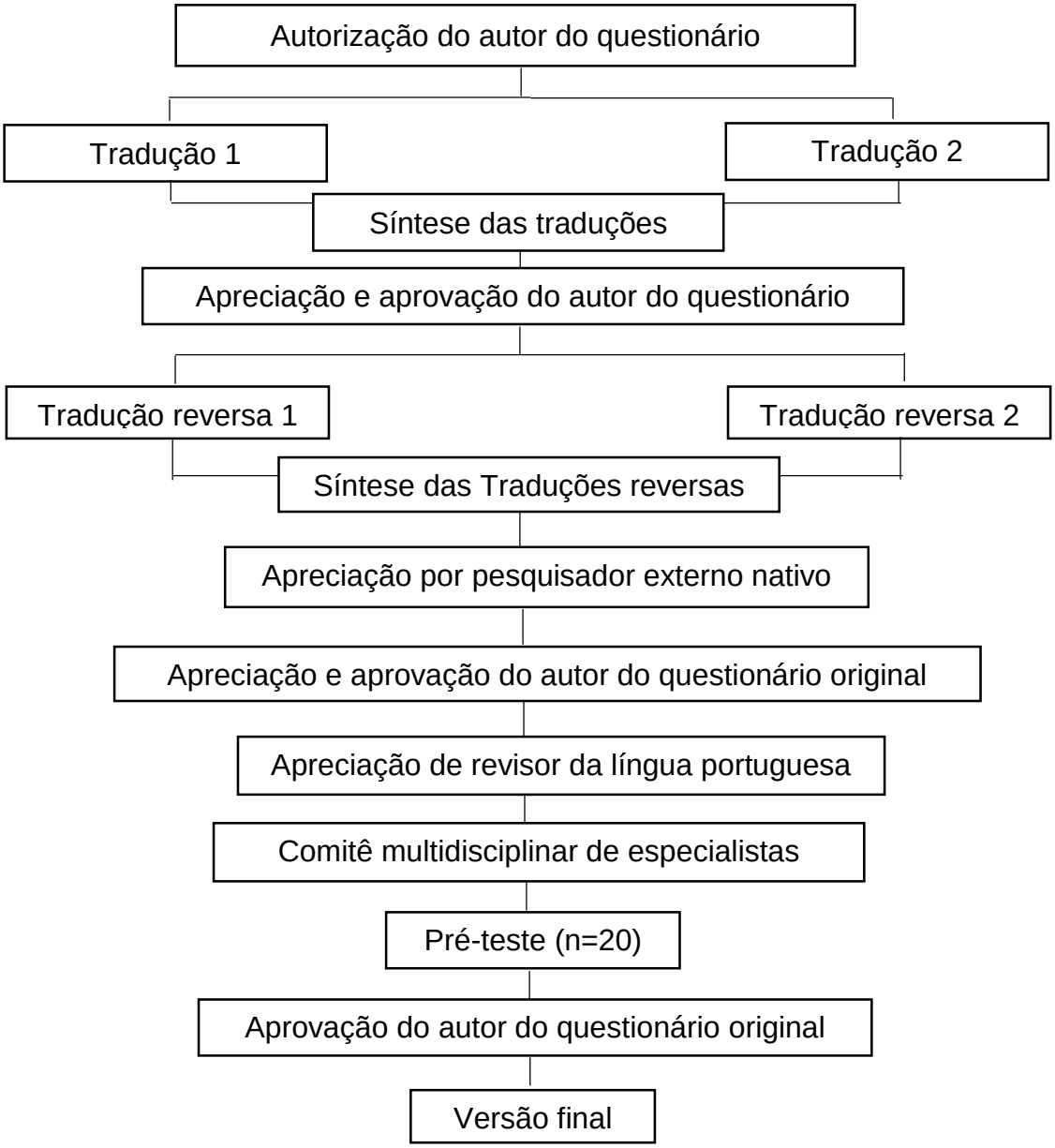


Figura 7. Etapas do protocolo de tradução e adaptação transcultural da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS).

2.15.1 Tradução inicial – 1ª Etapa

O instrumento foi traduzido para a língua portuguesa por dois tradutores nativos com fluência na língua inglesa. Cada tradutor foi informado sobre os objetivos do estudo e traduziu o questionário de forma independente. O tradutor um era um profissional da saúde, ciente dos objetivos do questionário. Já o tradutor dois era um indivíduo especialista em linguística e sem conhecimento prévio sobre o questionário, representando a utilização popular do idioma. Foi

dada ênfase para a tradução conceitual dos termos, com linguagem de fácil compreensão.

2.15.2 Síntese das traduções – 2ª Etapa

O pesquisador principal discutiu as diferenças entra as versões com um comitê revisor, a fim de realizar a síntese das versões traduzidas, registrando-se todas as modificações. Esse comitê foi composto pelos pesquisadores responsáveis pelo estudo e os tradutores um e dois. Ao final dessa etapa, foi obtida a primeira versão em português do instrumento original.

2.15.3 Tradução reversa – 3ª Etapa

A versão do instrumento em português foi traduzida para o inglês por dois tradutores (três e quatro) nativos da língua inglesa e fluentes na língua portuguesa. A tradução foi realizada de forma independente, sem conhecimento do objetivo do questionário e sem contato prévio com o instrumento original em inglês. O objetivo dessa etapa foi verificar se a versão traduzida refletia o mesmo conteúdo da versão original[90].

2.15.4 Síntese da tradução reversa – 4ª Etapa

O pesquisador principal discutiu as diferenças entre as versões com um comitê revisor e com os tradutores três e quatro, a fim de realizar a síntese das versões traduzidas do português para o inglês, registrando-se todas as modificações. Em seguida, a tradução reversa foi encaminhada para apreciação de dois pesquisadores nativos da língua inglesa.

2.15.5 Revisão pelo comitê multiprofissional de especialistas – 5ª Etapa

Foi utilizada a Técnica Delphi para garantir a equivalência transcultural do instrumento, ou seja, para que os itens do instrumento mantivessem a validade de conteúdo para uso em diversas condições culturais. A primeira versão adaptada do instrumento foi submetida a um comitê multiprofissional de especialistas, composto por médicos (pneumologista, endocrinologista e gastroenterologista), fisioterapeutas, pesquisadores, tradutores, professor

especialista na área de linguística e um representante do público alvo (cuidador de pessoa com FC)[88], totalizando oito participantes.

A primeira versão adaptada do instrumento foi analisada pelo comitê multiprofissional de especialistas, junto a síntese da tradução e da tradução reversa. A análise das equivalências ocorreu por meio da Técnica Delphi, através do correio eletrônico, garantindo avaliações secretas e individuais. Os membros do comitê fizeram a análise através de uma Ficha de Avaliação de Equivalências (APÊNDICE L), com posterior tabulação dos dados e apresentação dos resultados para todo o grupo[91]. A avaliação de concordância foi realizada por meio de uma escala dicotômica, sendo zero, não está claro / não compreendo e um, está claro / compreendo. Com o julgamento, os participantes pontuaram e justificaram cada item, considerando a clareza e concordância quanto à adequação dos itens ao contexto cultural. Não há padronização da validade de conteúdo aceitável, por ser baseada em julgamento subjetivo. Foi utilizado o Índice de Validade de Conteúdo (IVC), aceitando-se valores > 0,75[92]. Os itens que apresentaram concordância inferior ao previsto foram novamente analisados, a fim de se obter um consenso, para modifica-los. Ao final dessa etapa, o instrumento foi encaminhado e aprovado pelo autor da versão original. Essa versão foi utilizada para o pré-teste.

2.15.6 Pré-teste – 6ª Etapa

O pré-teste foi realizado com dez participantes com diagnóstico de FC e dez profissionais de saúde. Cada voluntário respondeu a versão brasileira da CFKS e um Instrumento de Registro do Pré-teste, ambos disponibilizados em uma plataforma *online* (*SurveyMonkey®)* (APÊNDICE M). Se o voluntário considerasse o item pouco claro, sugeria possíveis modificações para torná-lo mais compreensível. Caso um item apresentasse IVC < 0,75, as etapas 5 e 6 do protocolo eram refeitas, até que fosse alcançado o ajuste para cada questão (92).

2.15.7 Aprovação do autor da escala original – 7ª Etapa

Ao final do pré-teste, a versão final do questionário foi submetida e aprovada pelo autor do instrumento original.

2.16 Análise das propriedades psicométricas

Após a construção da versão adaptada transculturalmente à língua portuguesa do instrumento CFKS. Foi realizado o processo de análise das propriedades psicométricas com participantes com FC, profissionais de saúde, estudantes de fisioterapia e participantes com asma.

2.16.1 Local da realização

A pesquisa foi realizada por meio de questionário em uma plataforma virtual (*Google Forms*®) e, presencialmente, no formato de autopreenchimento no Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).

2.16.2 População

A população, da mesma forma à validação da versão original da escala CFKS, foi composta por:

- Pessoas com diagnóstico de FC de acordo com as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da FC[25];
- Profissionais de saúde;
- Estudantes de fisioterapia do primeiro ao quarto período (UFRN);
- Pessoas com diagnóstico de asma de acordo com a GINA[93].

2.16.3 Amostra

A amostra foi selecionada de forma não probabilística, por conveniência, já que não há um cálculo específico para estudos de validação, porém recomenda-se de cinco a dez participantes para cada questão a ser validada[94]. Este estudo seguiu a amostra utilizada pelos autores do instrumento original.

2.16.4 Critérios de inclusão

Todos os voluntários deveriam ter idade igual ou superior a 18 anos. Os estudantes de fisioterapia deveriam estar entre o primeiro e o quarto período do curso, ou seja, não terem cursado disciplinas que abordassem a fisiopatologia da FC.

2.16.5 Critérios de exclusão

Foram excluídos os participantes com incapacidade de compreender algum dos procedimentos necessários e/ou que faltaram as coletas durante o período pré-definido. Dentre os participantes com FC, seriam excluídos aqueles submetidos a transplante de pulmão.

2.16.6 Seleção dos sujeitos

2.16.6.1 Recrutamento

O recrutamento dos participantes com FC, asma e profissionais de saúde foi realizado por meio de divulgação *online* e em um hospital de referência no tratamento de doenças respiratórias no Município de Natal – RN a partir da anuência deste local (APÊNDICE N). Os estudantes de fisioterapia foram recrutados no departamento de fisioterapia, na UFRN, posteriormente à anuência deste local (APÊNDICE O).

2.16.6.2 Contato inicial e seleção dos participantes

O contato foi realizado por meio de divulgação via e-mail aos conselhos regionais e nacionais dos profissionais de saúde, associações e organizações não governamentais de FC, redes sociais e em data previamente agendada, em situações presenciais. Após assinatura do TCLE e concordância em participar da pesquisa, foram realizados os procedimentos para coleta de dados.

2.16.7 Instrumentos e procedimentos

Os instrumentos descritos foram aplicados no formato de questionários. Caso tivesse dúvidas, o participante poderia esclarecê-las pessoalmente ou por e-mail com o pesquisador principal.

Para registro das informações dos participantes com FC foi utilizada uma ficha de dados sociodemográficos, econômicos e clínicos (APÊNDICE P), um questionário de adesão ao tratamento (ANEXO J) e a versão brasileira da CFKS. Os profissionais de saúde e estudantes de fisioterapia informaram a idade, sexo, estado civil, tempo de formado ou período da graduação e responderam a versão brasileira da CFKS. Os participantes com asma informaram idade, sexo, estado civil, classificação econômica, responderam a um questionário sobre conhecimento em asma[95] (ANEXO K) e versão brasileira da CFKS.

O fluxograma a seguir resume os procedimentos realizados para coleta de dados e instrumentos utilizados (Figura 8).

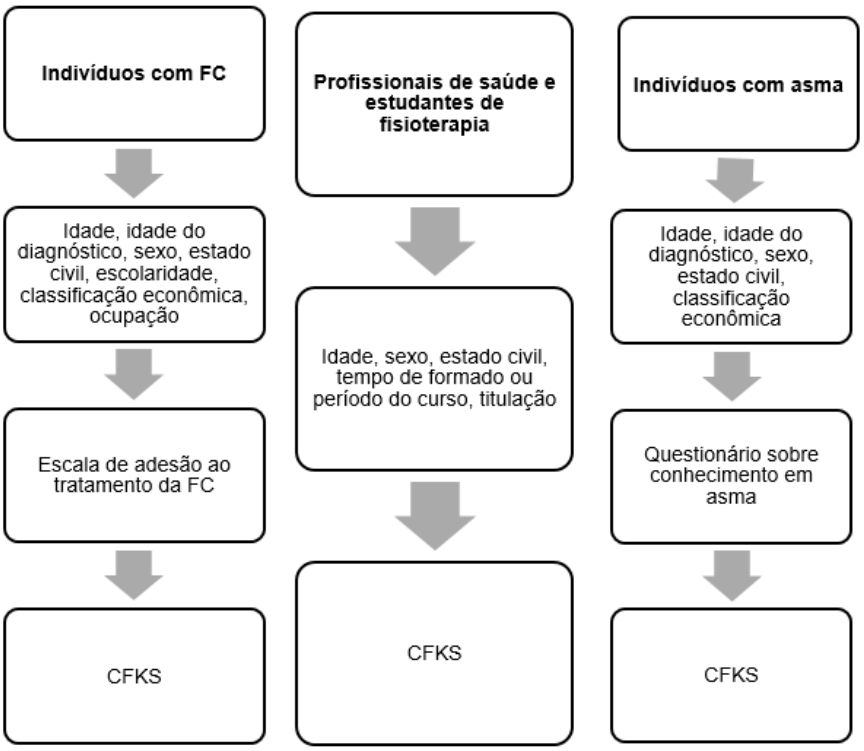


Figura 8. Procedimentos para coleta de dados referentes a avaliação psicométrica da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS).

2.16.7.1 Dados sociodemográficos e clínicos para participantes com FC

Os participantes informaram data de nascimento, idade de diagnóstico, sexo, estado civil (solteiro, divorciado/viúvo, casado/união estável), escolaridade, ocupação atual (aposentado/pensionista, desempregado, trabalha em tempo integral, trabalha tempo parcial).

.

2.16.7.2 Questionário com os critérios de classificação econômica definidos pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa

Os participantes com FC e com asma responderam a esse questionário, que categoriza o indivíduo em sete classes econômicas: A, de 45 a 100 pontos; B1, de 38 a 44 pontos; B2, de 29 a 37 pontos; C1, de 23 a 28 pontos; C2, de 17

a 22 pontos; D e E, de zero a 16 pontos). A classificação é feita com base em um sistema de pontos que considera a quantidade de itens que o indivíduo possui, grau de instrução e acesso a serviços públicos[82].

2.16.7.3 Questionário sobre conhecimento em asma

Os participantes com asma responderam a um questionário sobre conhecimento em asma, com boa confiabilidade e reprodutibilidade, composto por 34 itens que avaliam etiologia, fisiopatologia, sintomas, desencadeadores, tratamento, prevenção e planos de ação. As categorias das respostas são “sim”, “não” e “não sei” e a pontuação máxima é de 34 pontos[35].

2.16.7.4 *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS)

A CFKS foi originalmente desenvolvida no Canadá[34] e possui 30 itens que refletem áreas específicas e relevantes para o conhecimento e tratamento da FC. Não há subescalas ou domínios, devendo ser interpretada de forma geral (porcentagem de questões corretas) e por respostas para itens individuais. Também não há ponto de corte.

2.16.7.5 Escala de adesão ao tratamento em FC

A adesão ao tratamento dos participantes com FC foi avaliada por um questionário desenvolvido por Conway e cols (1996)[96] e adaptado por Dalcin e cols (2009)[97]. O questionário é composto por sete questões que abordam fisioterapia respiratória, atividade física, dieta hipercalórica, enzimas pancreáticas, vitaminas A, D, E, K, nebulização de antibióticos e nebulização de DNase. O indivíduo deve assinalar a frequência semanal para cada questão, dividida em: a) todos os dias ou em quase todos os dias da semana, b) aproximadamente 3-5 dias por semana ou c) menos de 3 dias por semana ou nunca. Com exceção da fisioterapia respiratória e da atividade física, as questões apresentavam a opção “d) não tem indicação”. A pontuação por questão varia entre 2 (todos os dias ou em quase todos os dias da semana) e 0 (menos de 3 dias por semana ou nunca). O escore total é calculado a partir do quociente entre o total de pontos obtidos e o total de pontos possível, variando entre 1 (total adesão) e 0 (adesão nula). Se a alternativa “d” fosse assinalada, a questão não era considerada no cálculo do escore.

2.17 Análise dos dados

Os dados foram analisados utilizando o software *Statistical Package for Social Science* (SPSS), versão 22.0 para Windows (IBM Corporation, Armonk, NY, EUA), considerando-se nível de significância de 5%. A normalidade dos dados foi verificada por meio do teste de Kolmogorov-Sminorv e todas as variáveis apresentaram distribuição paramétrica. As variáveis contínuas foram representadas por média e desvio padrão. As variáveis categóricas foram apresentadas por frequência absoluta e relativa.

A partir dos procedimentos de tradução e adaptação transcultural, avaliaram-se as propriedades psicométricas para fornecer evidências de validade e confiabilidade para o uso do instrumento adaptado a partir da avaliação das validades de conteúdo, confiabilidade, viabilidade, constructo, preditiva, concorrente e discriminante. Essas análises estão descritas a seguir.

2.17.1 Validade de conteúdo

Durante as etapas do comitê multiprofissional de especialistas e pré-teste, foi utilizado o IVC, aceitando-se valores > 0,75 (98).

2.17.2 Confiabilidade

A consistência interna dos itens e coeficientes de correlação item-total foram analisadas por meio do coeficiente alfa de *Cronbach*. Os valores de α acima de 0,70 foram considerados adequados, conferindo que os itens estão suficientemente correlacionados. Valores acima de 0,95, no entanto podem indicar que o instrumento possui muitos itens que avaliam o mesmo construto subjacente, caracterizando redundância[99].

2.17.3 Viabilidade

A viabilidade foi avaliada pelo teste-reteste, aplicado em estudantes de graduação (Fisioterapia) do primeiro ao quarto períodos do curso, ou seja, que não haviam tido contato com disciplinas referentes ao estudo da FC. O teste-reteste foi realizado com intervalo de duas semanas. A hipótese era de que não haveria diferenças entre o teste e o reteste, visto que os estudantes não teriam atividades relacionadas ao conhecimento da FC. Além disso, avaliou-se o efeito

teto, determinado pela porcentagem de participantes que pontuaram os 10% maiores níveis da escala, e pelo efeito piso, determinado pela porcentagem de participantes que pontuaram os 10% valores mais inferiores da escala. Foram considerados efeitos teto e piso moderados até 25%, e substanciais se maior que 25% (100). Os efeitos teto e piso foram avaliados em todos os participantes.

2.17.4 Validade de constructo

O teste de *Kaiser-Meyer-Olkin* (KMO) foi realizado para verificar a adequação da amostra, e o teste de Esfericidade de *Barlett* para determinar a presença de correlações entre as variáveis. Com o propósito de avaliar a dimensionalidade e a natureza das variáveis latentes (fatores) do questionário, foi realizada a análise fatorial exploratória. O método de extração utilizado foi a análise de componentes principais, realizando a inspeção do "*scree plot"* para identificação dos fatores considerando autovalores maiores que 1. Para rotação da matriz foram utilizados processos oblíquos e ortogonal, para obter a melhor configuração de cargas fatoriais e interpretabilidade dos fatores. A partir disso, optou-se pela extração de fatores fixos (determinando três fatores) e o processo de rotação *oblimin*.

2.17.5 Validade preditiva

A validade preditiva foi realizada pela comparação da porcentagem de respostas corretas dos quatro grupos: participantes com FC, participantes com asma, profissionais de saúde e estudantes de fisioterapia, por meio do teste de *Kruskal-Wallis*.

2.17.6 Validade concorrente

Com o objetivo de correlacionar o tempo de diagnóstico da FC e a adesão ao tratamento com o conhecimento em FC, foi utilizado o teste de correlação de *Pearson*. Os valores recomendados pelo *British Medical Journal* foram considerados como referência, sendo para correlação muito fraca (0,00 a 0,19), fraca (0,20 a 0,39), moderada (0,40 a 0,69), forte (0,70 a 0,89) e muito forte (0,90 a 1,00) (101). Para comparação entre sexo dos pacientes e conhecimento dos mesmos acerca da FC foi utilizado o teste t de *student* não pareado.

2.17.7 Validade discriminante

A validade discriminante foi avaliada nos participantes com asma, correlacionando seu conhecimento sobre FC ao seu conhecimento sobre asma, pelo teste de correlação de *Pearson*. A hipótese era de que haveria correlação positiva entre as respostas de ambos os instrumentos.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Conforme proposto pelo Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, os resultados e discussão do presente estudo estão dispostos nessa seção por meio de três artigos científicos. O artigo 1 foi submetido ao periódico *Trials* (qualis A4 da CAPES e fator de impacto 2,343). Após as considerações da banca examinadora, o artigo 2 será submetido ao periódico *The Journal of Cystic Fibrosis* (qualis A1 da CAPES e fator de impacto 3,858) e o artigo 3 ao *European Respiratory Journal* (qualis A1 da CAPES e fator de impacto 12,242). Os artigos encontram-se formatados de acordo com as normas aos autores disponíveis para submissão de manuscritos aos mencionados periódicos (ANEXO 6).

Artigo 1: Effects of High Intensity Interval Training on Glucose Tolerance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: protocol for a randomized trial.

Artigo 2: Efeitos do treinamento intervalado de alta intensidade na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com fibrose cística: ensaio clínico, controlado e randomizado.

Artigo 3: Tradução, adaptação transcultural e avaliação psicométrica da versão brasileira da *Cystic Fybrosis Knowledge Scale* (CFKS).

3.1 Artigo 1

Effects of High Intensity Interval Training on Glucose Tolerance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: protocol for a randomized trial

Karolinne Souza Monteiro [a], Matheus de Paiva Azevedo [a], Lucas Menescal Jales [a], Fernanda Elizabeth Pereira da Silva [a], Ricardo Fernando Arrais [b], Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça [a]

[a] Department of Physical Therapy, Federal University of Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Brazil.
[b] Department of Pediatric, Pediatric Hospital of Federal University of Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Brazil.

Authors' e-mail address:

Karolinne Souza Monteiro: karolsm@outlook.com.br

Matheus de Paiva Azevedo: matheuspaiva@ufrn.edu.br

Lucas Menescal Jales: lucasjales9@hotmail.com

Fernanda Elizabeth Pereira da Silva: fernandaelizabethps@gmail.com

Ricardo Fernando Arrais: rifarrais@gmail.com

Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça: karla-morganna@hotmail.com

Corresponding author: Karolinne Souza Monteiro,
Av. Senador Salgado Filho, 3000. Lagoa Nova, Natal, RN, Brasil, 59078-900
Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte,
Phone: +55(84) 996387722
E-mail address: karolsm@outlook.com.br

Conflict of Interest:

The authors declare no conflicts of interest.

Keywords: Cystic Fibrosis, Insulin Resistance, High intensity interval training, exercise, Respiratory Function Tests.

Date: 23th Apr, 2018

Abstract

Background: Individuals with cystic fibrosis (CF) may develop CF-related diabetes (CFDR). This comorbidity is related to poorer quality of life, microvascular complications, decline in lung function, increase in exacerbations, as well as delayed growth and pubertal development. There is evidence that physical exercise contributes to glycemic control in individuals with non-CF related diabetes. Usually, these exercises are continuous, of moderate intensity and long duration, which can cause muscle dyspnea and fatigue in CF individuals. High Intensity Interval Training (HIIT) emerges as a safe and effective alternative for the treatment of these individuals. The objective of this study is to evaluate the effects of HIIT on glucose tolerance in children and adolescents with CF.

Methods: This two-arm, prospectively registered, randomized controlled trial with blind assessors will involve all the population of individuals with cystic fibrosis (CF) from 6 to 18 years old in two different Brazilian states. People with CF will be randomly allocated, using block randomisation, stratified by pubertal stage, to either the experimental or control group. Participants from both groups will receive educational intervention and will be asked to continue their usual daily treatment for the full duration of the study. Those in the experimental group will perform HIIT on a cycle ergometer at home three times a week, for eight consecutive weeks. The characterization of the sample will include assessment of pubertal stage, socioeconomic status, dyspnea and anthropometry. The primary outcome will be the change in insulin resistance, while the secondary outcomes will include quality of life, lung function, functional capacity, respiratory muscle strength, and exacerbations. All the outcomes will be assessed at baseline, on week 9, and week 17.

Discussion: This is the first study to evaluate the effects of HIIT on glucose tolerance in children and adolescents with CF. This study will serve as a basis for guiding clinical practice and decision making in the treatment of glucose intolerance and CF related diabetes (CFRD) in children and adolescents with CF.

Trial registration: ClinicalTrials.gov Protocol Registration System: NCT03653949. Registered on August 31, 2018.

Keywords: Cystic Fibrosis, Insulin Resistance, High intensity interval training, exercise, Respiratory Function Tests.

Background

Cystic fibrosis (CF) is the autosomal recessive, multisystem, hereditary disease that is most common in Caucasians (1). Due to technological advances, precise knowledge of CF pathophysiology contributed to the discovery of new treatment approaches. These approaches have increased life expectancy for individuals with CF (2), which in turn has led to late complications such as bone disease (3), liver disease (4), depression and anxiety (5), and CF related diabetes (CFRD) (6).

CFRD is the most common comorbidity in CF (7). Its prevalence increases with age, ranging from 2% in children to 50% in adults aged 30 years or more (6). The mortality rate is 3.6 times higher in individuals who develop CFRD compared to those who don't (8). In addition, CFRD is related to poorer quality of life, microvascular complications, decline in lung function, increase in exacerbations, delayed growth, and pubertal problems (9-11).

CFRD is preceded by a long phase of glucose intolerance, and periods of postprandial hyperglycemia (12,13). It has distinct characteristics, involving aspects of type 1 diabetes mellitus (T1DM) and type 2 (T2DM). Its pathophysiology is complex and includes: loss of pancreatic islet cells, which cause insulin and glucagon deficiency; fluctuating insulin resistance; intestinal abnormalities; liver disease (7,10).

Physical exercise has been incorporated into the recommended routine for individuals with CF (14). There is evidence that exercise decreases the risk of hospitalization (15), increases quality of life (16), increases functional capacity and peak VO_2 (17), decreases general and physical fatigue (18), decreases lung function, facilitates airway clearance techniques, improves posture, and finally, increases muscle strength, flexibility (19) and bone mineral density (19,20). The only study thus far that has evaluated the effect of exercise in adults with CFRD reported an improvement in glycemic control (21).

With regard to individuals with glucose abnormalities or non-CF related diabetes, physical exercise helps managing blood glucose levels (22-24) and glycated hemoglobin (25). It also improves quality of life (22,26), (22), increase in

VO_{2max} (22), pulmonary and immune function (24), as well as reducing risks of cardiovascular disease (22,24) and mortality (22).

Most physical exercise programs use continuous exercises of moderate intensity and long duration. For individuals with CF, this intervention increases treatment time and can cause unpleasant symptoms, such as dyspnea and muscle fatigue (27,28). High intensity interval training (HIIT) emerges as a safe and effective alternative for treating individuals with CF (28,29), since it produces lower risk of airflow limitation (29), less systemic inflammation (30), less dyspnea, and greater peripheral oxygen saturation (27).

Due to the lack of evidence of HIIT effect on glycemic control in children and adolescents with CF, this study aims to test the effects of HIIT on the glucose tolerance of children and adolescents with CF.

METHODS

Study design

This is a two-center, prospectively registered, two-arm randomized controlled trial with concealed allocation, blinded measurers, intention-to-treat analysis, and 8 weeks of follow-up (Fig. 1). Children and adolescents with CF will be recruited from hospitals specialised in treating the disease in the Brazilian states of Rio Grande do Norte and Paraíba.

Ethical Procedures

The study has obtained ethical approval from the Research Ethical Committee of Federal University of Rio Grande do Norte (CAAE: 88024518.9.1001.5537) and registration number 2.683.882. The trial was prospectively registered at the ClinicalTrials.gov Protocol Registration System (NCT03653949). All participants and their parents will sign an informed consent form prior to participation. The study follows the SPIRIT (Standard Protocol Items: Recommendations for International Trials) 2013 checklist and the TIDieR (Template for Intervention Description and Replication) (32) (Fig 2 and Additional file 1).

Inclusion Criteria

Inclusion criteria will be the following:

- Diagnosis of cystic fibrosis, according to the Brazilian Guidelines for diagnosis and treatment of CF;
- Prepubertal or pubertal classification according to the Tanner scale (33-35);
- Both sex.

Exclusion Criteria

Patients meeting the following criteria will be excluded from the study:

- Inability to perform the protocol established for the study;
- Inability to understand and / or perform procedures;
- Exacerbation of the clinical picture, defined as modification and / or addition of antibiotic (36);
- To be pregnant.

Participants

The population will include children and adolescents aged 6 to 18 years, with medical diagnosis of CF according to the Brazilian Guideline for Diagnosis and Treatment of CF (37). Children and adolescents with CF will be recruited in a non-probabilistic method in hospitals specialised in treating the disease in the Brazilian states of Rio Grande do Norte and Paraíba.

Sample Size Calculation

We are planning a study with 10 experimental and 10 control patients. There are no exercise studies published in CF children and adolescents to guide the assumptions for the primary outcome for the two arms. The sample size power will be calculated a*posteriori.* The results of this study will be used to power future trials.

Randomization and Allocation

Assignment of study participants to intervention groups will be performed using block randomisation (38), stratified by pubertal stage (prepubertal or

pubertal), using the randomization platform found on: www.sealedenvelope.com. Participant allocation will be concealed in sequentially numbered and sealed opaque envelopes prepared prior to the study by a research assistant, who will not be involved in the study.

Researcher 1 will be responsible for allocation concealment; Researcher 2 will randomize; Researcher 3 will conduct the evaluation of the sample while blinded in relation to the groups; Researcher 4 will apply of the training protocol; Researcher 5 will analyse the data.

Masking/Blinding

Due to the nature of the intervention, it will not be possible to mask the participants. Researcher 3, who will conduct the evaluations, as well as Researcher 5, who will analyse the data, will be blinded in relation to the groups to which participants were allocated.

Intervention

The participants from both groups will be instructed to maintain their current nutritional habits, medication, and their regular secretion removal. All participants will be evaluated before the intervention (baseline), in week 9, and in week 17.

Control Group (CG)

The control group and their parents/caregivers will receive an educational intervention, which will be administered through an interactive presentation lasting 20 minutes. The presentation will address physiopathology, complications, treatments (medical and physiotherapeutic), physical exercises, and prevention of exacerbation. Practical demonstrations of routine care, such as the use of inhalation devices, bronchial hygiene techniques, and medication intake, will be performed. Participants' questions will be answered throughout the presentation (39,40). A booklet containing the key points discussed during the presentation will also be delivered (Additional file 2). The intervention will be conducted in week 1, following the baseline assessment.

Experimental Group (EG)

The EG will receive an educational intervention similar to the one conducted with CG, with addition of instructions on how to perform the experimental training. The high intensity interval training program will be conducted at home, three times a week on alternating days, and using a cycle ergometer for lower limbs (Altmayer Sport). Each session will start with 5 minutes of warm-up and end with 5 minutes of cool-down, between 30-40% of maximum heart rate (MHR). In the initial two weeks, the training will be carried out through 6 sprints of 20 seconds, reaching between 70-80% of MHR, interspersed by 2 minutes of active rest, reaching between 50-60% of MHR (37, 41). Progression will be carried out every two weeks by means of adjustments in the time and the amount of sprints, according to table 1.

Participants will be instructed to hydrate with a quantity of water equivalent to or greater than 500ml during the training (42). The intensity of exercises will be monitored by the frequency meter (Beurer PM15) and by the modified Borg scale, which should be maintained between 5 and 6 during active rest and between 7 and 8 during the high intensity exercise (43).

Before the treatment, participants will be given a diary to record information about the disease exacerbation, heart rate, the modified Borg scale, as well as signs and symptoms observed during training. They will also be shown how to use the diary (Additional file 3). The information will be recorded by the parents and/or caregivers, before and after each treatment day. The diary with all the registered information will be returned to the researcher following the completion of the treatment for the reevaluation. The protocol should be terminated if the child/adolescent' disease exacerbates during the training period.

Characterization of the sample

Initially, a pilot study will be carried out with the objective of replicating what will be done during the evaluation and intervention processes and, in this way, of identifying and correcting possible flaws in the proposed procedures.

Pubertal stage

The evaluation of the pubertal stage will be realized by Pediatric Endocrinologist 1, in Natal (Rio Grande do Norte), and Pediatric Endocrinologist

2, in the city of João Pessoa (Paraiba), according to Tanner's stages (33,34). The inter-rater reliability will be previously performed through the evaluation of volunteers by both the evaluators, and at a later stage, the kappa statistic.
Prior to this, the inter-rater reliability will be assessed through volunteer evaluations, first by appointed evaluators, and then by the kappa statistical test.

Socioeconomic status evaluation

A questionnaire for sociodemographic and clinical evaluation will be used, which contains information such as gender, date of birth, diagnosis time, number of family members diagnosed with CF, marital status, number of children, genetic test. In addition, another questionnaire will be used which is based on the economic classification criteria defined by the Brazilian Association of Research Companies, which categorizes individuals into seven economic classes (A1, B1, B2, C1, C2, D and E). The classification is based on a system of points that considers the personal belongings and individual has, their educational level, as well as their access to public services (44).

Anthropometry

The anthropometric evaluation will consist of measuring height and weight. For this measurement, the subject should be barefoot and wear light clothing.

The body weight will be measured in kilograms with a portable scale placed on a regular and firm surface. The individual will stand on the anthropometric mechanical scale (Welmy® Santa Bárbara D'Oeste - SP, Brazil) by homogeneously distributing their weight and head in a neutral position. Weight measurement will then be taken.

The measurements of height will be completed on the same scale. The individual’s legs and feet should be parallel, while their arms should be relaxed, with the palm of their hands facing the body. Their back should face the wall and their head should settle in a Frankfurt Plane. The stadiometer cursor will be fixed on the individual’s head to record the measurement (45).

Dyspnea

The modified Medical Research Council (mRC) assesses the degree of dyspnea from zero (without dyspnea, except when in strenuous exercise) to 4 (highly dyspneic when leaving home or dyspneic when dressing up).

Primary Outcome

Change in glucose tolerance

To assess the difference in glucose tolerance, the oral glucose tolerance test (OGTT) will be performed, in which basal glucose and insulin will be measured in fasting state. After this measurement, the individual will ingest 1.75g/kg of glucose, up to a maximum of 75 g, and the variables will be measured again after 30, 60, 90 and 120 minutes. Altered tolerance to glucose is diagnosed with values between 140 and 199 mg/dL, 2h after glucose consumption. On the other hand, CFRD, with glucose values greater than 126 mg/dL in fasting state, or greater or equal to 200 mg/dL 2h after glucose consumption. Individuals may present CFRD with fasting (> 126 mg / dL in fasting state) or CFRD without fasting hyperglycemia (<126 mg / dL in fasting state and > 200 mg / dL 2h after a glucose overload) (7,37).

Secondary Outcomes

Pulmonary function

Spirometry will be conducted using a KoKo DigiDoser spirometer (Longmonth, USA), as per the recommendations of the American Thoracic Society (ATS) and the European Respiratory Society (ERS) (46). The manual calibration of the equipment will be conducted during the examination, following the instructions of the manufacturer and using a 3 liters syringe (Vitalograph, Buckingham, England). A disposable mouthpiece and a bactericidal filter (MicroGard 36-MGF1100) will be attached to the apparatus. It will be replaced and discarded after each participant’s use.

A mouthpiece and nasal clip will be used to avoid leaks, and the individual will be instructed to perform the examination. The forced vital capacity (FVC), forced expiratory volume in the first second (FEV_1), Tiffeneau index (FEV1 / FVC), and forced expiratory flow between 25-75% of vital capacity (FEF 25-75) will be recorded in absolute values as well as percentages relative to gender, age and height. Up to three acceptable and two reproducible tests can be performed, and the highest value curve is recorded (47). The values obtained in this study will be compared to the reference values proposed by Mallozi (48).

Exercise tolerance

The functional capacity of the individuals will be evaluated by the 3-min step test. Participants will be given pre-test counseling and will follow a standardized protocol. They will be instructed to go up and down a 15-cm-high step for three minutes at their normal cadence, alternating legs to reduce muscle fatigue. A short 15 seconds practice will precede the test, and standardized encouragement instructions will be given throughout the test. Blood pressure will be measured before and after the test. Peripheral oxygen saturation (SpO2), heart rate and modified Borg scale (49) will be assessed before the test, 1, 2, and 3 minutes into it, as well as one 1 minute after its completion. At the end of the test, the total number of times the individual has climbed the step will be recorded. If they show clinical signs of fatigue and/or dyspnea, major changes in vital signs, or report that they are unable to continue, the test should be terminated and the number of times they climbed the step up to the moment of interruption should be recorded (50-52).

Respiratory muscle strength

Respiratory muscle strength will be completed using an analog manovacuometer (GerArd®, São Paulo, SP, Brazil), graduated in cmH2O, with an operational interval of ± 300 cmH2O. This measurement will record the maximum respiratory pressures exerted by the individual. For this evaluation, the individual should be seated, with their trunk at a 90º angle with their thighs. They will use a nasal clip in order to prevent air escape. Before the measurement, a demonstration of the examination procedures will be performed (53).

Maximal inspiratory pressure (MIP) will be measured using the residual volume and maximum expiratory pressure (MEP) at total lung capacity. The maximal effort can be maintained from one to three seconds. The evaluation will be considered complete when the individual performs the manoeuvre three to five times, with one-minute intervals, to obtain at least two acceptable measures (53,54). The values of reference will be based on the study by Furtado et al., 2014 (55).

Quality of life

For the quality of life evaluation, the Cystic Fibrosis Questionnaire on Quality of Life, which was translated and validated into Portuguese in 2006, will be used. There are four versions of the questionnaire adapted to different age groups: 6 to 11 years old (35 questions), 12 and 13 years old (35 questions), 14 years old or older (50 questions), and parents of children between 6 and 11 years old (44 questions). For children between 6 and 11 years old, the questionnaire will be supplemented with special cards the child answer. The questionnaire addresses the following domains: physical health, body image, digestion, respiration, emotional state, social abilities, nutrition, treatment, vitality, health, social role and weight. The scores for each domain range from 0 to 100, with good quality of life scoring at or above 50 (56).

CF exacerbations

In order to evaluate CF exacerbations, which normally require an increase and/or modification of antibiotics, the following Fuchs criteria adapted by the European Consensus Group will be used (36): change in volume and/or color of secretion; increases in coughing, fatigue or lethargy; anorexia or weight loss; decrease in lung function of 10% or more as observed on X-ray; increased dyspnoea. The individual must present at least two of these criteria for an exacerbation to be confirmed.

Statistical Analysis

The numerical data wil be presented in averages, while the categorical data will be presented in frequency distribution. Once data collection is complete, the data distribution normality will be verified by the Shapiro-Wilk test. To verify

the homogeneity of the two study groups (CG and EG), a t-test or its nonparametric correspondent, Wilcoxon, will be used.

The Two-Way ANOVA test for repeated measures, associated with post hoc *Bonferroni* correction, will be used to compare the effect of the exercise program before and after the intervention, as well as eight weeks after the end of the intervention. It will evaluate which variables and in which group, specifically, there were possible differences between the initial and final values. The analysis will be performed on an intention-to-treat basis and will be stratified between the pre-pubertal and pubertal subgroups.

All the analyses will consider a confidence interval of 95% (CI95%) and a statistical significance of $p<0,05$. The effect size will be analyzed using Cohen's f. Statistical Package for Social Science (SPSS) 20.0 (IBM Corp., Armonk, United States) will be used to analyze the data.

DISCUSSION

CFRD is preceded by and associated with delayed weight development and loss of lung function, which increases mortality risks in these individuals (9,10). Current treatment uses insulin, but there is no consensus on the treatment of glucose intolerance (37). This is the first study to evaluate the effects of HIIT on glucose tolerance in children and adolescents with CF. If HIIT increases glucose tolerance, it could represent an effective and safe treatment for these individuals. This study will serve as a basis for guiding clinical practice and decision making in treating glucose intolerance and CFRD in children and adolescents with CF.

Additional files

Additional file 1: SPIRIT (Standard Protocol Items: Recommendations for Interventional Trials) 2013 Checklist: Recommended items to address in a clinical trial protocol and related documents.

Additional file 2: A booklet containing the key points discussed during the presentation.

Additional file 3: Home data-recording diary.

TRIAL STATUS

Patient recruitment was ongoing at the time of manuscript submission. ClinicalTrials.gov Protocol Registration System: NCT03653949. Registered on August 31, 2018. The study started on February 4, 2019. Data collection will continue until December 2019. URL: https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03653949?cond=NCT03653949&rank=1

Abbreviations

CF: cystic fibrosis; CFRD: cystic fibrosis related diabetes; CONSORT: Consolidated standards of reporting trials; FVC: forced vital capacity; FEV_1: forced expiratory volume in the first second; FEF 25-75; forced expiratory flow between 25-75% of vital capacity; HIIT: high intensity interval training; OGTT: oral glucose tolerance test; MEP: maximum expiratory pressure; MIP: maximal inspiratory pressure; T1DM: type 1 diabetes mellitus; T2DM: type 2 diabetes mellitus; TIDieR: Template for Intervention Description and Replication.

Acknowledgments

KSM would like to thank Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – Brazil (CAPES), finance code 001, for the scholarship concession.

Ethical approval and consent to participate

The Committee of Federal University of Rio Grande do Norte approved this study (CAAE 88024518.9.1001.5537; Statement: 2.683.882). Informed assent or consent will be obtained from all participants included in the study as well as from their parents.

Consent for publication

Not applicable.

Competing interests

The authors declare that they have no competing interest.

Funding

This trial was conducted with no external funding and was instead funded from authors' own funding.

Authors' contributions

KSM and KMPPM contributed to conception and design, data collection and analysis, manuscript writing, critical revision, and final approval of the manuscript. RFA, LMJ and FEPS were involved in critically revising the manuscript. KSM and MPA wrote this protocol paper with input from all co-authors. All authors read and approved the final manuscript.

Authors' information

Not applicable.

References

1. Pritchard LL. Respiratory Conditions Update: Cystic Fibrosis. FP Essent [Internet]. 2016;448:35–43. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27576234
2. Elborn JS. Cystic fi brosis. Lancet. 2016;388(10059):2519–31.
3. Marquette M, Haworth CS. Bone health and disease in cystic fibrosis. Paediatr Respir Rev [Internet]. 2016 Aug;20 Suppl:2–5. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2016.06.003
4. Kamal N, Surana P, Koh C. Liver disease in patients with cystic fibrosis. Curr Opin Gastroenterol [Internet]. 2018 Feb 12;34(00):1–6. Available from: http://insights.ovid.com/crossref?an=00001574-900000000-99291
5. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE, et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis : Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. 2016;26–34.
6. O'Shea D, O'Connell J. Cystic Fibrosis Related Diabetes. Curr Diab Rep. 2014;14(8):511.
7. Moran A, Pillay K, Becker DJ, Acerini CL. Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents. Pediatr Diabetes [Internet]. 2014 Sep;15(S20):65–76. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19754617
8. Lewis C, Blackman SM, Nelson A, Oberdorfer E, Wells D, Dunitz J, et al. Diabetes-related Mortality in Adults with Cystic Fibrosis. Role of Genotype and Sex. Am J Respir Crit Care Med [Internet]. 2015 Jan 15;191(2):194–200. Available from:

http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.201403-0576OC
9. Blackman SM, Tangpricha V. Endocrine Disorders in Cystic Fibrosis. Pediatr Clin North Am [Internet]. 2016 Aug;63(4):699–708. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24655651
10. Kelly A, Moran A. Update on cystic fibrosis-related diabetes. J Cyst Fibros [Internet]. 2013 Jul;12(4):318–31. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2013.02.008
11. Brennan AL, Beynon J. Clinical updates in cystic fibrosis-related diabetes. Semin Respir Crit Care Med. 2015;36(2):236–50.
12. Boudreau V, Reynaud Q, Dubois CL, Coriati A, Desjardins K, Durieu I, et al. Screening for Cystic Fibrosis-Related Diabetes: Matching Pathophysiology and Addressing Current Challenges. Can J Diabetes [Internet]. 2016 Oct;40(5):466–70. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcjd.2016.08.221
13. Boudreau V, Coriati A, Hammana I, Ziai S, Desjardins K, Berthiaume Y, et al. Variation of glucose tolerance in adult patients with cystic fibrosis: What is the potential contribution of insulin sensitivity? J Cyst Fibros [Internet]. 2016;15(6):839–45. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2016.04.004
14. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2017;(11).
15. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2014 Jul;49(7):641–9. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.22878
16. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. BMC Pulm Med [Internet]. 2014 Dec 27;14(1):26. Available from: BMC Pulmonary Medicine
17. Savi D, Di Paolo M, Simmonds N, Onorati P, Internullo M, Quattrucci S, et al. Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis. BMC Pulm Med [Internet]. 2015 May 9;15(1):2–9. Available from: ???
18. Orava C, Fitzgerald J, Figliomeni S, Lam D, Naccarato A, Szego E, et al. Relationship between Physical Activity and Fatigue in Adults with Cystic Fibrosis. Physiother Can [Internet]. 2018 Feb;70(1):42–8. Available from: http://utpjournals.press/doi/10.3138/ptc.2016-75
19. Villanueva G, Marceniuk G, Murphy MS, Walshaw M, Cosulich R, Guideline Committee. Diagnosis and management of cystic fibrosis: summary of NICE guidance. BMJ [Internet]. 2017;359(box 1):1–7. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29074599
20. Tejero S, Cejudo P, Quintana-Gallego E, Sañudo B, Oliva-Pascual-Vaca A. The role of daily physical activity and nutritional status on bone turnover in cystic fibrosis: a cross-sectional study. Brazilian J Phys Ther [Internet]. 2016 Mar 18;20(3):206–12. Available from: http://dx.doi.org/10.1590/bjpt-rbf.2014.0154
21. Beaudoin N, Bouvet Gf, Coriati A, Rabasa-Lhoret R, Berthiaume Y. Combined Exercise Training Improves Glycemic Control in Adult with Cystic Fibrosis. Med Sci Sport Exerc [Internet]. 2017;49(2):231–7.

Available from: http://insights.ovid.com/crossref?an=00005768-201702000-00002
22. Zanuso S, Sacchetti M, Sundberg CJ, Orlando G, Benvenuti P, Balducci S. Exercise in type 2 diabetes: genetic, metabolic and neuromuscular adaptations. A review of the evidence. Br J Sports Med [Internet]. 2017 Nov;51(21):1533–8. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28501806
23. Sylow L, Kleinert M, Richter EA, Jensen TE. Exercise-stimulated glucose uptake — regulation and implications for glycaemic control. Nat Rev Endocrinol [Internet]. 2017 Mar 14;13(3):133–48. Available from: http://dx.doi.org/10.1038/nrendo.2016.162
24. Colberg SR, Sigal RJ, Yardley JE, Riddell MC, Dunstan DW, Dempsey PC, et al. Physical Activity/Exercise and Diabetes: A Position Statement of the American Diabetes Association. Diabetes Care [Internet]. 2016 Nov 25;39(11):2065–79. Available from: http://care.diabetesjournals.org/lookup/doi/10.2337/dc16-1728
25. Pandey A, Swift DL, Mcguire DK, Ayers CR, Neeland IJ, Blair SN, et al. Metabolic Effects of Exercise Training Among Fitness- Nonresponsive Patients With Type 2 Diabetes : The HART-D Study. 2015;38(August):1494–501.
26. Cadore EL, Izquierdo M. Exercise interventions in polypathological aging patients that coexist with diabetes mellitus: improving functional status and quality of life. Age (Omaha) [Internet]. 2015 Jun 9;37(3):64. Available from: http://link.springer.com/10.1007/s11357-015-9800-2
27. Kaltsakas G, Anastasopoulos N, Chynkiamis N, Zeliou P, Karapatoucha V, Kotsifas K, et al. Effect of high intensity interval exercise rehabilitation in cystic fibrosis. In: Rehabilitation and Chronic Care [Internet]. European Respiratory Society; 2017. p. OA310. Available from: http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/1393003.congress-2017.OA310
28. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis - Effects on exercise capacity in severely affected adults. J Cyst Fibros [Internet]. 2014;13(1):86–91. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2013.06.005
29. Stevens D, Oades PJ, Williams CA. Airflow limitation following cardiopulmonary exercise testing and heavy-intensity intermittent exercise in children with cystic fibrosis. Eur J Pediatr. 2015;174(2):251–7.
30. Nguyen T, Pedder L, Timmons BW, Ploeger HE, Takken T, Obeid J. Inflammatory and growth factor response to continuous and intermittent exercise in youth with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2011;11(2):108–18.
31. Singh B, Jenkins S, Hill K, Cavalheri V, Sawyer A, Cecins N, et al. Effects of high intensity interval training on exercise capacity in people with cystic fibrosis: study protocol for a randomised controlled trial. BMC Sports Sci Med Rehabil. 2018;10(1):1–8.
32. Yamato T, Maher C, Saragiotto B, Moseley A, Hoffmann T, Elkins M, et al. The TIDieR Checklist Will Benefit the Physical Therapy Profession. Phys Ther [Internet]. 2016 Jul 1;96(7):930–1. Available from: https://academic.oup.com/ptj/article/2864912/The
33. Marshall WA, Tanner JM. Variations in pattern of pubertal changes in girls. Arch Dis Child [Internet]. 1969 Jun;44(235):291–303. Available from:

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5785179
34. Marshall WA, Tanner JM. Variations in the pattern of pubertal changes in boys. Arch Dis Child [Internet]. 1970 Feb;45:13–23. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5440182
35. Azevedo JC V, Brasil LMP, Macedo TBM a, Pedrosa LFC, Arrais RF. Comparison between objective assessment and self-assessment of sexual maturation in children and adolescents. J Pediatr (Rio J) [Internet]. 2009;85(2):135–42. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19271089
36. Bilton D, Canny G, Conway S, Dumcius S, Hjelte L, Proesmans M, et al. Pulmonary exacerbation: towards a definition for use in clinical trials. Report from the EuroCareCF Working Group on outcome parameters in clinical trials. J Cyst Fibros [Internet]. 2011 Jun;10 Suppl 2(SUPPL. 2):S79-81. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60012-X
37. Athanazio RA, Silva Filho LVRF da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
38. Suresh K. An overview of randomization techniques: An unbiased assessment of outcome in clinical research. J Hum Reprod Sci. 2011;4(1):8.
39. Arıkan-Ayyıldız Z, Işık S, Çağlayan-Sözmen Ş, Anal Ö, Karaman Ö, Uzuner N. Efficacy of asthma education program on asthma control in children with uncontrolled asthma. Turk J Pediatr [Internet]. 2016;58(4):383–8. Available from: http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clcentral/articles/878/CN-01338878/frame.html
40. Alexander S, Alshafi K, Anderson A-K, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R, et al. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis [Internet]. Royal Brompton Hospital (7th edition) 2017. www.rbht.nhs.uk/childrencf (cited 07 february 2017). 2017. Available from: www.rbht.nhs.uk/childrencf
41. American College of Sports Medicine. Guidelines for Exercise Testing and Prescription [Internet]. Vol. 27, British journal of sports medicine. 2014. 1-715 p. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5785179
42. Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, Barrio Gómez de Aguero MI, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with ‘whole muscle’ training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. Br J Sports Med [Internet]. 2014 Oct;48(20):1513–7. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23681502
43. Brunetto A, Yamaguti W, Paulin E. COMPARAÇÃO ENTRE A ESCALA DE BORG MODIFICADA E A ESCALA DE BORG MODIFICADA ANÁLOGO VISUAL APLICADAS EM PACIENTES COM DISPNÉIA. Rev Bras Fisioter. 2002;6(I):41–5.
44. Kamakura W, Mazzon JA. Critérios de estratificação e comparação de

classificadores socioeconômicos no Brasil. Rev Adm Empres [Internet]. 2016 Feb;56(1):55–70. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75902016000100055&lng=pt&tlng=pt

45. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística - IBGE. Pesquisa Nacional de Saúde - Manual de Antropometria [Internet]. Manual de Antropometria. 2013. p. 1–26. Available from: http://www.pns.icict.fiocruz.br/arquivos/Portaria.pdf
46. Miller MR. Standardisation of spirometry. Eur Respir J [Internet]. 2005 Aug 1;26(2):319–38. Available from: http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.05.00034805
47. Pereira CADC. Espirometria. J Bras Pneumol. 2002;28(supl 3):S1–82.
48. Mallozi MC. Valores de referencia para espirometria em crianças e adolescentes , calculados a partir de uma amostra da cidade de São Paulo. Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP); 1995.
49. Martins R, Assumpção MS de, Schivinski CIS. Perceived exertion and dyspnea in pediatrics: a review of rating scales. Med (ribeira Preto). 2014;47(1):25–35.
50. Aurora P, Prasad SA, Balfour-Lynn IM, Slade G, Whitehead B, Dinwiddie R. Exercise tolerance in children with cystic fibrosis undergoing lung transplantation assessment. Eur Respir J [Internet]. 2001 Aug;18(2):293–7. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11529287%5Cnhttp://erj.ersjournals.com/content/18/2/293.full.pdf
51. Narang I, Pike S, Rosenthal M, Balfour-Lynn IM, Bush A. Three-minute step test to assess exercise capacity in children with cystic fibrosis with mild lung disease. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2003 Feb;35(2):108–13. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12526071
52. Holland AE, Rasekaba T, Wilson JW, Button BM. Desaturation during the 3-minute step test predicts impaired 12-month outcomes in adult patients with cystic fibrosis. Respir Care [Internet]. 2011 Aug;56(8):1137–42. Available from: http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.01016
53. Souza R. Pressões respiratórias estáticas máximas. J Bras Pneumol. 2002;28(Supl 3):155–65.
54. Freitas DA de, Borja R de O, Ferreira GMH, Nogueira PA de MS, Mendonça KMPP de. Equações preditivas e valores de normalidade para pressões respiratórias máximas na infância e adolescência. Rev Paul Pediatr [Internet]. 2011 Dec;29(4):656–62. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822011000400028&lng=pt&tlng=pt
55. Furtado PR, Campos TF, Mendes RE de F, Freitas DA De, Chaves GS da S, Macêdo TMF de, et al. Respiratory muscle strength of Brazilian adolescents: obtained and predicted values. J Hum Growth Dev [Internet]. 2014 Jun 1;24(2):1–8. Available from: http://www.revistas.usp.br/jhgd/article/view/81035
56. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. J Pediatr (Rio J). 2006;82(2):151–6.

Table 1 – Progression of high intensity interval training protocol for children and adolescents with CF

Week	Warm up	Bout	est	Cool down	Training time	Total time
1	5 min	6 sprints / 20s	2 min	5 min	14 min	24 min
2	5 min	6 sprints / 20s	2 min	5 min	14 min	24 min
3	5 min	8 sprints / 20s	2 min	5 min	18 min 40s	28 min 40s
4	5 min	8 sprints / 20s	2 min	5 min	18 min 40s	28 min 40s
5	5 min	8 sprints / 30s	2 min	5 min	20 min	30 min
6	5 min	8 sprints / 30s	2 min	5 min	20 min	30 min
7	5 min	10 sprints / 30s	2 min	5 min	25 min	35 min
8	5 min	10 sprints / 30s	2 min	5 min	25 min	35 min

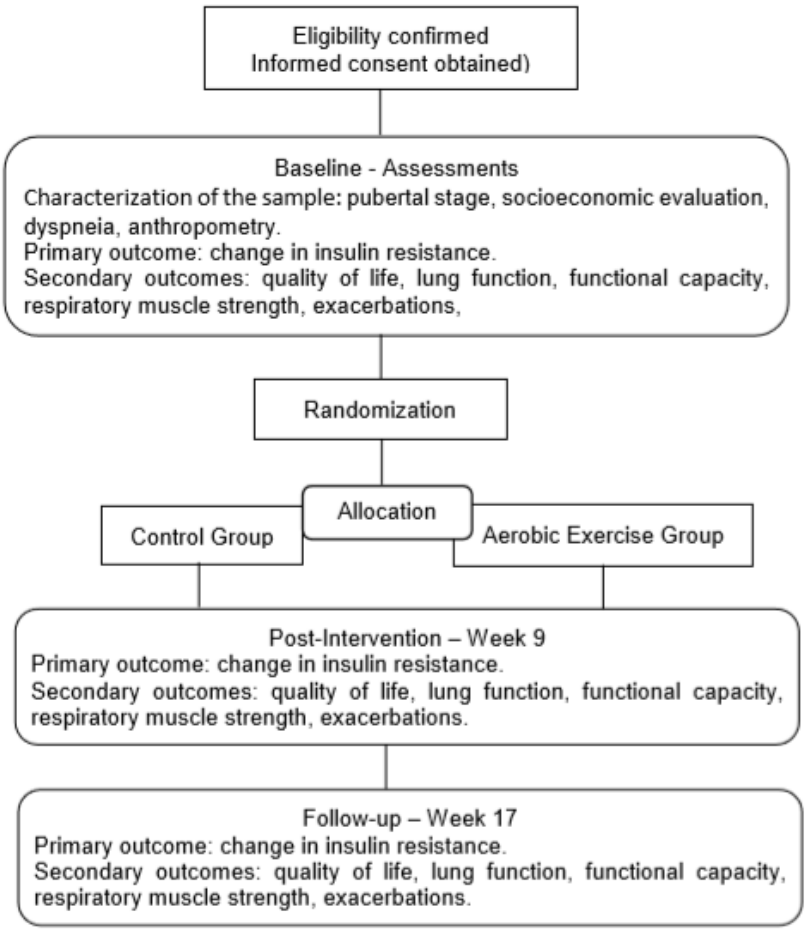


Fig. 1 - Flow diagram of the planned protocol pathway.

	STUDY PERIOD				
	Enrolment	**Baseline**	**Treatment**		**Follow up assessment**
TIMEPOINT**	***Week 1***	**Week 0**	***Week 1***	***Weeks 2 - 8***	***Weeks 9 and 17***
ENROLMENT:					
Eligibility screen	X				
Informed consent	X				
Allocation		X			
INTERVENTIONS:					
Aerobic Exercise Group			◆———	———◆	
Control Group			◆———		
ASSESSMENTS:					
Pubertal stage		X			
Socioeconomic status		X			
Dyspnea		X			
Anthropometry		X			X
Change in insulin resistance		X			X
Quality of life		X			X
Lung function		X			X
Functional capacity		X			X
Respiratory muscle strength		X			X
Exacerbations		X			X

Fig. 2 - Study design schedule in accordance with the Standard Protocol Items: Recommendations for Interventional Trials (SPIRIT) checklist.

Additional file 1: SPIRIT (Standard Protocol Items: Recommendations for Interventional Trials) 2013 Checklist: Recommended items to address in a clinical trial protocol and related documents.

SPIRIT
STANDARD PROTOCOL ITEMS: RECOMMENDATIONS FOR INTERVENTIONAL TRIALS

SPIRIT 2013 Checklist: Recommended items to address in a clinical trial protocol and related documents*

Section/Item	Item No	Description	Addressed on page number
Administrative information			
Title	1	Descriptive title identifying the study design, population, interventions, and, if applicable, trial acronym	1
Trial registration	2a	Trial identifier and registry name. If not yet registered, name of intended registry	2
	2b	All items from the World Health Organization Trial Registration Data Set	2
Protocol version	3	Date and version identifier	1
Funding	4	Sources and types of financial, material, and other support	
Roles and responsibilities	5a	Names, affiliations, and roles of protocol contributors	1
	5b	Name and contact information for the trial sponsor	none
	5c	Role of study sponsor and funders, if any, in study design; collection, management, analysis, and interpretation of data; writing of the report; and the decision to submit the report for publication, including whether they will have ultimate authority over any of these activities	none
	5d	Composition, roles, and responsibilities of the coordinating centre, steering committee, endpoint adjudication committee, data management team, and other individuals or groups overseeing the trial, if applicable (see Item 21a for data monitoring committee)	
Introduction			
Background and rationale	6a	Description of research question and justification for undertaking the trial, including summary of relevant studies (published and unpublished) examining benefits and harms for each intervention	3; 4
	6b	Explanation for choice of comparators	3; 4
Objectives	7	Specific objectives or hypotheses	4
Trial design	8	Description of trial design including type of trial (eg, parallel group, crossover, factorial, single group), allocation ratio, and framework (eg, superiority, equivalence, noninferiority, exploratory)	4
Methods: Participants, interventions, and outcomes			
Study setting	9	Description of study settings (eg, community clinic, academic hospital) and list of countries where data will be collected. Reference to where list of study sites can be obtained	4
Eligibility criteria	10	Inclusion and exclusion criteria for participants. If applicable, eligibility criteria for study centres and individuals who will perform the interventions (eg, surgeons, psychotherapists)	5
Interventions	11a	Interventions for each group with sufficient detail to allow replication, including how and when they will be administered	6; 7; 8
	11b	Criteria for discontinuing or modifying allocated interventions for a given trial participant (eg, drug dose change in response to harms, participant request, or improving/worsening disease)	8
	11c	Strategies to improve adherence to intervention protocols, and any procedures for monitoring adherence (eg, drug tablet return, laboratory tests)	7
	11d	Relevant concomitant care and interventions that are permitted or prohibited during the trial	8
Outcomes	12	Primary, secondary, and other outcomes, including the specific measurement variable (eg, systolic blood pressure), analysis metric (eg, change from baseline, final value, time to event), method of aggregation (eg, median, proportion), and time point for each outcome. Explanation of the clinical relevance of chosen efficacy and harm outcomes is strongly recommended	9; 10; 11; 12
Participant timeline	13	Time schedule of enrolment, interventions (including any run-ins and washouts), assessments, and visits for participants. A schematic diagram is highly recommended (see Figure)	4; 5

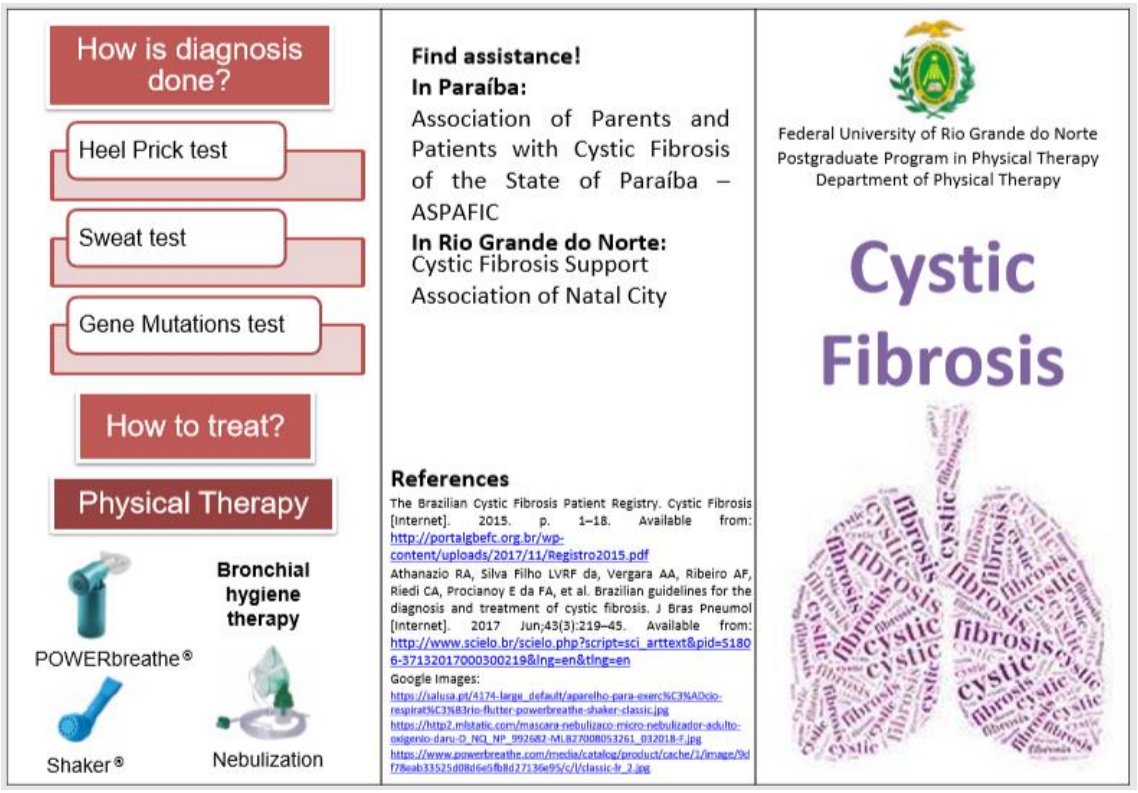
Sample size	14	Estimated number of participants needed to achieve study objectives and how it was determined, including clinical and statistical assumptions supporting any sample size calculations	5
Recruitment	15	Strategies for achieving adequate participant enrolment to reach target sample size	5
Methods: Assignment of interventions (for controlled trials)			
Allocation:			
Sequence generation	16a	Method of generating the allocation sequence (eg, computer-generated random numbers), and list of any factors for stratification. To reduce predictability of a random sequence, details of any planned restriction (eg, blocking) should be provided in a separate document that is unavailable to those who enrol participants or assign interventions	6
Allocation concealment mechanism	16b	Mechanism of implementing the allocation sequence (eg, central telephone; sequentially numbered, opaque, sealed envelopes), describing any steps to conceal the sequence until interventions are assigned	6
Implementation	16c	Who will generate the allocation sequence, who will enrol participants, and who will assign participants to interventions	6
Blinding (masking)	17a	Who will be blinded after assignment to interventions (eg, trial participants, care providers, outcome assessors, data analysts), and how	6
	17b	If blinded, circumstances under which unblinding is permissible, and procedure for revealing a participant's allocated intervention during the trial	6
Methods: Data collection, management, and analysis			
Data collection methods	18a	Plans for assessment and collection of outcome, baseline, and other trial data, including any related processes to promote data quality (eg, duplicate measurements, training of assessors) and a description of study instruments (eg, questionnaires, laboratory tests) along with their reliability and validity, if known. Reference to where data collection forms can be found, if not in the protocol	4 to 13
	18b	Plans to promote participant retention and complete follow-up, including list of any outcome data to be collected for participants who discontinue or deviate from intervention protocols	5

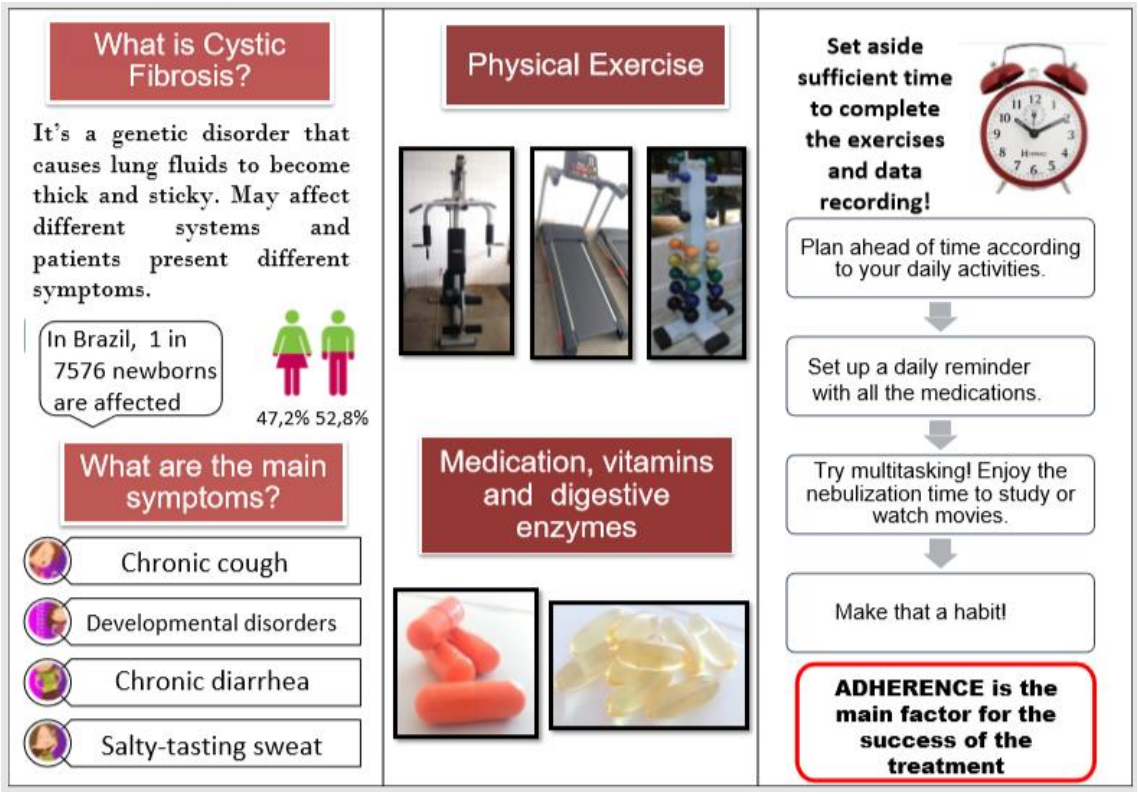
Data management	19	Plans for data entry, coding, security, and storage, including any related processes to promote data quality (eg, double data entry; range checks for data values). Reference to where details of data management procedures can be found, if not in the protocol	9 to 14
Statistical methods	20a	Statistical methods for analysing primary and secondary outcomes. Reference to where other details of the statistical analysis plan can be found, if not in the protocol	12; 13
	20b	Methods for any additional analyses (eg, subgroup and adjusted analyses)	none
	20c	Definition of analysis population relating to protocol non-adherence (eg, as randomised analysis), and any statistical methods to handle missing data (eg, multiple imputation)	12; 13
Methods: Monitoring			
Data monitoring	21a	Composition of data monitoring committee (DMC); summary of its role and reporting structure; statement of whether it is independent from the sponsor and competing interests; and reference to where further details about its charter can be found, if not in the protocol. Alternatively, an explanation of why a DMC is not needed	none
	21b	Description of any interim analyses and stopping guidelines, including who will have access to these interim results and make the final decision to terminate the trial	none
Harms	22	Plans for collecting, assessing, reporting, and managing solicited and spontaneously reported adverse events and other unintended effects of trial interventions or trial conduct	7; 12
Auditing	23	Frequency and procedures for auditing trial conduct, if any, and whether the process will be independent from investigators and the sponsor	none
Ethics and dissemination			
Research ethics approval	24	Plans for seeking research ethics committee/institutional review board (REC/IRB) approval	4 ; 5
Protocol amendments	25	Plans for communicating important protocol modifications (eg, changes to eligibility criteria, outcomes, analyses) to relevant parties (eg, investigators, REC/IRBs, trial participants, trial registries, journals, regulators)	none

Consent or assent	26a	Who will obtain informed consent or assent from potential trial participants or authorised surrogates, and how (see Item 32)	4; 5
	26b	Additional consent provisions for collection and use of participant data and biological specimens in ancillary studies, if applicable	none
Confidentiality	27	How personal information about potential and enrolled participants will be collected, shared, and maintained in order to protect confidentiality before, during, and after the trial	6
Declaration of interests	28	Financial and other competing interests for principal investigators for the overall trial and each study site	none
Access to data	29	Statement of who will have access to the final trial dataset, and disclosure of contractual agreements that limit such access for investigators	none
Ancillary and post-trial care	30	Provisions, if any, for ancillary and post-trial care, and for compensation to those who suffer harm from trial participation	none
Dissemination policy	31a	Plans for investigators and sponsor to communicate trial results to participants, healthcare professionals, the public, and other relevant groups (eg, via publication, reporting in results databases, or other data sharing arrangements), including any publication restrictions	none
	31b	Authorship eligibility guidelines and any intended use of professional writers	none
	31c	Plans, if any, for granting public access to the full protocol, participant-level dataset, and statistical code	none
Appendices			
Informed consent materials	32	Model consent form and other related documentation given to participants and authorised surrogates	none
Biological specimens	33	Plans for collection, laboratory evaluation, and storage of biological specimens for genetic or molecular analysis in the current trial and for future use in ancillary studies, if applicable	none

*It is strongly recommended that this checklist be read in conjunction with the SPIRIT 2013 Explanation & Elaboration for important clarification on the items. Amendments to the protocol should be tracked and dated. The SPIRIT checklist is copyrighted by the SPIRIT Group under the Creative Commons "Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported" license.

Additional file 2: A booklet containing the key points discussed during the presentation.





Additional file 2 - HOME DATA-RECORDING DIARY

This is the diary which you will use to record data during your child's exercises. You must fill-in all fields, on every training day.

If your child experiences a change in the volume and/or color of secretion, increase in coughing, increase in discomfort, fatigue or lethargy, anorexia or weight loss, a decrease of 10% or more in lung function/changes observed under X-rays, increased dyspnea, or use/change of antibiotics, you should report the change in the "exacerbation of condition" line.

Week X – from ___/___/___ to ___/___/___			
Variables	**Day 1**	**Day 2**	**Day 3**
Heart rate before exercise			
Borg scale before exercise			
SpO_2 before exercise			
Signs and symptoms during the exercise			
Heart rate at the end of exercise			
Borg scale at the end of exercise			
SpO_2 at the end of exercise			
Exacerbation of conditon			

3.2 Artigo 2

Efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e cego

Karolinne Souza Monteiro [a], Ricardo Fernando Arrais [b], Vera Maria Dantas [b], Thayla Amorim Santino [a], Constantino Giovanni Braga Cartaxo [c], Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça [a]

[a] Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Brasil.
[b] Departamento de Pediatria, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Brasil.
[c] Departamento de Pediatria e Genética, Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, Brasil.

Endereço de e-mail dos autores:

Karolinne Souza Monteiro: karolsm@outlook.com.br

Ricardo Fernando Arrais: rifarrais@gmail.com

Vera Maria Dantas: veramdantas@gmail.com

Thayla Amorim Santino: thaylaamorim@gmail.com

Constantino Giovanni Braga Cartaxo: constancartaxo@gmail.com

Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça: karla-morganna@hotmail.com

Autor correspondente: Karolinne Souza Monteiro,

Av. Senador Salgado Filho, 3000. Lagoa Nova, Natal, RN, Brasil, 59078-900

Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte,

Phone: +55(84) 996387722

E-mail address: karolsm@outlook.com.br

Conflito de interesse: Os autores declaram que não há conflito de interesse.

RESUMO

Objetivo: Verificar os efeitos de um programa de treinamento intervalado de alta intensidade na tolerância à glicose, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício, qualidade de vida e exacerbações de crianças e adolescentes com fibrose cística (FC). **Metodologia:** Ensaio clínico controlado, randomizado e cego, realizado de junho/2018 a junho/2019, na Unidade da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes, Natal-RN. Foram incluídos dez participantes de 6 a 18 anos, de ambos os sexos, com diagnóstico de FC. Os participantes foram alocados e randomizados em blocos: grupo controle (GC), que recebeu intervenção educacional, e grupo experimental (GE), que recebeu intervenção educacional e treinamento intervalado de alta intensidade por 3x/semana, durante oito semanas, em domicílio. O desfecho primário foi a tolerância à glicose e os desfechos secundário foram a função pulmonar, a força muscular respiratória, a tolerância ao exercício, a qualidade de vida e as exacerbações. Para análise intragrupos de dados categóricos foi utilizado o Teste Exato de *Fisher*, enquanto para dados numéricos foi utilizado o teste de *Friedman* com post hoc de *Friedman's 2-way ANOVA by ranks*. Para análise intergrupos foi utilizado o teste de Mann-Whitney e o r de Cohen. **Resultados:** Não houve diferença no *baseline* do GC (n=4) e GE (n=6), com relação às características socioeconômicas e clínicas (p>0,05). Não houve diferença intragrupo controle de todos os desfechos. Houve diferença entre as avaliações pré e *follow-up* apenas da área sob a curva da glicose (p=0,04) intragrupo experimental. Não houve diferença intergrupos para todos os desfechos. Não houve exacerbações da doença durante a realização deste estudo. **Conclusão:** O programa de treinamento intervalado de alta intensidade não foi capaz de aumentar a tolerância à glicose e de melhorar a função pulmonar, a força muscular respiratória, a tolerância ao exercício e a qualidade de vida em crianças e adolescentes de 6 a 18 anos com FC.

Palavras-chave: Fibrose Cística, Intolerância à Glucose, Exercício, Treinamento Intervalado de Alta Intensidade; Testes de Função Respiratória.

ABSTRACT

Aim: To verify the effects of a high intensity interval training program on glucose tolerance, pulmonary function, respiratory muscle strength, exercise tolerance, quality of life and exacerbations of children and adolescents with cystic fibrosis (CF). **Methodology:** Controlled, randomized and blinded clinical trial was performed from June/2018 to June/2019, at the Child and Adolescent Unit of the University Hospital Onofre Lopes, Natal-RN. There were included 10 participants from 6 to 18 years old, both male and female diagnosed with CF. The individuals were allocated and randomized into blocks: control group (CG) which received educational intervention, and experimental group (EG) which received educational intervention and high intensity interval training 3x/week for 8 weeks at home. The primary endpoint was glucose tolerance, and secondary endpoints were pulmonary function, respiratory muscle strength, exercise tolerance, quality of life, and exacerbations. The intragroup analysis of categorical data Fisher's Exact Test was used, while Friedman's 2-way ANOVA by ranks was used for numerical data. The Mann-Whitney test and the Cohen r test were used for intergroup analysis. **Results:** There was no difference in the CG and EG baseline, regarding socioeconomic and clinical characteristics ($p > 0.05$). There was no intragroup control difference of all outcomes. There was a difference between the pre and follow-up evaluations only for the area under the curve of glucose ($p = 0.04$) intragroup experimental. There was no intergroup difference for all outcomes. There were no exacerbations of the disease during the study. **Conclusion:** High-intensity interval program was not able to increase glucose tolerance and improve pulmonary function, respiratory muscle strength, exercise tolerance and quality of life in children and adolescents aged 6 to 18 years with CF.

Keywords: Cystic Fibrosis, Glucose Intolerance, High intensity interval training, Exercise, Respiratory Function Tests.

Introdução

O aumento na expectativa de vida de pessoas com fibrose cística (FC) foi acompanhado pelo surgimento de complicações tardias[1]. Nesse contexto, o diabetes relacionado à fibrose cística (DRFC) é a comorbidade mais comum e

está associado ao declínio da função pulmonar[2] e ao aumento da mortalidade[3] . Estima-se que 6,4% das pessoas com FC menores de 18 anos e 34,9% daqueles com idade igual ou superior a 18 anos possuam o DRFC[1].

O DRFC é uma forma distinta de diabetes, com sensibilidade normal à insulina, porém com redução em sua produção, início insidioso e precedido de declínio clínico[4,5] . Sua fisiopatologia está relacionada à diminuição da secreção de insulina, que aumenta o catabolismo proteico e lipídico, favorece a perda de peso[6] e induz anormalidades glicêmicas ainda na infância[7] . As diretrizes nacionais e internacionais[8,9] têm recomendado o uso de insulina para tratamento do DRFC, porém não há evidências que justifiquem seu uso em detrimento de medicações antidiabéticas orais[9,10] . Não há ainda, consenso definido quanto ao tratamento da tolerância diminuída à glicose (TDG)[9] .

Em pessoas com diabetes mellitus tipo um, a prática de exercícios está relacionada a maior aptidão cardiorrespiratória, melhora da saúde óssea e do bem-estar psicológico, redução da necessidade de insulina, porém possui efeito limitado no controle glicêmico[11,12]. No diabetes tipo dois, há benefícios nos níveis sanguíneos de glicose[13-15] e de hemoglobina glicada[16], qualidade de vida[13,17], $VO_{2máx}$, aptidão cardiorrespiratória[13], função pulmonar e imunológica[15], além de diminuir o risco cardiovascular[13,15] e a mortalidade[13]. Em adultos com DRFC há diminuição dos níveis de glicemia plasmática e a excursão total de glicose, por meio de exercícios aeróbios e resistidos[18] . Ainda não há estudos publicados com a população de crianças e adolescentes com FC.

Dos tipos de exercícios existentes, o treinamento intervalado de alta intensidade (do inglês, *High Intensity Interval Training – HIIT*) se destaca por ser seguro e eficaz[19], com menor risco de limitação ao fluxo aéreo[20], menor inflamação sistêmica[21], menor dispneia[22], maior saturação periférica de oxigênio (22) e maior capacidade de exercício[19,23] para o tratamento de pessoas com FC.

Não foram publicados estudos que avaliassem os efeitos de exercícios físicos no controle glicêmico de crianças e adolescentes com FC até o momento. Dessa forma, este estudo verificou os efeitos do HIIT na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com FC.

Métodos

Trata-se de um ensaio clínico controlado, randomizado e cego, que obedeceu às recomendações do *Consolidated Standards of Reporting Trials* (CONSORT). As crianças e adolescentes foram randomizadas em dois grupos: Grupo Controle (GC), que receberam intervenção educacional, e Grupo Experimental (GE), que receberam intervenção educacional e realizaram um programa de HIIT durante oito semanas. O estudo foi realizado na Unidade da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Natal-RN, de junho/2018 a junho/2019.

A amostra desta pesquisa foi composta por crianças e adolescentes de 6 a 18 anos com diagnóstico médico de FC de acordo com as Diretrizes Brasileiras de diagnóstico e tratamento da FC[9], de ambos os sexos, que não estivessem gestantes, puérperas e/ou lactantes, do estado do Rio Grande do Norte. Seriam excluídos os participantes que apresentassem incapacidade de realizar o protocolo estabelecido pelo estudo e/ou exacerbação da doença que necessitasse de internação hospitalar durante o período da intervenção.

Cinco pesquisadores foram envolvidos no processo de alocação e randomização: o pesquisador um foi responsável pela randomização; o pesquisador dois pelo sigilo de alocação; o pesquisador três pelas avaliações das crianças e adolescentes, sendo cego em relação ao grupo; o pesquisador quatro foi responsável pela aplicação do protocolo de treinamento; e o pesquisador cinco, pela análise dos dados. A alocação foi realizada de forma aleatória e em blocos, de acordo com estágio de maturação puberal do participante (pré-púbere ou púbere), por meio do site www.sealedenvelope.com. O sigilo da alocação foi realizado por meio de envelopes opacos, selados e numerados sequencialmente.

Intervenção

Todos os participantes foram orientados a manterem os cuidados nutricionais, medicamentosos e de remoção de secreção. Crianças e adolescentes de ambos os grupos (GC e GE) e seus pais/cuidadores receberam uma sessão de intervenção educativa, após a avaliação inicial, realizada por meio de aula expositiva interativa com duração de 20 minutos. A aula abordava

tratamento (medicamentoso e fisioterapêutico), exercício físico e prevenção de exacerbações. Foram realizadas demonstrações práticas dos cuidados habituais, como uso de dispositivos inalatórios. As perguntas individuais foram respondidas ao longo da aula[8]. Foi entregue uma cartilha contendo os principais pontos discutidos previamente.

Além da intervenção educativa, o GE recebeu instruções para realizar o HIIT. O programa do HIIT foi elaborado de acordo com as recomendações do *American College of Sports Medicine*[24] e as Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico e Tratamento da FC[9]. Foi realizado em domicílio, sob a supervisão dos pais/cuidadores, em um cicloergômetro para membros inferiores (Altmayer Sport), cedido pelo pesquisador. O cicloergômetro utilizado era produzido em aço carbono, pesava 2,5 Kg e possuía regulação de intensidade, sendo entregue aos participantes com a regulação máxima. O programa foi realizado três vezes por semana, em dias alternados, no período vespertino e teve duração de oito semanas. Os participantes foram orientados a se hidratar com volume de água igual ou superior a 500 ml durante o treinamento[25].

Cada sessão de treinamento compreendia de 24 a 35 minutos de duração, de acordo com a semana de realização. Toda sessão era composta por 5 minutos de aquecimento (30-40% da FCM), tiros que variavam em quantidade e tempo, de acordo com a semana de treinamento (iniciando com 6 tiros de 20s na 1ª semana, evoluindo para 10 tiros de 30s na 7ª semana) (70-80% da FCM), intercalados com 2 minutos de repouso ativo (50-60% da FCM) e 5 minutos de desaquecimento (30-40% da FCM), conforme Figura 1. O aquecimento e o desaquecimento foram realizados no cicloergômetro para membros inferiores, em intensidade inferior aos tiros e ao repouso ativo. A progressão foi realizada pelo aumento do volume de exercício, ou seja, aumentou-se o tempo de execução dos tiros[9,24]. A intensidade dos exercícios foi monitorada pelo frequencímetro (Beurer® PM15). Todo esse procedimento foi explicado aos pais/responsáveis e a criança/adolescente.

Foi entregue aos participantes uma planilha contendo o tempo de realização de cada parte da sessão de treinamento (aquecimento, tiro, repouso ativo e desaquecimento), com as respectivas frequências cardíacas a serem atingidas em cada parte. Eles também receberam um diário para registro de informações acerca da exacerbação da doença, frequência cardíaca e escala de

Borg modificada[26], antes e após a sessão, e sinais e sintomas durante a sessão do treinamento. Essas informações foram registradas pelos pais e/ou responsáveis, antes e após cada dia de treinamento, e o diário foi devolvido ao pesquisador, com as informações devidamente registradas, após o término do protocolo, na reavaliação.

Desfechos

As avaliações dos desfechos primário e secundários foram realizadas antes da intervenção, após 8 semanas de intervenção e após *follow-up* de 8 semanas. Os participantes foram orientados a não realizar atividade física no período de 48h que antecediam as avaliações.

O desfecho primário foi tolerância à glicose, avaliado pelo teste oral de tolerância à glicose (TOTG). A glicemia e insulina basal foram medidas em jejum. Após essa medição, o participante ingeria 1,75 g/kg de glicose, até no máximo 75g, e as variáveis foram novamente medidas após 30, 60, 90 e 120 minutos. Para a análise, os participantes foram classificados em tolerância normal à glicose (TNG), TDG e DRFC, de acordo com os critérios da *American Diabetes Association* (2015) e a Sociedade Brasileira de Diabetes (2018)[27,28]. A coleta de sangue foi realizada no Laboratório de Análises Clínicas do HUOL, utilizando o método enzimático colorimétrico para doseamento da glicose em fluidos e o imunoensaio eletroquimioluminescente para as amostras de insulina.

Os dados referentes ao TOTG foram analisados de acordo com as variáveis: glicose basal (GB), valor de pico da glicose (VPg), incremento absoluto da glicose (Δg); incremento percentual da glicose (PIg); Área total abaixo da curva da glicose (AUC); velocidade de incremento da glicose (VIG), e o tempo, em minutos, onde foi registrado o valor de pico (TPG). Para avaliação do grau de secreção e resistência insulínica, utilizou-se os seguintes índices: índice HOMA, índice insulinogênico, índice delta, índice QUICKI *(quantitative insulin sensitivity check index)*, relação glicose/insulina em jejum, relação entre os índices insulinogênico e HOMA[29].

Os desfechos secundários foram: 1. Função pulmonar, realizada por meio de um espirômetro KoKo DigiDoser (Longmont®), seguindo as recomendações da *American Thoracic Society* (ATS)/*European Respiratory Society* (ERS)[30]. Os valores obtidos neste estudo foram comparados aos valores de referência

propostos por Mallozi[31]. 2. Força muscular respiratória, avaliada por um manovacuômetro analógico (GerArd®), graduado em cmH_2O, com intervalo operacional de ± 300 cmH_2O, de acordo com as diretrizes de Souza (2002)[32] e os valores de referência de Furtado cols., (2014)[33] . 3.Tolerância ao exercício, mensurada pelo Teste do Degrau de Três minutos (TD3), em um degrau com 15 cm de altura e cadência livre. Ao final do teste, foi registrado o número total de vezes que o participante subiu o degrau. Caso o participante apresentasse sinais clínicos de fadiga e/ou dispneia, alterações importantes de sinais vitais, ou relatasse não ter condições de continuar, o teste era interrompido, sendo registrada a quantidade de vezes que ele subiu o degrau até o momento da interrupção[34,35]. 4. Qualidade de vida, avaliada pelo Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística (QFC), traduzido e validado para o português em 2006. Os escores de cada domínio variam entre zero e 100, considerando-se boa qualidade de vida escore acima de 50[36]. As exacerbações da FC foram avaliadas pelos critérios de *Fuchs* adaptados pelo Grupo de Consenso Europeu[37].

Para caracterização da amostra, foram coletadas informações sobre data de nascimento, sexo, tempo de diagnóstico da FC, percentil de acordo com altura, peso e sexo[38], e prática de atividade física (sim/não). Além disso, foi avaliada a classificação econômica pelos critérios definidos pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa[39]; o grau de dispneia pela escala *modified Medical Reasearch Council (mMRC)* e a frequência cardíaca máxima (FCM) pela equação de Tanaka e cols (2001)[40]: (208 - (0,7 x idade)). O estado puberal dos participantes do estudo foi avaliado por um médico endocrinologista pediátrico de acordo com os estágios de Tanner [41,42].

Aspectos éticos

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UFRN sob o parecer número 2.683.882, obedecendo a todas as recomendações do Conselho Nacional de Saúde de acordo com a Resolução 466/2012. O protocolo desse ensaio foi registrado sob a identificação NCT03653949 no *ClinicalTrials.gov Protocol Registration System.* Ao concordar em participar da pesquisa, os pais/responsáveis assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

(TCLE) e as crianças e adolescentes assinaram o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE).

Cálculo amostral

O cálculo amostral foi realizado pelo software GPower 3.1, adotando um poder de 80% e α de 0,05. Esse procedimento foi baseado no estudo de Beaudoin e cols (2017) (18) que apresenta desenho semelhante no que diz respeito a mesma quantidade de grupos e a utilização de exercício como intervenção. Neste estudo, a variável "AUC" após o programa de exercícios concorrentes apresentou valores de 34,47±4,23 no GE e 40,20±11,96 no GC, com tamanho do efeito de 0,30. Utilizando esses parâmetros, o cálculo amostral foi de 20 participantes, dez em cada grupo.

Análise estatística

A normalidade dos dados foi avaliada pelo teste de *Shapiro-Wilk.* Os dados numéricos foram apresentados sob a forma de mediana e intervalo interquartil (25º e 75º percentis). Os dados categóricos por meio da distribuição de frequências. Para análise intragrupos de dados categóricos foi utilizado o Teste Exato de *Fisher,* enquanto para dados numéricos foi utilizado o teste de *Friedman* com *post hoc* de *Friedman's 2-way ANOVA by ranks.* Para análise intergrupos foi utilizado o teste de *Mann-Whitney* e o r de *Cohen*. Em todas as análises foi considerado um intervalo de confiança de 95% (IC95%) e significância estatística de $p<0,05$. A análise dos dados foi realizada por intenção de tratar, utilizando o software *Statistical Package for Social Science* (SPSS), versão 22.0 para Windows (IBM Corporation, Armonk, NY, EUA).

Resultados

No período de junho/2018 a junho/2019, as 12 crianças e adolescentes com FC de 6 a 18 anos do estado do Rio Grande do Norte foram convidados a participar da pesquisa. Destes, dois recusaram o convite, sendo a amostra composta por dez crianças e adolescentes. Após avaliação dos estágios de Tanner, as crianças e os adolescentes foram randomizados no GE (n=6) e GC (n=4), pareados de acordo com o estágio de maturação puberal (pré-púbere e púbere). A Figura 2 ilustra a distribuição dos participantes nas avaliações.

Não houve diferença significativa no *baseline* do GC e CE, com relação às características socioeconômicas e clínicas (tabela 1).

A tabela 2 apresenta as medianas, intervalos interquartis e comparação intragrupo controle das variáveis referentes ao controle glicêmico, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício e qualidade de vida.

As medianas, intervalos interquartis e comparação intragrupo experimental das variáveis referentes ao controle glicêmico, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício e qualidade de vida estão expostas na tabela 3.

A análise *post hoc* identificou que houve diferença entre as avaliações pré e *follow-up* do ATG do GE (p=0,04), mas não houve diferença entre as avaliações pré e pós-intervenção (p=0,23) e pós-intervenção e *follow-up* (p>0,99).

A tabela 4 apresenta a comparação intergrupos em três momentos: *baseline,* pós-intervenção e *follow-up*, utilizando o tamanho do efeito (TE) e o valor. Não houve exacerbações da doença durante a realização deste estudo.

Discussão

Este é o primeiro estudo que avaliou os efeitos do HIIT na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com FC. Observou-se que o HIIT realizado em domicílio sob a supervisão dos pais/responsáveis, durante oito semanas com frequência semanal de três vezes, não foi capaz de melhorar variáveis referentes ao controle glicêmico em crianças e adolescentes com FC.

O exercício físico tem sido incorporado aos cuidados diários de pessoas com FC[43], mas apenas o estudo de Beaudoin e cols (2017)[18] utilizou exercícios como intervenção para o controle glicêmico de adultos com FC. O protocolo de exercícios consistia em exercícios aeróbios e resistidos, realizados durante 12 semanas, em uma amostra total de 14 participantes, sendo oito no GE e seis no GC. Os resultados apontaram para redução da AUC da glicose e dos valores de glicemia após 120min de realização do TOTG, mas não houve alterações da secreção de insulina. Dessa forma, os nossos resultados apontaram para

redução da AUC da glicose na avaliação intragrupo experimental, sem modificações das variáveis insulínicas.

Já os estudos com diabetes mellitus tipo 2 (DM2) apontam para redução na glicose plasmática[44] e aumento na sensibilidade à insulina[45] após a realização de um protocolo de HIIT. Essa diferença, provavelmente, está associada às diferenças na fisiopatologia das alterações insulínicas no DM e na FC. No DM2 há diminuição da sensibilidade e da produção de insulina (4). Já na FC, a anormalidade na secreção da insulina não está totalmente elucidada, mas envolve alterações funcionais ligadas ao regulador de condutância transmembrana (do inglês, *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* – CFTR), e alterações estruturais, como a obliteração das células das ilhotas e destruição do tecido exócrino pancreático[6].

Nossos dados referentes à análise intergrupo sugerem que não houve diferenças entre variáveis insulínicas e glicêmicas entre GE e GC. Alguns fatores podem ter influenciado nesse aspecto: 1. Pessoas com FC podem ter alterações nutricionais e insuficiência pancreática exócrina, sendo necessário ingerir dieta hipercalórica, impactando diretamente nos níveis sanguíneos de glicose[46]; 2. Há grande variabilidade fenotípica da doença, que pode ter acometimento único ou sistêmico, ser classificada de leve a grave[47]; 3. Mulheres apresentam maior depuração da insulina, o que contribui para a diminuição da tolerância à glicose[48]. Esses fatores são intrínsecos da própria doença e, embora possam influenciar nos desfechos avaliados, são difíceis de serem alocados de forma homogênea devido à raridade da FC e consequente número amostral limitado.

O protocolo de HIIT utilizado neste estudo não melhorou as variáveis referentes a função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício e qualidade de vida em crianças e adolescentes com FC. Diferentemente, o estudo de Kaltsakas e cols (2017)[22], desenvolvido na Grécia, comparou o HIIT (n=12) com o exercício aeróbio contínuo (n=12) em adultos com FC. O programa foi realizado de forma supervisionada, durante 12 semanas. Houve melhora em ambos os grupos na tolerância ao exercício, porém, o grupo que fez o HIIT apresentou maior saturação de oxigênio e menor intensidade de dispneia.

O tempo de intervenção e o tamanho amostral do estudo de Kaltsakas e cols (2017)[22] foram superiores ao do nosso estudo, podendo ter impactado positivamente nos desfechos avaliados. Ademais, em nosso estudo o exercício

foi realizado em domicílio, sob supervisão dos pais/responsáveis. A correta execução do protocolo, atingindo a frequência cardíaca de treinamento em cada fase, é imprescindível para gerar adaptações no organismo. A realização da primeira sessão sob supervisão profissional, acrescida do uso do diário e contato semanal, não garantem a prática adequada de todas as sessões de HIIT. No entanto, o exercício domiciliar reproduz de forma mais aproximada a realidade dessas crianças e adolescentes, permitindo a identificação de resultados reprodutíveis em quaisquer locais.

Sob esse aspecto, o desenvolvimento de intervenções para melhorar o autogerenciamento da doença para o paciente e seus familiares, sem aumentar as idas aos serviços de saúde e absenteísmo escolar, tem se destacado[49]. Dentre essas intervenções, o exercício físico tem sido estimulado, seja de forma supervisionada, não supervisionada, por aconselhamento ou educação[50]. Hommerding e cols (2015)[51] utilizaram a intervenção educacional para promover a prática de exercícios aeróbios em crianças e adolescentes com FC no Brasil (Rio Grande do Sul). Para isso, utilizaram cartilha e telefonema a cada duas semanas, durante 12 semanas, no GE (n=17); enquanto o GC (n=17) manteve os cuidados habituais. Rovedder e cols (2014)[52] também utilizaram intervenção educacional, por meio de cartilha e demonstração prática, para promover exercícios aeróbios e resistidos em adultos com FC no Brasil (Rio Grande do Sul). O GE (n=19) e o GC (n=22) foram avaliados antes e após 12 semanas de intervenção. Não houve melhora significativa na função pulmonar e na qualidade de vida dos GC e GE de ambos os estudos, semelhante aos nossos resultados.

Já o estudo de Hebestreit e cols (2010)[53] utilizou um programa de exercícios parcialmente supervisionado em adolescentes e adultos com FC na Alemanha. O GE (n=23) foi orientado a realizar 3h de exercício físico por semana, de acordo com as preferências pessoais, enquanto o GC (n=15) manteve os cuidados habituais por um ano. A intervenção aumentou a percepção de saúde, função pulmonar e aptidão física no GE. De forma semelhante, Schneiderman-Walker e cols (2000)[54] acompanharam crianças e adolescentes com FC no Canadá, durante 3 anos. O GE (n=36) foi orientado a realizar o exercício aeróbico de sua preferência, três vezes/semana, 20 min/dia, com contato telefônico regular e incentivos anuais. O GC (n=36) manteve os

cuidados regulares. Ao final do estudo, os pesquisadores identificaram consistência, atitude autorreferida positiva em relação ao exercício e declínio mais lento da função pulmonar no GE.

Os dados desses estudos sugerem que pode haver maior motivação e, consequentemente, melhor execução do exercício quando é autosselecionado pelo paciente. Além disso, o tempo de intervenção que utilizamos foi inferior ao de estudos que utilizaram exercício físico não supervisionado e obtiveram resultados positivos para desfechos pulmonares (22,53,54) e glicêmicos[18]. Esses fatores podem ter influenciado os resultados encontrados no nosso estudo, já que o paciente deveria seguir as orientações para realização de um exercício complexo, pré-estabelecido pelo pesquisador, durante oito semanas.

Os fatores econômicos também devem ser considerados, visto que metade da amostra do nosso estudo possui baixos níveis econômicos. A pobreza e a classe social contribuem para as diferenças nos desfechos em saúde, estando associadas a fatores de risco para morbidade e mortalidade[55]. Não foi possível comparar os dados do nosso estudo com a literatura disponível, já que os estudos que utilizaram o exercício para os desfechos em saúde não avaliaram escolaridade e condição socioeconômica dos participantes[18,22,51-54].

No que diz respeito a exacerbação da doença, nenhum participante apresentou exacerbação durante o período do estudo. Esse fato pode estar relacionado a diversos fatores, como adesão ao tratamento e condições climáticas, que não foram avaliadas em nosso estudo. Da mesma forma, o exercício pode ter contribuído para o controle da doença, uma vez que está associado a níveis mais baixos de inflamação sistêmica em pessoas com FC[56]. O efeito do exercício na função imunológica e na infecção bacteriana ainda é incerto[57].

O programa de HIIT realizado em domicílio durante oito semanas não foi capaz de melhorar os desfechos de tolerância à glicose, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício, qualidade de vida e exacerbação da doença em crianças e adolescentes com FC. O tamanho amostral foi a maior limitação desta pesquisa, porém a amostra foi composta por toda a população do estado que atendia aos critérios de inclusão. Os estudos que envolvem a população de FC e apresentam uma amostra maior são realizados em países desenvolvidos da Europa ou América de Norte e, quando realizados no Brasil,

envolvem as populações do Sul do País. A utilização de um exercício complexo de forma não supervisionada e a falta de avaliação da valência afetiva ao HIIT também limitaram esta pesquisa. Como ainda não há evidências sobre a utilização do exercício físico no controle glicêmico de crianças e adolescentes com FC, são necessários novos estudos com um tamanho amostral maior, exercício supervisionado com maior tempo de execução e utilização de uma escala de valência afetiva ao HIIT, para avaliar o prazer e motivação em realizar essa modalidade de exercício.

REFERÊNCIAS

1. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Patient Registry: Annual Data Report 2015. Cyst Fibros Found Patient Regist [Internet]. 2016;1–92. Available from: https://www.cff.org/Our-Research/CF-Patient-Registry/2015-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf
2. Moran A, Pillay K, Becker DJ, Acerini CL. Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents. Pediatr Diabetes [Internet]. 2014 Sep;15(S20):65–76. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19754617
3. Lewis C, Blackman SM, Nelson A, Oberdorfer E, Wells D, Dunitz J, et al. Diabetes-related Mortality in Adults with Cystic Fibrosis. Role of Genotype and Sex. Am J Respir Crit Care Med [Internet]. 2015 Jan 15;191(2):194–200. Available from: http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.201403-0576OC
4. Blackman SM, Tangpricha V. Endocrine Disorders in Cystic Fibrosis. Pediatr Clin North Am [Internet]. 2016 Aug;63(4):699–708. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24655651
5. Terliesner N, Vogel M, Steighardt A, Gausche R, Henn C, Hentschel J, et al. Cystic-fibrosis related-diabetes (CFRD) is preceded by and associated with growth failure and deteriorating lung function. J Pediatr Endocrinol Metab [Internet]. 2017 Jan 28;30(8):815–21. Available from: http://www.degruyter.com/view/j/jpem.2017.30.issue-8/jpem-2017-0005/jpem-2017-0005.xml
6. Moheet A, Moran A. CF-related diabetes: Containing the metabolic miscreant of cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2017 Nov;52(S48):S37–43. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.23762
7. Yi Y, Norris AW, Wang K, Sun X, Uc A, Moran A, et al. Abnormal glucose tolerance in infants and young children with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2016;194(8):974–80.
8. Alexander S, Alshafi K, Anderson A-K, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R, et al. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis [Internet]. Royal Brompton Hospital (7th edition) 2017. www.rbht.nhs.uk/childrencf (cited 07 february 2017). 2017. Available

from: www.rbht.nhs.uk/childrencf

9. Athanazio RA, Silva Filho LVRF da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
10. Ballmann M, Hubert D, Assael BM, Staab D, Hebestreit A, Naehrlich L, et al. Repaglinide versus insulin for newly diagnosed diabetes in patients with cystic fibrosis: A multicentre, open-label, randomised trial. Lancet Diabetes Endocrinol. 2017;8587(17):1–8.
11. Chimen M, Kennedy A, Nirantharakumar K, Pang T, Andrews R, Narendran P. What are the health benefits of physical activity in type 1 diabetes mellitus ? A literature review. Diabetologia. 2012;55:542–51.
12. Riddell MC, Gallen IW, Smart CE, Taplin CE, Adolfsson P, Lumb AN, et al. Exercise management in type 1 diabetes : a consensus statement. Lancet Diabetes Endocrinol. 2017;5(5):377–90.
13. Zanuso S, Sacchetti M, Sundberg CJ, Orlando G, Benvenuti P, Balducci S. Exercise in type 2 diabetes: genetic, metabolic and neuromuscular adaptations. A review of the evidence. Br J Sports Med [Internet]. 2017 Nov;51(21):1533–8. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28501806
14. Sylow L, Kleinert M, Richter EA, Jensen TE. Exercise-stimulated glucose uptake — regulation and implications for glycaemic control. Nat Rev Endocrinol [Internet]. 2017 Mar 14;13(3):133–48. Available from: http://dx.doi.org/10.1038/nrendo.2016.162
15. Colberg SR, Sigal RJ, Yardley JE, Riddell MC, Dunstan DW, Dempsey PC, et al. Physical Activity/Exercise and Diabetes: A Position Statement of the American Diabetes Association. Diabetes Care [Internet]. 2016 Nov 25;39(11):2065–79. Available from: http://care.diabetesjournals.org/lookup/doi/10.2337/dc16-1728
16. Pandey A, Swift DL, Mcguire DK, Ayers CR, Neeland IJ, Blair SN, et al. Metabolic Effects of Exercise Training Among Fitness- Nonresponsive Patients With Type 2 Diabetes : The HART-D Study.

2015;38(August):1494–501.

17. Cadore EL, Izquierdo M. Exercise interventions in polypathological aging patients that coexist with diabetes mellitus: improving functional status and quality of life. Age (Omaha) [Internet]. 2015 Jun 9;37(3):64. Available from: http://link.springer.com/10.1007/s11357-015-9800-2
18. BEAUDOIN N, BOUVET GF, CORIATI A, RABASA-LHORET R, BERTHIAUME Y. Combined Exercise Training Improves Glycemic Control in Adult with Cystic Fibrosis. Med Sci Sport Exerc [Internet]. 2017;49(2):231–7. Available from: http://insights.ovid.com/crossref?an=00005768-201702000-00002
19. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis - Effects on exercise capacity in severely affected adults. J Cyst Fibros [Internet]. 2014;13(1):86–91. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2013.06.005
20. Stevens D, Oades PJ, Williams CA. Airflow limitation following cardiopulmonary exercise testing and heavy-intensity intermittent exercise in children with cystic fibrosis. Eur J Pediatr. 2015;174(2):251–7.
21. Nguyen T, Pedder L, Timmons BW, Ploeger HE, Takken T, Obeid J. Inflammatory and growth factor response to continuous and intermittent exercise in youth with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2011;11(2):108–18.
22. Kaltsakas G, Anastasopoulos N, Chynkiamis N, Zeliou P, Karapatoucha V, Kotsifas K, et al. Effect of high intensity interval exercise rehabilitation in cystic fibrosis. In: Rehabilitation and Chronic Care [Internet]. European Respiratory Society; 2017. p. OA310. Available from: http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/1393003.congress-2017.OA310
23. Hulzebos HJ, Snieder H, van der Net J, Helders P, Takken T. High-intensity interval training in an adolescent with cystic fibrosis : A physiological perspective. Physiother Theory Pract. 2011;27(3):231–7.
24. American College of Sports Medicine. Guidelines for Exercise Testing and Prescription [Internet]. Vol. 27, British journal of sports medicine. 2014. 1-715 p. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5785179
25. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz

L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2014 Jul;49(7):641–9. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.22878

26. Brunetto A, Yamaguti W, Paulin E. Comparação entre a escala de borg modificada e a escala de borg modificada análogo visual aplicadas em pacientes com dispnéia. Rev Bras Fisioter. 2002;6(I):41–5.
27. American Diabetes Association. Classification and Diagnosis of Diabetes. In: Diabetes Care [Internet]. Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd.; 2015. p. S8–16. Available from: http://www.jaypeedigital.com/Chapter/ChapterDetail/96986
28. Oliveira JEP de, Júnior RMM, Vencio S. Diretrizes 2017-2018 [Internet]. Sociedade Brasileira de Diabetes. 2018. 3-383 p. Available from: https://www.diabetes.org.br/profissionais/images/2017/diretrizes/diretrizes-sbd-2017-2018.pdf
29. Corrêa F, Nogueira V, Bevilácqua M, Gomes M. Avaliação da Secreção e Resistência Insulínica em Indivíduos com Diferentes Graus de Tolerância à Glicose — do Metabolismo Normal ao Diabetes Mellitus. Arq Bras Endocrinol Metab. 2007;1498–505.
30. Miller MR. Standardisation of spirometry. Eur Respir J [Internet]. 2005 Aug 1;26(2):319–38. Available from: http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.05.00034805
31. Mallozi M. Valores de referência para espirometria em crianças e adolescentes, calculados a partir de uma amostra da cidade de São Paulo [Tese]. Universidade Federal de São Paulo; 1995.
32. Souza R. Pressões respiratórias estáticas máximas. J Bras Pneumol. 2002;28(Supl 3):155–65.
33. Furtado PR, Campos TF, Mendes RE de F, Freitas DA De, Chaves GS da S, Macêdo TMF de, et al. Respiratory muscle strength of Brazilian adolescents: obtained and predicted values. J Hum Growth Dev [Internet]. 2014 Jun 1;24(2):1–8. Available from: http://www.revistas.usp.br/jhgd/article/view/81035
34. Balfour-lynn IM, Ed F, Prasad SA, Laverty A, Whitehead BF, Dinwiddie R. Diagnostic and Therapeutic Methods A Step in the Right Direction :

Assessing Exercise Tolerance in Cystic Fibrosis. 1998;25:278–84.

35. Narang I, Pike S, Rosenthal M, Balfour-Lynn IM, Bush A. Three-minute step test to assess exercise capacity in children with cystic fibrosis with mild lung disease. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2003 Feb;35(2):108–13. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12526071
36. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. J Pediatr (Rio J). 2006;82(2):151–6.
37. Bilton D, Canny G, Conway S, Dumcius S, Hjelte L, Proesmans M, et al. Pulmonary exacerbation: towards a definition for use in clinical trials. Report from the EuroCareCF Working Group on outcome parameters in clinical trials. J Cyst Fibros [Internet]. 2011 Jun;10 Suppl 2(SUPPL. 2):S79-81. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60012-X
38. World Health Organization. WHO AnthroPlus software. [Internet]. 2016. Available from: https://www.who.int/growthref/tools/en/
39. Kamakura W, Mazzon J. Critérios de estratificação e comparação de classificadores socioeconômicos no Brasil. Rev Adm Empres [Internet]. 2019 Feb;56(1):55–70. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75902016000100055&lng=pt&tlng=pt
40. Tanaka H, Monahan KD, Seals DR. Age-predicted maximal heart rate revisited. J Am Coll Cardiol [Internet]. 2001 Jan;37(1):153–6. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097(00)01054-8
41. Marshall WA, Tanner JM. Variations in pattern of pubertal changes in girls. Arch Dis Child [Internet]. 1969 Jun;44(235):291–303. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5785179
42. Marshall WA, Tanner JM. Variations in the pattern of pubertal changes in boys. Arch Dis Child [Internet]. 1970 Feb;45:13–23. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5440182
43. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2017;(11).
44. Francois ME, Little JP. The impact of acute high - intensity interval exercise on biomarkers of cardiovascular health in type 2 diabetes. Eur J

Appl Physiol. 2017;117(8):1607–16.

45. Dela F, Ingersen A, Andersen N, Nielsen M, Petersen H, Hansen C, et al. Effects of one-legged high-intensity interval training on insulin-mediated skeletal muscle glucose homeostasis in patients with type 2 diabetes. Acta Physiol (Oxf). 2019;226(2).
46. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. Cell Mol Life Sci. 2017;74(1):129–40.
47. Brennan M, Schrijver I. Cystic Fibrosis A Review of Associated Phenotypes , Use of Molecular Diagnostic Approaches , Genetic Characteristics , Progress , and Dilemmas. J Mol Diagnostics [Internet]. 2016;18(1):3–14. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jmoldx.2015.06.010
48. Battezzati A, Bedogni G, Zazzeron L, Mari A, Battezzati PM, Alicandro G, et al. Age- and sex-dependent distribution of OGTT-related variables in a population of cystic fibrosis patients. J Clin Endocrinol Metab. 2015;100(8):2963–71.
49. Savage E, Pv B, M NC, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis (Review). 2017;(9).
50. Cox NS, Alison JA, Holland AE. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. Cochrane database Syst Rev. 2013;12(12):CD009448.
51. Hommerding P, Baptista R, Makarewicz G, Schindel C, Donadio M, Pinto L, et al. Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. Respir Care. 2015;60(1):81–7.
52. Rovedder P, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Barreto S, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. Respir Med. 2014;108:1134–40.
53. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. Eur Respir J. 2010;35(3):578–83.
54. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. J Pediatr. 2000 Mar;136(3):304–10.

55. Kerem E, Cohen-Cymberknoh M. Disparities in Cystic Fibrosis Care and Outcome. Chest [Internet]. 2016;149(2):298–300. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.chest.2015.08.021

56. Bphyt KB, Morris NR, Reid D, Chb MB, Fracp M, Mbchb DS, et al. Increased physical activity post-exacerbation is associated with decreased systemic inflammation in cystic fibrosis – An observational study. Physiother Theory Pract [Internet]. 2019;00(00):1–9. Available from: https://doi.org/10.1080/09593985.2019.1566942

57. Leeuwen PBVDW, Gerardus H, Arets M, Ent CK Van Der, Beekman JM. Infection , inflammation and exercise in cystic fibrosis. Respir Res [Internet]. 2013;14(1):32–42. Available from: Respiratory Research

Semana	Aquecimento	Tiro	Repouso ativo	Desaquecimento	Tempo
1	5min	6 tiros de 20s	2min	5min	24min
2	5min	6 tiros de 20s	2min	5min	24min
3	5min	8 tiros de 20s	2min	5min	28min40s
4	5min	8 tiros de 20s	2min	5min	28min40s
5	5min	8 tiros de 30s	2min	5min	30min
6	5min	8 tiros de 30s	2min	5min	30min
7	5min	10 tiros de 30s	2min	5min	35min
8	5min	10 tiros de 30s	2min	5min	35min

Fig. 1 – Protocolo de treinamento intervalado de alta intensidade durante oito semanas.

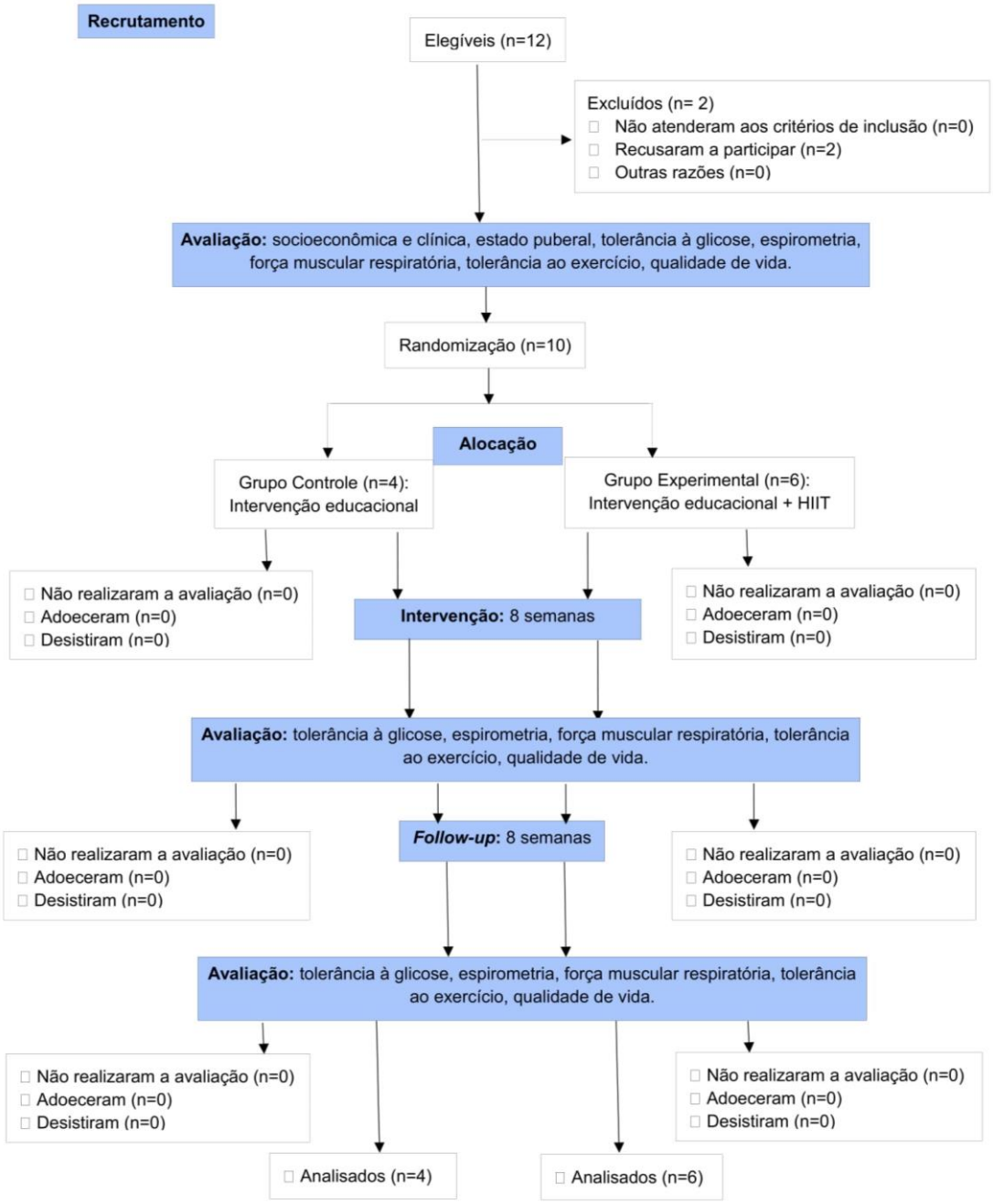


Fig. 2 - Fluxograma do CONSORT mostrando o número de crianças e adolescentes em cada etapa do estudo.

Tabela 1 – Caracterização das crianças e adolescentes com FC incluídos no estudo.

Variáveis	Grupo Experimental (n=6)	Grupo Controle (n=4)	p valor
Sexo			
Masculino	3 (50)	3 (75)	0,57
Feminino	3 (50)	1 (25)	
Idade (em anos)	14,00 (10,50-17,00)	14,00 (11,25-16,00)	0,82
Percentil			
Abaixo do peso	2 (33,3)	0	0,19
Eutrófico	4 (66,7)	4 (100)	
Escolaridade das crianças e adolescentes			
EFI	3 (50)	2 (50)	>0,99
EMI	3 (50)	2 (50)	
Escolaridade dos pais/cuidadores			
EFC	1 (16,7)	1 (25)	0,37
EMI	0	1 (25)	
EMC	5 (83,3)	2 (50)	
Classificação Econômica			
Extrato B	3 (50)	2 (50)	0,52
Extrato C	2 (33,4)	2 (50)	
Extrato D-E	1 (16,6)	0	
Local que reside			
Capital	4 (66,7)	0	0,08
Região Metropolitana	0	1 (25)	
Interior	2 (33,3)	3 (75)	
Idade do diagnóstico (em anos)	3,50 (0,75-6,25)	0,80 (0,15-8,50)	0,52
Prática de atividade física			
Sim	3 (50)	2 (50)	>0,99
Não	3 (50)	2 (50)	
Dispneia (mMRC)			
Grau 0	5 (83,4)	2 (50)	0,37
Grau 1	0	1 (25)	
Grau 2	1 (16,6)	1 (25)	
Estado puberal			
Pré-púbere	2 (33,3)	1 (25)	>0,99
Púbere	4 (66,7)	3 (75)	
Classificação glicêmica			
TNG	3 (50)	3 (75)	0,54
TDG	1 (16,7)	0	
DRFC	2 (33,3)	1 (25)	

Variáveis numéricas expressas em mediana e intervalo interquartil (25º e 75º percentis); Variáveis expressas em mediana e intervalo interquartil (25º e 75º percentis); ariáveis categóricas expressas em frequência absoluta e frequência relativa; EFI: ensino fundamental incompleto; EFC: ensino fundamental completo; EMI: ensino médio incompleto; EMC: ensino médio completo; mMRC: *modified Medical Reasearch Council;* TNG: tolerância normal à glicose; TDG: tolerância diminuída à glicose; DRFC: diabetes relacionado à fibrose cística.

Tabela 2 – Comparação intragrupo controle das variáveis metabólicas, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício e qualidade de vida em crianças e adolescentes com FC.

Variáveis	Baseline	Pós-intervenção	*Follow-up*	p valor
GB (mg/dL)	86,00 (67,75-101,25)	102,00 (90,00)	97,50 (90,00)	0,60
G2h (mg/dL)	101,00 (95,50-136,50)	108,00 (96,00)	108,50 (93,00)	0,22
VPg (mg/dL)	141,00 (125,00-174,25)	184,00 (134,00)	154,00 (120,00)	0,60
VIG (mg/ml.min-1)	1,66 (1,08-2,42)	1,36 (1,35)	0,94 (0,50)	>0,99
Δg (mg/dL)	68,50 (37,50-79,25)	81,00 (44,00)	56,50 (30,00)	>0,99
ATG (mg/dL.min)	13792,5 (12300-17580)	18195 (13350)	15540 (12735)	0,13
Pig (%)	74,68 (43,29-110,71)	77,14 (48,88)	56,19 (33,33)	0,60
TPG (min)	30,00 (30,00-52,50)	77,14 (48,88)	56,19 (33,33)	0,36
IJ (µU/mL)	3,70 (1,20)	4,41 (2,60)	7,30 (4,53)	>0,99
I2h (µU/mL)	34,70 (17,10)	16,30 (12,83)	68,68 (33,60)	0,13
HOMA (%)	0,82 (0,31)	1,10 (0,67)	1,71 (1,17)	>0,99
Índice Insulinogênico (mU.mmol-1)	5,82 (2,92)	2,96 (2,40)	36,00 (7,17)	0,22
Índice Delta (mU.mmol-1)	1,45 (1,10)	1,15 (0,61)	7,60 (1,14)	>0,99
Glicose/Insulina (mg/10-4 UI)	24,32 (3,17)	23,12 (7,06)	16,03 (8,88)	0,60
Insulinogênico/HOMA (1/mmol2)	9,42 (7,09)	3,56 (2,67)	17,47 (6,11)	0,22
QUICKI	0,39 (0,30)	0,37 (0,32)	0,35 (0,33)	>0,99
CVF % do predito	67,00 (52,50-91,25)	82,00 (49,00-102,25)	77,00 (59,00-92,00)	0,24
VEF_1 % do predito	60,00 (45,25-88,25)	77,00 (41,50-90,75)	70,00 (49,75-88,75)	0,31
VEF_1/CVF % do predito	90,00 (86,25-96,75)	88,00 (82,25-95,25)	90,00 (84,50-96,25)	0,07
$FEF_{25-75\%}$ % do predito	51,50 (9,01-88,00)	59,50 (27,50-87,75)	64,50 (35,25-91,50)	0,47
PFE	3,54 (2,06-5,98)	4,95 (2,89-5,50)	4,45 (2,33-5,66)	0,47
PImáx mmHg	100,00 (50,00)	85,00 (40,00-107,50)	80,00 (50,00-185,00)	0,49
PEmáx mmHg	50,00 (40,00)	75,00 (50,00-107,50)	95,00 (48,75-122,50)	0,30
TD3	69,50 (59,25-96,25)	106,00 (58,50-152,00)	97,00 (66,75-142,25)	0,12
QFC – Crianças e Adolescentes				
Físico	68,74 (42,70-92,70)	74,99 (47,21-98,61)	83,33 (55,20-98,95)	0,28
Emoção	75,00 (63,75-78-75)	73,33 (16,66-85,62)	65,41 (52,50-77,70)	0,44
Social	59,91 (28,56-78,76)	64,28 (36,90-82,73)	54,76 (24,99-77,37)	0,09
Corpo	83,33 (58,32-100,00)	55,55 (36,10-91,66)	66,66 (66,66-91,66)	0,15
Alimentação	88,88 (72,21-97,22)	88,88 (88,88-97,22)	100,00 (83,32-100,00)	0,29
Tratamento	55,55 (27,77-74,99)	61,10 (55,55-83,32)	61,10 (55,55-91,66)	0,06
Respiração	72,21 (37,49-81,94)	55,55 (28,47-80,55)	77,77 (75,69-81,94)	0,39
Digestão	77,77 (66,66-88,88)	88,88 (69,43-100,00)	77,77 (66,66-97,22)	0,71
Papel	58,33 (50,00)	62,49 (58,33)	79,16 (75,00)	0,15
Vitalidade	58,33 (33,33)	58,33 (41,66)	66,66 (58,33)	0,86
Saúde	44,44 (44,44-44,44)	66,66 (55,55)	44,44 (33,33)	0,22
Peso	33,33 (0)	83,33 (66,66)	83,33 (66,66)	0,36
QFC – Pais e cuidadores				
Físico	87,03 (85,18)	92,59 (85,18)	83,33 (66,66)	0,60
Emoção	93,33 (86,66)	100,00 (100,00)	76,66 (60,00)	0,36
Corpo	100,00 (55,55)	100,00 (100,00)	88,88 (77,77)	0,36
Alimentação	66,66 (6,66)	100,00 (100,00)	100,00 (100,00)	0,36
Tratamento	44,44 (0)	49,99 (44,44)	55,55 (55,55)	0,36
Respiração	38,88 (0)	72,21 (66,66)	80,55 (72,22)	0,22

Cont. Tabela 2 – Comparação intragrupo controle das variáveis metabólicas, função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício e qualidade de vida em crianças e adolescentes com FC.

Variáveis	Baseline	Pós-intervenção	*Follow-up*	p valor
Digestão	22,22 (0)	100,00 (100,00)	77,77 (66,66)	0,15
Vitalidade	60,00 (11,11)	90,00 (80,00)	73,33 (53,33)	0,36
Escolaridade	55,55 (6,66)	77,77 (55,55)	77,77 (55,55)	>0,99
Saúde	44,44 (33,33)	61,10 (55,55)	72,21 (55,55)	0,60
Peso	55,55 (0)	83,33 (66,66)	100,00 (100,00)	0,15

Variáveis expressas em mediana e intervalo interquartil (25º e 75º percentis); GB: glicemia basal, G2h: glicemia 120 minutos após administração de 75 gramas de glicose anidra, VPg: valor de pico da glicose, ∆g: delta da glicose, ATG: área abaixo da curva de glicose, Pig: percentual de incremento da glicose, TPG: tempo de pico da glicose, IJ: insulinemia de jejum, I2h: insulinemia 2h após administração de dextrosol; HOMA: Modelo de avaliação da homeostase de resistência à insulina; PI máx: pressão inspiratória máxima; PE máx: pressão expiratória máxima; TD3: teste do degrau de 3 minutos; CVF: capacidade vital forçada; VEF_1: volume expiratório forçado no primeiro segundo; $FEF_{25-75\%}$: fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF; PFE: pico de fluxo expiratório; QFC: Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística.

Tabela 3 – Comparação intragrupo experimental das variáveis metabólicas, função pulmonar, força muscular respiratória e tolerância ao exercício em crianças e adolescentes com FC alocados no GE.

Variáveis	Baseline	Pós-intervenção	*Follow-up*	p valor
GB (mg/dL)	93,50 (87,75-110,00)	91,00 (87,50-94,00)	90,00 (82,50-92,50)	>0,99
G2h (mg/dL)	127,00 (103,75-158,75)	129,00 (100,00-173,50)	134,00 (80,00-169,00)	0,77
VPg (mg/dL)	172,50 (118,75-240,25)	178,00 (134,50-189,00)	173,00 (128,00-194,50)	0,36
VIG (mg/ml.min-1)	1,41 (0,80-2,91)	1,36 (1,17-2,38)	1,30 (0,97-1,57)	0,54
Δg (mg/dL)	66,00 (29,75-138,00)	86,00 (41,00-101,50)	82,00 (36,00-112,00)	0,93
ATG (mg/dL.min)	18127,50 (12420-23891,25)	15525,00 (12967,5-19755)	17385,00 (12165-19822,50)	**0,03**
Pig (%)	61,88 (33,71-135,52)	93,47 (43,88-116,50)	90,10 (39,03-135,83)	0,47
TPG (min)	30,00 (30-75)	30 (30-75)	60 (30-90)	0,60
IJ (µU/mL)	4,30 (2,57-6,97)	4,84 (1,77-9,01)	6,96 (3,25-9,18)	0,17
I2h (µU/mL)	35,79 (21,67-61,60)	41,72 (18,09-67,04)	35,36 (16,80-103,78)	0,77
HOMA (%)	0,96 (0,73-1,67)	1,09 (0,40-1,96)	1,56 (0,65-2,00)	0,17
Índice Insulinogênico (mU.mmol-1)	4,88 (2,10-17,60)	9,16 (3,06-12,60)	9,43 (2,29-21,02)	0,71
Índice Delta (mU.mmol-1)	2,21 (0,58-5,91)	2,84 (1,51-5,30)	3,75 (0,67-5,97)	0,71
Glicose/Insulina (mg/10-4 UI)	21,21 (14,21-38,11)	19,00 (9,96-55,93)	13,07 (9,87-40,98)	0,77
Insulinogênico/HOMA (1/mmol2)	4,83 (1,96-14,42)	4,13 (3,46-17,17)	7,94 (1,81-10,46)	>0,99
QUICKI	0,38 (0,35-0,40)	0,37 (0,34-0,45)	0,35 (0,34-0,42)	0,17
CVF % do predito	94,00 (76,25-96,25)	75,50 (72,00-92,50)	83,00 (68,00-85,00)	0,09
VEF_1 % do predito	82,00 (70,00-93,00)	66,50 (59,75-81,75)	80,00 (62,00-84,50)	0,07
VEF_1/CVF % do predito	93,00 (89,50-96,25)	91,00 (78,00-99,50)	96,00 (91,00-99,00)	0,84
$FEF_{25-75\%}$ % do predito	70,00 (55,00-88,00)	58,00 (37,50-75,75)	79,00 (58,00-87,50)	0,36
PFE	3,73 (3,32-5,78)	3,42 (2,27-5,64)	4,61 (3,06-6,11)	0,07
PI máx	67,50 (47,50-87,50)	85,00 (75,00-102,00)	75,00 (55,00-125,00)	0,22
PE máx	75,00 (60,00-90,00)	100,00 (93,75-103,25)	85,00 (60,49-120,00)	0,09
TD3	64,00 (57,00-82,50)	86,00 (66,50-93,50)	79,50 (58,75-96,25)	0,44
QFC - Crianças e Adolescentes				
Físico	83,33 (59,72-88,54)	83,33 (74,99-93,74)	87,50 (56,94-93,75)	0,33
Emoção	83,33 (54,16-88,95)	70,83 (48,95-79,37)	79,16 (59,99-88,33)	0,14
Social	71,82 (52,37-79,36)	71,42 (63,88-73,21)	57,14 (53,96-77,77)	0,62
Corpo	83,32 (63,88-100,00)	88,88 (63,88-91,66)	77,77 (44,44-88,88)	0,52
Alimentação	72,21 (61,10-100,00)	88,88 (66,66-100,00)	88,88 (55,55-100,00)	0,25
Tratamento	66,66 (41,66-100,00)	55,55 (44,44-72,21)	66,66 (27,77-88,88)	0,25
Respiração	69,44 (63,88-87,49)	72,21 (58,33-83,33)	77,77 (43,05-83,33)	0,58
Digestão	100,00 (74,99-100,00)	100,00 (66,66-100,00)	100,00 (83,32-100,00)	0,60
Papel	83,33 (75,00)	91,66 (58,33)	91,66 (83,33)	0,67
Vitalidade	75,00 (75,00)	58,33 (50,00)	75,00 (41,66)	0,67
Saúde	66,66 (44,44)	55,55 (44,44)	44,44 (33,33)	0,76
Peso	33,33 (0)	66,66 (0)	0	0,22
QFC – Pais e cuidadores				
Físico	88,88 (11,11)	88,88 (37,03)	94,44 (88,88)	0,36
Emoção	73,33 (6,66)	100,00 (53,33)	89399 (86,66)	0,22
Corpo	66,66 (33,33)	66,66 (66,66)	77,77 (66,66)	0,36
Alimentação	100,00 (0)	100,00 (0)	100,00 (100,00)	>0,99

Cont. Tabela 3 – Comparação intragrupo experimental das variáveis metabólicas, função pulmonar, força muscular respiratória e tolerância ao exercício em crianças e adolescentes com FC alocados no GE.

Variáveis	Baseline	Pós-intervenção	*Follow-up*	p valor
Tratamento	66,66 (33,33)	77,77 (33,33)	72,21 (66,66)	0,60
Respiração	88,88 (55,55)	88,88 (88,88)	91,66 (88,88)	0,60
Digestão	66,66 (44,44)	100,00 (66,66)	100,00 (100,00)	0,13
Vitalidade	60,00 (6,66)	86,66 (33,33)	79,99 (73,33)	0,86
Escolaridade	88,88 (55,55)	66,66 (33,33)	83,33 (66,66)	0,60
Saúde	55,55 (22,22)	88,88 (77,77)	94,44 (88,88)	0,36
Peso	66,66 (0)	66,66 (0)	66,66 (66,66)	0,36

Variáveis expressas em mediana e intervalo interquartil (25º e 75º percentis); GB: glicemia basal, G2h: glicemia 120 minutos após administração de 75 gramas de glicose anidra, VPg: valor de pico da glicose, ∆g: delta da glicose, ATG: área abaixo da curva de glicose, Pig: percentual de incremento da glicose, TPG: tempo de pico da glicose, IJ: insulinemia de jejum, I2h: insulinemia 2h após administração de dextrosol; HOMA: Modelo de avaliação da homeostase de resistência à insulina; PI máx: pressão inspiratória máxima; PE máx: pressão expiratória máxima; TD3: teste do degrau de 3 minutos; CVF: capacidade vital forçada; VEF_1: volume expiratório forçado no primeiro segundo; $FEF_{25-75\%}$: fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF; PFE: pico de fluxo expiratório; QFC: Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística.

Tabela 4 – Comparação intergrupos das variáveis metabólicas, função pulmonar, força muscular respiratória e tolerância ao exercício em crianças e adolescentes com FC.

Variáveis	*Baseline*		Pós-intervenção		*Follow-up*	
	TE	p valor	TE	p valor	TE	p valor
GB (mg/dL)	0,37	0,24	0,38	0,23	0,31	0,32
G2h (mg/dL)	0,27	0,39	0,33	0,29	0,12	0,69
VPg (mg/dL)	0,17	0,59	0,14	0,65	0,12	0,69
VIG (mg/ml.min-1)	0,13	0,67	0,03	0,91	0,20	0,51
Δg (mg/dL)	0,07	0,83	0,14	0,65	0,25	0,43
ATG (mg/dL.min)	0,27	0,39	0,05	0,88	0	>0,99
Pig (%)	0,07	0,83	0,14	0,65	0,37	0,24
TPG (min)	0,12	0,69	0,10	0,74	0	>0,99
IJ (µU/mL)	0,08	0,79	0,14	0,65	0	>0,99
I2h (µU/mL)	0,08	0,79	0,05	0,88	0,12	0,69
HOMA (%)	0,08	0,79	0,24	0,45	0,12	0,69
Índice Insulinogênico (mU.mmol-1)	0,25	0,43	0,05	0,88	0,15	0,64
Índice Delta (mU.mmol-1)	0,08	0,79	0,05	0,88	0,15	0,64
Glicose/Insulina (mg/10-4 UI)	0,08	0,79	0,14	0,65	0	>0,99
Insulinogênico/HOMA (1/mmol2)	0,41	0,19	0,33	0,29	0,29	0,35
QUICKI	0,08	0,79	0,24	0,45	0,12	0,69
CVF % do predito	0,48	0,13	0,03	0,91	0,08	0,80
VEF_1 % do predito	0,40	0,20	0	>0,99	0,08	0,80
VEF_1/CVF % do predito	0,14	0,66	0,17	0,59	0,43	0,17
$FEF_{25-75\%}$ % do predito	0,27	0,39	0,07	0,83	0,08	0,62
PFE	0,13	0,67	0,13	0,67	0,15	0,80
PI máx	0,34	0,28	0,03	0,91	0,07	0,83
PE máx	0,23	0,47	0,24	0,44	0,10	0,74
TD3	0,16	0,62	0,13	0,67	0,27	0,39
QFC - Criança e Adolescente						
Físico	0,07	0,82	0,03	0,91	0,04	0,90
Emoção	0,24	0,45	0,14	0,66	0,31	0,32
Social	0,17	0,59	0	>0,99	0,15	0,62
Corpo	0	>0,99	0,24	0,44	0,08	0,80
Alimentação	0,21	0,51	0,11	0,73	0,34	0,28
Tratamento	0,24	0,44	0,28	0,37	0,12	0,71
Respiração	0,10	0,74	0,27	0,38	0,08	0,80
Digestão	0,49	0,11	0,11	0,71	0,41	0,19
Papel	**0,55**	0,08	0,29	0,36	0,47	0,13
Vitalidade	0	>0,99	0,18	0,56	0	>0,99
Saúde	0,41	0,19	0,41	0,19	0,09	0,76
Peso	0	>0,99	0,41	0,19	**0,56**	0,07
QFC – Pais e cuidadores						
Físico	0,09	0,76	0,18	0,56	0,13	0,68
Emoção	0,37	0,24	0,26	0,41	0,13	0,68
Corpo	0,35	0,26	0,42	0,18	0,25	0,43
Alimentação	0,07	0,81	0,26	0,41	0	>0,99
Tratamento	0,28	0,36	0,18	0,56	**0,52**	0,10
Respiração	0,48	0,12	**0,56**	0,07	0,39	0,22

Cont. Tabela 4 – Comparação intergrupos das variáveis metabólicas, função pulmonar, força muscular respiratória e tolerância ao exercício em crianças e adolescentes com FC.

Variáveis	*Baseline*		Pós-intervenção		*Follow-up*	
	TE	p valor	TE	p valor	TE	p valor
Digestão	0,28	0,37	0,26	0,41	**0,52**	0,10
Vitalidade	0	>0,99	0,19	0,55	0	>0,99
Escolaridade	0,21	0,50	0,18	0,56	0,13	0,68
Saúde	0,07	0,82	**0,56**	0,07	0,39	0,22
Peso	0,21	0,50	0,41	0,19	**0,55**	0,08

GB: glicemia basal, G2h: glicemia 120 minutos após administração de 75 gramas de glicose anidra, VPg: valor de pico da glicose, ∆g: delta da glicose, ATG: área abaixo da curva de glicose, Pig: percentual de incremento da glicose, TPG: tempo de pico da glicose, IJ: insulinemia de jejum, I2h: insulinemia 2h após administração de dextrosol; HOMA IR: Modelo de avaliação da homeostase de resistência à insulina; PI máx: pressão inspiratória máxima; PE máx: pressão expiratória máxima; TD3: teste do degrau de 3 minutos; CVF: capacidade vital forçada; VEF_1: volume expiratório forçado no primeiro segundo; $FEF_{25-75\%}$: fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF; PFE: pico de fluxo expiratório; QFC: Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística.

Material Suplementar 1 – Cartilha para Intervenção Educativa

Como é feito o diagnóstico?

Teste do pezinho

Teste genético

Teste do suor

Como tratar?

Fisioterapia Respiratória

Encontre ajuda!

Na Paraíba:

Associação Paraibana de Pais e Pacientes com Fibrose Cística – ASPAFIC

(83) 3335-1246

No Rio Grande do Norte:

Associação de Apoio ao Fibrocístico de Natal

(84) 3342-5238

Dúvidas? Liga pra gente!

(83) 988160210 - Karol

(84) 996387722 - Karol

(83) 99942 4386 - Thayla

Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia
Departamento de Fisioterapia

Fibrose Cística

O que é a fibrose cística?

É uma doença genética que faz com que a secreção do organismo seja mais espessa que o normal. Pode afetar todo o organismo e cada paciente apresenta sintomas diferentes.

No Brasil, afeta 1 a cada 7576 nascidos.

47,2% 52,8%

Quais são os principais sintomas?

- Tosse crônica
- Problemas de desenvolvimento
- Diarreia constante
- Suor mais salgado que o normal

Exercícios Físicos

Medicação, vitaminas e enzimas digestivas

Organize seu tempo e o de seu(sua) filho(a) para fazer o tratamento!

Planeje antecipadamente, de acordo com os compromissos do dia.

Coloque um lembrete diário com todas as medicações.

Seja multitarefa! Aproveite o tempo da nebulização para estudar, ver filmes, etc.

Faça disso um hábito!

A ADESÃO é o principal fator para o sucesso do tratamento!

Material Suplementar 2 – Diário de Acompanhamento Domiciliar

Este é o diário que servirá de acompanhamento e registro do(a) seu(sua) filho(a) durante a realização dos exercícios. Você deve preencher todos os campos a cada dia de treinamento.

Caso seu(sua) filho(a) apresente mudança no volume e/ou cor da secreção, aumento da tosse, aumento do mal-estar, fadiga ou letargia, anorexia ou perda de peso, diminuição de 10% ou mais da função pulmonar/mudanças no Raio-X, aumento da dispneia ou uso/troca de antibiótico, informe a alteração na linha “exacerbação da doença”.

Semana 1 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

3.3 Artigo 3

Tradução, adaptação transcultural e avaliação psicométrica da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS)

Karolinne Souza Monteiro [a], Thayla Amorim Santino [a], Louise Balfour [b], Smita Pakhale [b], Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça [a]

[a] Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Brazil.
[b] Faculdade de Medicina, Universidade de Ottawa, Canadá.

Endereço de e-mail dos autores:

Karolinne Souza Monteiro: karolsm@outlook.com.br
Thayla Amorim Santino: thaylaamorim@gmail.com
Louise Balfour: lbalfour@toh.ca
Smita Pakhale: spakhale@toh.ca
Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça: karla-morganna@hotmail.com

Autor correspondente: Karolinne Souza Monteiro,
Av. Senador Salgado Filho, 3000. Lagoa Nova, Natal, RN, Brasil, 59078-900
Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte,
Phone: +55(84) 996387722
E-mail address: karolsm@outlook.com.br

RESUMO

Objetivo: Traduzir, adaptar transculturalmente e analisar as propriedades psicométricas da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS). **Metodologia:** Trata-se de um estudo metodológico exploratório e psicométrico. A tradução e a adaptação transcultural envolverm as etapas de tradução, síntese das traduções, tradução reversa, síntese das traduções reversas, revisão por comitê multiprofissional de especialistas e pré-teste. As propriedades psicométricas

foram avaliadas a partir da aplicação da versão brasileira da CFKS em uma amostra composta por participantes com fibrose cística (FC), participantes com asma, profissionais de saúde e estudantes da área da saúde. Foram avaliadas a condição econômica (Critério de Classificação Econômica Brasil); conhecimento em asma e a adesão ao tratamento da FC. Foram investigadas a confiabilidade, viabilidade, validades de constructo, preditiva, concorrente e discriminante. **Resultados:** A tradução e adaptação transcultural da versão brasileira da CFKS apresentou validade de conteúdo, equivalência conceitual, semântica e idiomática. A amostra total foi de 410 participantes, sendo 40 com FC, 47 com asma, 242 profissionais de saúde e 81 estudantes da área da saúde. A versão brasileira da CFKS apresentou elevada consistência interna (α=0,91), efeitos chão e teto moderados, sem diferenças no escores teste-reteste. Os resultados do teste de *Kaiser-Meyer-Olkin* (KMO=0,93) e o teste de esfericidade de *Barlett* (χ^2=3737,54; p=0,00) indicaram adequado ajuste dos dados, permitindo a realização da análise fatorial exploratória, que identificou três dimensões: aspectos medicamentosos, fisioterapêuticos e interação social, aspectos gastrointestinais, genéticos e reprodutivos, aspectos nutricionais. Houve boa validade preditiva, com diferença nos escores entre todos os grupos avaliados (p<0,001), boa validade discriminante, visto que o conhecimento em asma e em FC nos se correlacionam (r= 0,401; p=0,005), porém, não houve diferença entre o tempo de diagnóstico e o conhecimento em FC (r= -0,25; p=0,11) nem entre a adesão ao tratamento e o conhecimento em FC (r= -0,04; p=0,77). **Conclusão:** A tradução, adaptação transcultural e avaliação das propriedades psicométricas da versão brasileira da CFKS indicaram que a escala é capaz de fornecer medidas válidas, confiáveis e reprodutíveis na avaliação do conhecimento da FC.

Palavras-Chave: Fibrose cística; Psicometria; Estudos de validação; Conhecimento.

BACKGROUND

Aim: To translate, cross-culturally adapt and analyze the psychometric properties of the Cystic Fibrosis Knowledge Scale (CFKS). **Methodology:** This is an exploratory and psychometric methodological study. Translation and cross-cultural adaptation involved the stages of translation, synthesis of translations,

reverse translation, synthesis of reverse translations, review by multi-professional committee of experts and pre-test. The psychometric properties were evaluated through the application of the Brazilian version of CFKS to a sample composed of individuals with cystic fibrosis (CF), individuals with asthma, and health professionals and students. There were evaluated the socioeconomic condition (Brazil's Economic Classification Criterion), knowledge on asthma and adherence to CF treatment. The reliability, viability, construct, predictive, concurrent and discriminant validity were investigated. **Results:** The cross-cultural translation and adaptation of the Brazilian version of CFKS showed validity of content, conceptual equivalence, semantics and idiomatic. The total sample consisted of 410 participants, 40 of them with CF, 47 with asthma, 242 health professionals and 81 students from the health area. The Brazilian version of the CFKS presented high internal consistency ($\alpha = 0.91$), moderate floor and ceiling effects, without differences in test-retest scores. The results of the Kaiser-Meyer-Olkin test (KMO = 0.93) and the Barlett sphericity test ($\chi^2 = 3737.54$; $p = 0.00$) indicated an adequate adjustment of the data, allowing the accomplishment of the exploratory factorial analysis, which identified three dimensions: “medicinal, physiotherapeutic and social interaction aspects”, “gastrointestinal, genetic and reproductive aspects”, and “nutritional aspects”. There were good predictive validity, with a difference in the scores of the Brazilian version of the CFKS among all the evaluated groups ($p < 0.001$), and good discriminant validity, since individuals with asthma had greater knowledge of asthma compared to CF ($r = 0.401$, $p = 0.005$). However, there was no difference between the time of diagnosis and knowledge on CF ($r = -0.25$, $p = 0.11$) neither between treatment adherence and knowledge on CF ($r = -0.04$, $p = 0.77$). **Conclusion:** The translation, cross-cultural adaptation and evaluation of the psychometric properties of the Brazilian version of the CFKS indicated that the scale is able to provide valid, reliable and reproducible measures in the evaluation of the knowledge of the CF.

Keywords: Cystic fibrosis; Psychometry; Validation studies; Knowledge.

Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva de acometimento multissistêmico e considerável ônus clínico, econômico e

social[1]. As diretrizes para o seu tratamento incluem medicamentos de uso continuo, intervenção nutricional, fisioterapia respiratória e atividade física diariamente[2-4], além de insulinoterapia e reposição enzimática em pessoas com alterações pancreáticas[3].

O tratamento é diário, demorado, complexo e repetitivo, o que impõe grande carga às pessoas afetados e em seus familiares[5,6]. Esses aspectos, associados ao precário conhecimento da doença, diminuem a adesão ao tratamento[6-8]. A baixa adesão, por sua vez, é um importante preditor para exacerbação pulmonar[7] e está relacionada ao maior risco de internação[9] e maior tempo de permanência hospitalar[7].

Desde a década de 1990, há evidências de que o conhecimento inadequado da FC, caracterizado pela falta de compreensão clara da doença, dos benefícios do tratamento e de medidas de autogestão de cuidado, diminui a adesão ao tratamento[10]. Pesquisas atuais reforçam esse aspecto ao identificar que pessoas com doenças crônicas possuem pouco conhecimento sobre o uso de medicações e esta é uma das principais barreiras para a adesão ao tratamento[11-13].

As informações sobre o nível de conhecimento acerca da FC entre as pessoas afetadas e seus familiares ainda é escassa[14]. O nível de conhecimento acerca da patologia é mensurado através de instrumentos específicos desenvolvidos para este objetivo. São poucos os instrumentos validados para a língua portuguesa que avaliam o conhecimento de outras pneumopatias crônicas, como o Questionário Sobre Conhecimento da Asma[15] e o Questionário de Conhecimento sobre DPOC na Atenção Primária[16]. Com relação a FC, há alguns instrumentos desenvolvidos e validados na língua inglesa, como a *Cystic Fibrosis Medication Knowledge Questionnaire* (CFMKQ) para crianças e seus cuidadores[17], um questionário avaliando o conhecimento e o entendimento de adultos com FC[18], o *Cystic Fibrosis Knowledge Questionnaire* (CFKQ)[19] e a *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS)[20], desenvolvidos para adultos. Porém, ainda não há um instrumento disponível na língua portuguesa que avalie esse constructo.

Dentre esses instrumentos, a CFKS destaca-se por ser uma escala curta, autoaplicada e com utilidade clínica, que foi desenvolvida e validada originalmente no Canadá, para a língua inglesa. Foi desenvolvida por um painel

de dez especialistas em FC (médicos, enfermeiros, nutricionistas, fisioterapeutas e assistentes sociais) que elaboraram 30 itens sobre o conhecimento da patologia. Cada item reflete uma área específica de conhecimento e tratamento. Para cada item, há três opções de resposta: verdadeiro, falso ou não sei. Como na versão original do instrumento não foram extraídas subescalas ou dimensões os autores propõem que a escala deva ser interpretada de forma geral, dividindo-se o número de itens respondidos corretamente pelo número total de itens. Quanto maior o escore, maior o conhecimento da FC[20].

Considerando a inexistência de um instrumento válido e confiável para adultos brasileiros com FC que avalie o conhecimento sobre a doença, o objetivo deste estudo foi traduzir, adaptar transculturalmente e avaliar as propriedades psicométricas da versão brasileira da CFKS.

Métodos

Trata-se de um estudo metodológico exploratório e psicométrico, realizado entre julho/2018 e junho/2019, cuja amostra foi composta por adultos com FC, adultos com asma, profissionais de saúde (enfermeiros, farmacêuticos, fisioterapeutas, médicos, nutricionistas, psicólogos) e estudantes de graduação em fisioterapia. O estudo foi previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (2.628.776). Todos os participantes participaram de maneira voluntária assinando o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O processo de tradução e adaptação transcultural foi previamente autorizado pelo autor do questionário original e seguiu as recomendações internacionalmente propostas (21–23), compreendidas em: 1. Tradução; 2. Síntese das traduções; 3. Tradução reversa e síntese das traduções reversas; 4. Revisão por comitê multiprofissional de especialistas; 5. Pré-teste.

O comitê multiprofissional de especialistas foi composto por oito participantes, sendo estes: seis profissionais de saúde, um pesquisador com vasta experiência em psicometria e no processo de tradução e adaptação transcultural de medidas em saúde e uma mãe de paciente com FC representando o público alvo. O pré-teste, por sua vez, foi realizado com dez sujeitos com FC e dez profissionais de saúde. Cada voluntário respondeu uma versão *on-line* do CFKS. Ao avaliar cada item, o voluntário poderia marcar a

opção “está claro/compreendo” ou “não está claro/não compreendo” Se o voluntário considerasse a compreensão do item inadequada, ele deveria sugerir modificações para torná-lo compreensível. Se um item apresentasse após o pré-teste um Índice de Validade de Conteúdo (IVC) <0,75, as etapas IV e V do protocolo eram refeitas até que esse critério fosse alcançado para cada item[24].

População e amostra

Em consonância com o método de validação da versão original da CFKS, a população foi composta por adultos com diagnóstico de FC de acordo com as Diretrizes Brasileiras para o Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística[3]; profissionais de saúde; adultos com diagnóstico de asma de acordo com a *Global Initiative for Asthma* (GINA)[25]; e estudantes de graduação na área da saúde (fisioterapia). Todos os participantes deveriam ter idade igual ou superior a 18 anos. Seriam excluídos os participantes com incapacidade de compreender algum dos procedimentos necessários e/ou que não respondessem aos questionários durante o período pré-definido. Dentre os participantes com FC, seriam ainda, excluídos aqueles submetidos a transplante de pulmão.

Coleta de dados

Os procedimentos de coleta de dados podem ser visualidados na figura 1. Previamente à aplicação da versão brasileira da CFKS, os participantes responderam um questionário para classificação econômica[26] um questionário para avaliar a adesão de pacientes com FC ao tratamento[27] e uma escala sobre conhecimento em asma[15] .

A classificação econômica foi realizada pelos critérios definidos pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa, que categoriza o indivíduo em sete classes econômicas (A1, B1, B2, C1, C2, D e E). A classificação foi feita com base em um sistema de pontos que considera a quantidade de itens que o indivíduo possui, grau de instrução e acesso aos serviços públicos[26].

A adesão ao tratamento dos participantes com FC foi avaliada por um questionário desenvolvido por Conway e cols (1996)[28] e adaptado para a língua portuguesa por Dalcin e cols (2009)[27]. O instrumento contém informações sobre a frequência de realização de fisioterapia respiratória, atividade física, ingestão de dieta hipercalórica, ingestão de enzimas pancreáticas e vitaminas,

nebulização de antibióticos e DNAse. As categorias das respostas são “todos/quase todos os dias”; “aproximadamente 3-5 dias“, “menos de 3 dias/nunca” e “não tem indicação”. O escore de adesão considera o quociente entre o total de pontos obtidos e o total de pontos possível, variando entre 1 (total adesão) e 0 (adesão nula). A alternativa “não tem indicação” não é considerada para o cálculo do escore.

O questionário sobre conhecimento em asma possui 34 itens que avaliam etiologia, fisiopatologia, sintomas, desencadeadores, tratamento, prevenção e planos de ação. As categorias das respostas são “sim”, “não” e “não sei” e a pontuação máxima é de 34 pontos (15).

Análise estatística

Os dados foram analisados utilizando o software *Statistical Package for Social Science* (SPSS), versão 22.0 para Windows (IBM Corporation, Armonk, NY, EUA), considerando-se nível de significância de 5%. A normalidade dos dados foi verificada por meio do teste de Kolmogorov-Sminorv. O escore total da versão brasileira da CFKS para os grupos de profissionais de saúde e participantes com asma foram não paramétricos. As variáveis contínuas foram representadas como média e desvio padrão As variáveis categóricas foram apresentadas como frequência absoluta e relativa. Todas as avaliações psicométricas de confiabilidade, validade e viabilidade testadas na versão brasileira da CFKS foram previamente realizadas na versão original da CFKS[20] e avaliadas conforme descrito a seguir.

Validade de Conteúdo

A validade de conteúdo foi analisada pelo Índice de Validação de Conteúdo (IVC) aceitando-se valores ≥0,75 durante as etapas do comitê multiprofissional de especialistas[29] .

Confiabilidade

A consistência interna foi analisada por meio do coeficiente alfa de Cronbach. Os valores de α acima de 0,70 foram considerados adequados, conferindo que os itens estão suficientemente correlacionados[30].

Viabilidade

A viabilidade foi avaliada pelo teste-reteste aplicado em estudantes de graduação (Fisioterapia) do primeiro ao quarto períodos do curso, ou seja, que não haviam cursado disciplinas referentes ao estudo da FC. O teste-reteste foi realizado com intervalo de duas semanas. A hipótese era de que não haveria diferenças entre o teste e o reteste, visto que os estudantes não teriam atividades relacionadas ao conhecimento da FC. A avaliação foi realizada pelo Coeficiente de Correlação Intraclasse (CCI). Recomenda-se 0,70 como padrão mínimo para confiabilidade[31] .

Além disso, avaliou-se o efeito teto, determinado pela porcentagem de participantes que pontuaram o decil superior da escala, e pelo efeito piso, determinado pela porcentagem de participantes que pontuaram o decil inferior da escala. Foram considerados efeitos teto e piso moderados até 25%, e substancial se maior que 25%[32]. Os efeitos teto e piso foram avaliados em todos os participantes.

Validade de Constructo

O teste de *Kaiser-Meyer-Olkin* (KMO), foi realizado para verificar a adequação da amostra, e o teste de Esfericidade de *Barlett*, para determinar a presença de correlações entre as variáveis. Com o propósito de avaliar a dimensionalidade e a natureza das variáveis latentes (fatores) do questionário, foi realizada a análise fatorial exploratória. O método de extração utilizado foi a análise de componentes principais, realizando a inspeção do "*scree plot"*, para identificação dos fatores considerando autovalores maiores que um para rotação da matriz foram utilizados processos oblíquos e ortogonal, para obter a melhor configuração de cargas fatoriais e interpretabilidade dos fatores. A partir disso, optou-se pela extração de fatores fixos (determinando três fatores) e o processo de rotação *oblimin*.

Validade Preditiva

A validade preditiva foi realizada pela comparação da porcentagem de respostas corretas dos quatro grupos: participantes com FC, participantes com asma, profissionais de saúde e estudantes de fisioterapia, por meio do teste de *Kruskal-Wallis*.

Validade Concorrente

Com o objetivo de correlacionar o tempo de diagnóstico da FC e a adesão ao tratamento com o conhecimento em FC, foi utilizado o teste de correlação de *Pearson*. Os valores recomendados pelo *British Medical Journal* foram considerados como referência, sendo para correlação muito fraca (0,00 a 0,19), fraca (0,20 a 0,39), moderada (0,40 a 0,69), forte (0,70 a 0,89) e muito forte (0,90 a 1,00)[33]. Para comparação entre o sexo dos pacientes e conhecimento dos mesmos acerca da FC foi utilizado o teste t de *student* não pareado.

Validade Discriminante

A validade discriminante foi avaliada nos participantes com asma, correlacionando seu conhecimento sobre FC ao seu conhecimento sobre asma, pelo teste de correlação de *Pearson*. A hipótese foi de que houvesse correlação positiva entre as respostas de ambos os instrumentos.

Resultados

Características da amostra

A amostra total foi composta por 411 participantes, sendo 40 (9,7%) participantes com FC, 242 (58,9%) profissionais de saúde, 82 (20%) estudantes de fisioterapia e 47 (11,4%) participantes com asma. As características socioeconômicas da amostra avaliada estão descritas na tabela 1.

Validade de conteúdo

O comitê multiprofissional de especialistas foi composto por oito especialistas com idade média de 49,75±9,11 anos, sendo seis (75,00%) do sexo feminino e cinco (62,50%) tinham doutorado concluído. Foram membros do comitê: dois fisioterapeutas, três médicos (endocrinologista, pneumologista e gastroenterologista), um nutricionista, um psicólogo pesquisador com vasta experiência no processo de tradução, adaptação transcultural de medidas em saúde e psicometria e uma mãe de paciente com FC, representando o público alvo.

Dois itens da versão brasileira da CFKS foram considerados inadequados (IVC<0,75): a) item 4: “Exercícios aeróbicos são mais importantes para pacientes com FC do que para pacientes sem FC” e b) item 5: “Para um maior suporte social, a interação presencial entre pacientes com FC é altamente recomendada” com IVC de 0,63 e 0.38, respectivamente. Posteriormente, a partir das sugestões dos participantes do comitê multiprofissional de especialistas esses itens foram ajustados para: a) item 4: “Exercícios aeróbicos (ex: correr, nadar, andar de bicicleta) são mais importantes para pacientes com FC do que para pacientes sem FC” e b) item 5: “Para uma melhor socialização, a interação presencial entre pacientes com FC é recomendada”. Após as sugestões do comitê estes itens alcançaram IVC de 1,00 e 0,80, respectivamente.

O pré-teste foi realizado com dez profissionais da área da saúde sendo do sexo feminino e com idade média de 35,40±9,70 anos; e com dez pacientes com FC, sendo mulheres (60%), com idade média de 23,30±5,98 anos. No pré-teste, todos os itens da escala obtiveram IVC≥0,75 e, portanto, não necessitaram de modificações posteriores.

Propriedades psicométricas da Versão Brasileira da CFKS

Confiabilidade

A versão brasileira da CFKS apresentou elevada consistência interna de seus itens, identificada pelo coeficiente alfa de *Cronbach* (0,91). Os escores médios da versão brasileira da CFKS, desvio padrão (DP) para itens individuais, correlação item-total corrigida e consistência interna (alfa de Cronbach) se o item for excluído estão descritos na tabela 2.

Viabilidade

A avaliação da viabilidade da versão brasileira da CFKS testada a partir do teste-reteste numa amostra de 57 estudantes não apresentou diferença entre estes no intervalo de duas semanas (CCI: 0,813; IC95% 0,682-0,890; p<0,001). O efeito chão atingiu 7,3%, enquanto o efeito teto foi encontrado em 4,9% da amostra total.

Validade de Constructo

Os resultados do teste de Kaiser-Meyer-Olkin (KMO=0,93) e o teste de esfericidade de Barlett (χ^2=3737,54; *p*=0,00) indicaram adequado ajuste dos dados, permitindo a realização da análise fatorial exploratória (tabela 2). A extração de componentes foi realizada a partir da determinação de três fatores, que explicaram 40,06% da variância total. Foram realizadas tentativas prévias de extração a partir da convergência entre o *scree plot* e o critério de Kaiser (autovalor acima de 1), entretanto, a determinação de três fatores fixos consistiu na estratégia mais adequada para garantir uma variância total satisfatória

A análise fatorial, ao extrair três fatores, permitiu identificar as três dimensões que compõem a versão brasileira da CFKS. Essas dimensões foram denominadas como: 1) “aspectos medicamentosos, fisioterapêuticos e interação social” reunindo 18 itens referentes ao conhecimento sobre uso de medicações inalatórias e higiene dos equipamentos utilizados para administrá-las, uso de antibióticos, fisioterapia respiratória e interação presencial entre pessoas com FC; 2) “aspectos gastrointestinais, genéticos e reprodutivos” reunindo 9 itens relacionados à suplementação vitamínica e enzimática, à diabetes, genética e fertilidade e 3) “aspectos nutricionais”, que reuniu três itens com informações especificas sobre o teor lipídico e calórico da dieta e administração inadequada de enzimas pancreáticas (Tabela 3).

Validade Preditiva

As respostas obtidas a partir dos participantes deste estudo (participantes com FC, asma, estudantes e profissionais de saúde) apresentaram diferentes porcentagens de respostas corretas da Versão Brasileira da CFKS (tabela 2). O teste de *Kruskal-Wallis* mostrou que há diferença entre os grupos sobre a porcentagem de respostas corretas ($x^2(3)=192,757$; $p<0,001$). As diferenças ocorreram entre os grupos de estudantes de fisioterapia e profissionais de saúde, estudantes de fisioterapia e participantes com FC, participantes com asma e profissionais de saúde, participantes com asma e participantes com FC, profissionais de saúde e participantes com FC ($p<0,001$ para todas as comparações) (Tabela 4).

Validade Concorrente

Os pacientes com FC apresentaram elevada porcentagem de conhecimento sobre a doença (79,50±10,22), no entanto não houve relação entre o tempo de diagnóstico e a porcentagem de respostas corretas (r= -0,25; p=0,11), não houve diferença entre os sexos (p=0,40; IC95%: -4,28;10,42) e não houve relação entre a adesão ao tratamento e o conhecimento (r= -0,04; p=0,77).

Validade Discriminante

Houve correlação moderada e positiva entre o conhecimento em FC (33,40±25,40) em relação à asma (24,77±4,54) (r= 0,401; p=0,005).

Discussão

A tradução, adaptação transcultural e avaliação das propriedades psicométricas da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS) indicaram que a escala é capaz de fornecer medidas confiáveis, viáveis, válidas e reprodutíveis na avaliação do constructo conhecimento acerca da FC. Os achados do presente estudo indicaram que a versão brasileira da CFKS apresenta elevada consistência interna, validade de construto, preditiva e discriminante.

O método utilizado nesse estudo é recomendado para assegurar adequada tradução e adaptação transcultural de instrumentos de medida em saúde. Tem sido internacionalmente utilizado e aceito para garantir a qualidade metodológica evitando a obtenção de medidas e interpretações equivocadas acerca do construto mensurado, a partir de uma nova versão de um instrumento desenvolvido originalmente em outro idioma[21-23] .

Beaton e cols (2000) (21) recomendam que os tradutores envolvidos no processo inicial devam ter perfis distintos, sendo que um deve ter conhecimento técnico e estar ciente dos conceitos a serem avaliados, enquanto o outro deve representar a população do país para o qual o instrumento está sendo traduzido. O comitê multiprofissional de especialistas também segue a recomendação de envolver profissionais de saúde, especialista no processo de tradução e adaptação transcultural e um representante da população alvo. Todas essas recomendações foram seguidas, o que assegurou a equivalência conceitual, semântica e idiomática desta versão. Além disso, considera-se que o IVC≥0,75

garantiu a adequação dos itens ao novo contexto cultural. No desenvolvimento da escala original em inglês[20], os autores atestaram a validade de conteúdo da mesma apenas por meio de um painel de especialistas.

Com relação à confiabilidade, tanto a versão original[20] , quanto a versão brasileira da CFKS mostraram-se confiáveis, com valores de alfa de *Cronbach* semelhantes (>0,90). Diferentemente da confiabilidade apresentada para instrumento de Siklosi e cols (2010)[18], que apresentou coeficiente alfa de *Cronbach* inferior (0,60), conferindo que os itens não estavam suficientemente correlacionados[30] . Em adição, o instrumento proposto por Nash e cols (2009)[19] para avaliar o conhecimento em FC encontra-se disponível apenas sob a forma de resumo e não permitiu a comparação da confiabilidade desta escala com as demais disponíveis[18,20].

A viabilidade da versão brasileira da CFKS foi confirmada pelo teste-reste e o efeito chão e teto. Semelhante à versão original[20], o teste-reteste foi realizado com estudantes ao invés de pacientes de FC, devido a recursos limitados, e não apresentou diferenças ao ser aplicado com intervalo de duas semanas. Os achados deste estudo demonstraram efeito chão e teto moderados, evidenciando a capacidade do instrumento em detectar altos e baixos níveis de conhecimento em FC, semelhante à sua versão original.

Devido à natureza multidimensional do constructo, o estudo de validação da versão original da CFKS realizou análise fatorial exploratória, identificando apenas um fator que explicou 42,2% da variância total. No presente estudo de validação da versão brasileira da CFKS, 40,06% da variância total foi explicada por três fatores, posteriormente interpretadas em três dimensões, de acordo com a natureza dos itens agrupados. Dessa forma, a versão brasileira da CFKS apresentará quatro escores, sendo estes um escore total e os escores individuais para cada uma das dimensões extraídas.

O cálculo do escore total da escala será realizado pelo número de itens respondidos corretamente dividido por 30. O escore da dimensão “aspectos medicamentosos, fisioterapêuticos e interação social”, será calculado pelo número de itens respondidos corretamente dividido por 18. O escore da dimensão “aspectos gastrointestinais, genéticos e reprodutivos”, será realizado pelo número de itens respondidos corretamente dividido por nove. E o escore da

dimensão “aspectos nutricionais” será calculado pelo número de itens corretos dividido por três.

A identificação de diferentes dimensões, de acordo com os 30 itens que compõem a escala CFKS, permitirá ao profissional de saúde verificar com maior precisão em que dimensão pode estar a lacuna do conhecimento do indivíduo com FC. Essa identificação permitirá relacionar as lacunas de conhecimento sobre a doença com desfechos de saúde, tais como adesão ao tratamento, exacerbação da doença e qualidade de vida. Ademais, a intervenção educacional, essencial ao manejo de doenças crônicas, poderá ser planejada de forma individual, direcionada para as necessidades de cada indivíduo e com maiores chances de obter resultados satisfatórios no controle clínico dos pacientes com FC. Os estudos atuais têm destacado a importância do conhecimento sobre a doença para aumentar a adesão ao tratamento[11-13,34] e, a partir disso, diminuir o número de hospitalizações e aumentar a expectativa de vida das pessoas com FC[3,7,9,35].

Além da CFKS, estão disponíveis mais dois instrumentos validados para a língua inglesa que avaliam o conhecimento acerca da FC. O questionário que avalia o conhecimento e o entendimento de adultos com FC[18] possui três dimensões: conhecimento geral, questões pulmonares e gastrointestinais e conhecimento reprodutivo e genético. Essas dimensões, no entanto foram determinadas a partir do consenso de especialistas e não utilizou exploração fatorial na avaliação de sua validade de construto, método adequado para este propósito. De forma semelhante, o CFKQ[19] é dividido em 13 dimensões, porém não há informações disponíveis de como os autores identificaram esses fatores. Dessa forma, atualmente apenas a versão brasileira da CFKS, disponibilizada neste estudo, apresentou através de análise fatorial exploratória uma subclassificação e interpretação teórica das dimensões extraídas a partir dos 30 itens, de sua versão original. Essas dimensões permitem avaliar e intervir de forma direcionada nas lacunas de conhecimento identificadas, otimizando a utilização desse instrumento como uma ferramenta útil à sua aplicação na prática clínica e investigação em saúde.

Como hipotetizado, as amostras deste estudo apresentaram diferentes níveis de conhecimento sobre a FC, confirmando a validade preditiva da versão brasileira da CFKS (36). No estudo original, os profissionais de saúde obtiveram

maior pontuação, seguidos pelos participantes com FC. No entanto, os autores não descreveram quais categorias de profissionais da saúde responderam ao instrumento. A inexistência dessa informação, impediu uma análise comparativa mais precisa sobre o nível de conhecimento dos profissionais de saúde em ambos os contextos culturais.

No grupo de participantes com FC, os itens com menor percentual de acerto estavam especialmente relacionados ao uso de medicações por nebulização, posicionamento durante a fisioterapia respiratória e resistência aos medicamentos. Já no grupo dos profissionais, a menor taxa de acertos foi observada nos itens relacionados ao tratamento, genética e interação social. Esses aspectos levantam a necessidade de adequação na formação dos profissionais de saúde do Brasil, com o objetivo de aprofundar o conhecimento sobre a FC e, a partir disso, oferecer diagnóstico e tratamentos adequados cada vez mais precoces. Ademais, esses profissionais precisam estar capacitados para oferecer intervenções educacionais de qualidade ao paciente e seus familiares[37].

Com relação à validade concorrente, na versão original da CFKS os participantes com FC que possuíam maior adesão ao tratamento obtiveram maior pontuação no conhecimento da doença[20]. Por outro lado, nosso estudo não identificou essa relação entre adesão ao tratamento e conhecimento da doença. É necessário interpretar esse dado com cautela, visto que a escala utilizada em nosso estudo para avaliar a adesão ao tratamento foi um instrumento não validado, e adaptado por Dalcin e col (2009)[27]. O mesmo não dispõe de ponto de corte[27] e pode não possuir propriedades psicométricas adequadas para avaliar o construto adesão. No Brasil, atualmente ainda não existem escalas disponíveis para avaliar a adesão de pacientes ao tratamento de FC. Acreditamos que essa lacuna não deveria existir, considerando a coexistência entre o conhecimento, adesão e eficácia no tratamento de pacientes com diagnóstico de FC[11,12].

No que concerne à avalição da validade discriminante, os achados do presente estudo suportam àqueles observados no estudo de validação da versão original da CFKS[20]. Ambos os estudos apresentaram correlação significativa entre a escala de conhecimento em asma e a CFKS, o que demonstra a validade discriminante de ambas as escalas (versão original e versão brasileira). Além de

participantes com asma, o estudo original comparou o conhecimento de participantes com DPOC por meio de uma escala de conhecimento em DPOC e a CFKS. No presente estudo, participantes com DPOC não foram avaliados, já que não existe disponível um instrumento validado para a língua portuguesa que avalie esse constructo.

Este estudo avaliou uma população ampla de participantes com FC, oriundos das regiões Nordeste, Centro-Oeste, Sul e Sudeste do Brasil. Esses pacientes representaram diferentes classes econômicas, estado civil e níveis de escolaridade. No entanto, o estudo limitou-se a aplicação de questionários através de uma plataforma *online*, o que pode ter limitado a participação de pacientes que não tenham acesso à internet. A falta de escalas de adesão ao tratamento de participantes com FC e de conhecimento em DPOC traduzidas e validadas para a língua portuguesa limitaram, mas não impediram, a reprodução do processo de avaliação das propriedades psicométricas similarmente ao estudo original.

Embora a CFKS tenha sido desenvolvida para participantes com FC, ela poderá ser utilizada para avaliar e promover o conhecimento dos profissionais de saúde no Brasil. Mesmo com o teste de triagem neonatal implementado em todos os estados do Brasil, para avaliar se o indivíduo possui, entre outras doenças, a FC, em nosso estudo em média os pacientes receberam o diagnóstico de FC apenas aos nove anos de idade. Esse dado chama a atenção ao ser comparado com o tempo médio de diagnóstico observado na Europa e América do Norte, que são de 3,6 meses e 3 anos, respectivamente[38,39]. A falta de conhecimento sobre a doença por parte dos profissionais de saúde contribui para o atraso no diagnóstico da FC, comprometendo a sobrevida dos pacientes. A formação e a educação permanente e continuada desses profissionais são preconizadas pela Política Nacional de Atenção Básica[40] e poderá utilizar a versão brasileira da CFKS para promover no Brasil um maior conhecimento acerca da fibrose cística.

O Ministério da Saúde preconiza, ainda, o uso da educação popular nos serviços de saúde, por meio da Estratégia Saúde da Família (EFS), cuja ênfase está na atenção básica e nas práticas de educação e promoção em saúde, de forma a explorar os conteúdos de forma crítica e contextualizada[40,41]. Dessa forma, os profissionais de saúde devidamente capacitados estarão aptos a

promover o conhecimento da doença para os participantes com FC e seus familiares, contribuindo para reduzir exacerbações e hospitalizações e, consequentemente, o ônus ao Sistema Único de Saúde (SUS).

Em conclusão, o processo de tradução, adaptação transcultural e avaliação das propriedades psicométricas indicou que a versão brasileira da CKFS é capaz de fornecer medidas válidas e confiáveis na avaliação do conhecimento sobre a FC no atual contexto cultural. Este estudo, portanto, tem relevância para a prática clínica e pesquisa científica e poderá auxiliar tanto a formação de profissionais da saúde, quanto o autoconhecimento dos participantes com FC.

Agradecimentos

À Louise Balfour e Smita Pakhale pela autorização e apoio para realização da tradução, adaptação transcultural e validação do questionário.

Aos tradutores, especialistas e voluntários pela participação nas etapas de tradução e adaptação transcultural.

Ao Instituto Unidos Pela Vida, Conselho Regional de Enfermagem do Rio de Janeiro, Associação Gaúcha de Assistência à Muscoviscidose (AGAM), Edilma Silva e Maria da Apresentação Eugênia por divulgarem a pesquisa.

Referências

1. Sanders DB, Fink A. Background and Epidemiology. Pediatr Clin North Am. 2016;63(4):567–84.
2. Alexander S, Alshafi K, Anderson A-K, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R, et al. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis [Internet]. Royal Brompton Hospital (7th edition) 2017. www.rbht.nhs.uk/childrencf (cited 07 february 2017). 2017. Available from: www.rbht.nhs.uk/childrencf
3. Athanazio RA, Silva Filho LVRF da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
4. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2017;(11).
5. Sawicki GS, Ren CL, Konstan MW, Millar SJ, Pasta DJ, Quittner AL. Treatment complexity in cystic fibrosis: Trends over time and associations with site-specific outcomes. J Cyst Fibros [Internet]. 2013 Sep;12(5):461–7. Available from: http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199313000027
6. Ohn M, Fitzgerald DA. Question 12: What do you consider when discussing treatment adherence in patients with Cystic Fibrosis? Paediatr Respir Rev [Internet]. 2018;25:85–7. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2017.04.002
7. Narayanan S, Mainz JG, Gala S, Tabori H, Grossoehme D. Adherence to therapies in cystic fibrosis: a targeted literature review. Expert Rev Respir Med [Internet]. 2017;11(2):129–45. Available from: http://dx.doi.org/10.1080/17476348.2017.1280399
8. Mikesell CL, Kempainen RR, Laguna TA, Menk JS, Wey AR, Gaillard PR, et al. Objective Measurement of Adherence to Out-Patient Airway Clearance Therapy by High-Frequency Chest Wall Compression in Cystic Fibrosis. Respir Care [Internet]. 2017;62(7):920–7. Available from: http://rc.rcjournal.com/lookup/doi/10.4187/respcare.05349

9. Quittner AL, Zhang J, Marynchenko M, Chopra PA. Pulmonary Medication Adherence and Health-care Use in Cystic Fibrosis. Chest [Internet]. 2014;146(1):142–51. Available from: http://dx.doi.org/10.1378/chest.13-1926
10. Koocher G, McGrath M, Gudas L. Typologies of Nonadherence in Cystic Fibrosis. J Dev Behav Pediatr. 1990;11(6):353–8.
11. Naqvi AA, Hassali MA, Aftab MT. A qualitative study investigating perceived barriers to medication adherence in chronic illness patients of Karachi , Pakistan A qualitative study investigating perceived barriers to medication adherence in chronic illness patients of Karachi , Pakistan. J Pakistan Med Assoc. 2019;(February).
12. Awwad O, Akour A. The influence of patients ' knowledge on adherence to their chronic medications : a cross-sectional study in Jordan. Int J Clin Pharm [Internet]. 2015;504–10. Available from: http://dx.doi.org/10.1007/s11096-015-0086-3
13. Miller TA. Health literacy and adherence to medical treatment in chronic and acute illness : A meta-analysis. Patient Educ Couns [Internet]. 2016;99(7):1079–86. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.pec.2016.01.020
14. Chomik S, Klincewicz B, Cichy W. Disease specific knowledge about cystic fibrosis, patient education and counselling in Poland. Ann Agric Environ Med [Internet]. 2014;21(2):420–4. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24959802
15. Borges MC, Ferraz É, Pontes SMR, Cetlin A de CVA, Caldeira RD, Silva CS da, et al. Development and validation of an asthma knowledge questionnaire for use in Brazil. J Bras Pneumol [Internet]. 2010 Feb;36(1):8–13. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302003000300025&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt
16. Alcântara EC, Corrêa K de S, Rabahi MF. Elaboration and validation of a questionnaire on the knowledge of Chronic Obstructive Pulmonary Disease among primary care professionals. 2017;5(2):6–18. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132014000500513&lng=en&tlng=en

17. FitzPatrick B, Hawboldt J, Jane Smith M, Lee T. Validation of a Cystic Fibrosis Medication Knowledge Questionnaire. Glob Pediatr Heal [Internet]. 2017 Jan 18;4:1–7. Available from: http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/2333794X17719803
18. Siklosi KR, Gallagher CG, McKone EF. Development, validation, and implementation of a questionnaire assessing disease knowledge and understanding in adult cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros [Internet]. 2010 Dec;9(6):400–5. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2010.07.001
19. Nash EF, Whitmill R, Rashid R, Whitehouse J, Honeybourne D. The Cystic Fibrosis Knowledge Questionnaire (CFKQ) – assessing disease-specific knowledge in adults with CF. J Cyst Fibros [Internet]. 2009;8(2):S111. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(09)60431-8
20. Balfour L, Armstrong M, Holly C, Gaudet E, Aaron S, Tasca G, et al. Development and psychometric validation of a cystic fibrosis knowledge scale. Respirology [Internet]. 2014 Nov;19(8):1209–14. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25208592
21. Beaton DE, Bombardier C, Guillemin F, Ferraz MB. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. Spine (Phila Pa 1976) [Internet]. 2000 Dec 15;25(24):3186–91. Available from: http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=00007632-200012150-00014
22. Mokkink LB, Terwee CB, Patrick DL, Alonso J, Stratford PW, Knol DL, et al. The COSMIN study reached international consensus on taxonomy, terminology, and definitions of measurement properties for health-related patient-reported outcomes. J Clin Epidemiol [Internet]. 2010;63(7):737–45. Available from: http://www.cosmin.nl/images/upload/File/COSMIN checklist manual v9.pdf%5Cnwww.cosmin.nl
23. Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-Cultural Adaptation of Health-Related Quality of Life Measures: Literature Review and Proposed Guidelines. J Clio itpidemiol. 1993;46(12):1417–32.
24. Reichenheim ME, Moraes CL. [Operationalizing the cross-cultural adaptation of epidemiological measurement instruments]. Rev Saude

Publica [Internet]. 2007 Aug;41(4):665–73. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17589768

25. Global Initiative for Asthma. Global strategy for asthma management and prevention. Available from www.ginasthma.org [Internet]. 2018 Jan 1;1–160. Available from: http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=cin20&AN=118972966&site=ehost-live
26. Kamakura W, Mazzon Ja. Critérios de estratificação e comparação de classificadores socioeconômicos no Brasil. Rev Adm Empres [Internet]. 2019 Feb;56(1):55–70. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75902016000100055&lng=pt&tlng=pt
27. Dalcin P de TR, Rampon G, Pasin LR, Becker SC, Ramon GM, Oliveira VZ de. Percepção da gravidade da doença em pacientes adultos com fibrose cística. J Bras Pneumol [Internet]. 2009 Jan;35(1):27–34.
28. Conway SP, Pond MN, Hamnett T, Watson A. Compliance with treatment in adult patients with cystic fibrosis. Thorax [Internet]. 1996 Jan;51(1):29–33. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8658364
29. Polit D, Beck C. The Content Validity Index: Are You Sure You Know What's Being Reported? Critique and Recommendations. Res Nurs Health [Internet]. 2006 Aug;29:489–97. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18231972
30. Scholtes VA, Terwee CB, Poolman RW. What makes a measurement instrument valid and reliable? Injury [Internet]. 2011;42(3):236–40. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.injury.2010.11.042
31. Nunnally J, Bernstein I. Psychometric theory. 3rd, editor. New York: McGraw-Hil; 1994. 752 p.
32. McHorney C, Ware JJ, Lu J, Sherbourne C. The MOS 36-item Short-Form Health Survey (SF-36): III . Tests of data quality , scaling assumptions , and reliability across diverse patient groups . 1994;32(1):40–66.
33. Swinscow TD V. Correlation and regression. Statistics at square one. [Internet]. BMJ Publishing Group. 1997. Available from: https://www.bmj.com/about-bmj/resources-readers/publications/statistics-

square-one.

34. Faint NR, Staton JM, Stick SM, Foster JM, Schultz A. Investigating self-efficacy, disease knowledge and adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis. J Paediatr Child Health. 2017;53(5):488–93.
35. Kettler L, Sawyer S, Winefield H, Greville H. Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. Thorax [Internet]. 2002;57(5):459–64.
36. Pasquali L. Psicometria. Rev Esc Enferm USP. 2009;43:992–9.
37. Savage E, Pv B, M NC, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis (Review). 2017;(9).
38. Report AD. European Cystic Fibrosis Society Annual Data Report 2013. 2013.
39. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Patient Registry: Annual Data Report 2015. Cyst Fibros Found Patient Regist [Internet]. 2016;1–92. Available from: https://www.cff.org/Our-Research/CF-Patient-Registry/2015-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf
40. Brasil M da S. PORTARIA Nº 2.436, DE 21 DE SETEMBRO DE 2017 [Internet]. 2017. Available from: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt2436_22_09_2017.html.
41. Alves G, Aerts D. As práticas educativas em saúde e a Estratégia Saúde da Família. Ciência e Saúde Coletiva. 2011;16(1):319–25.

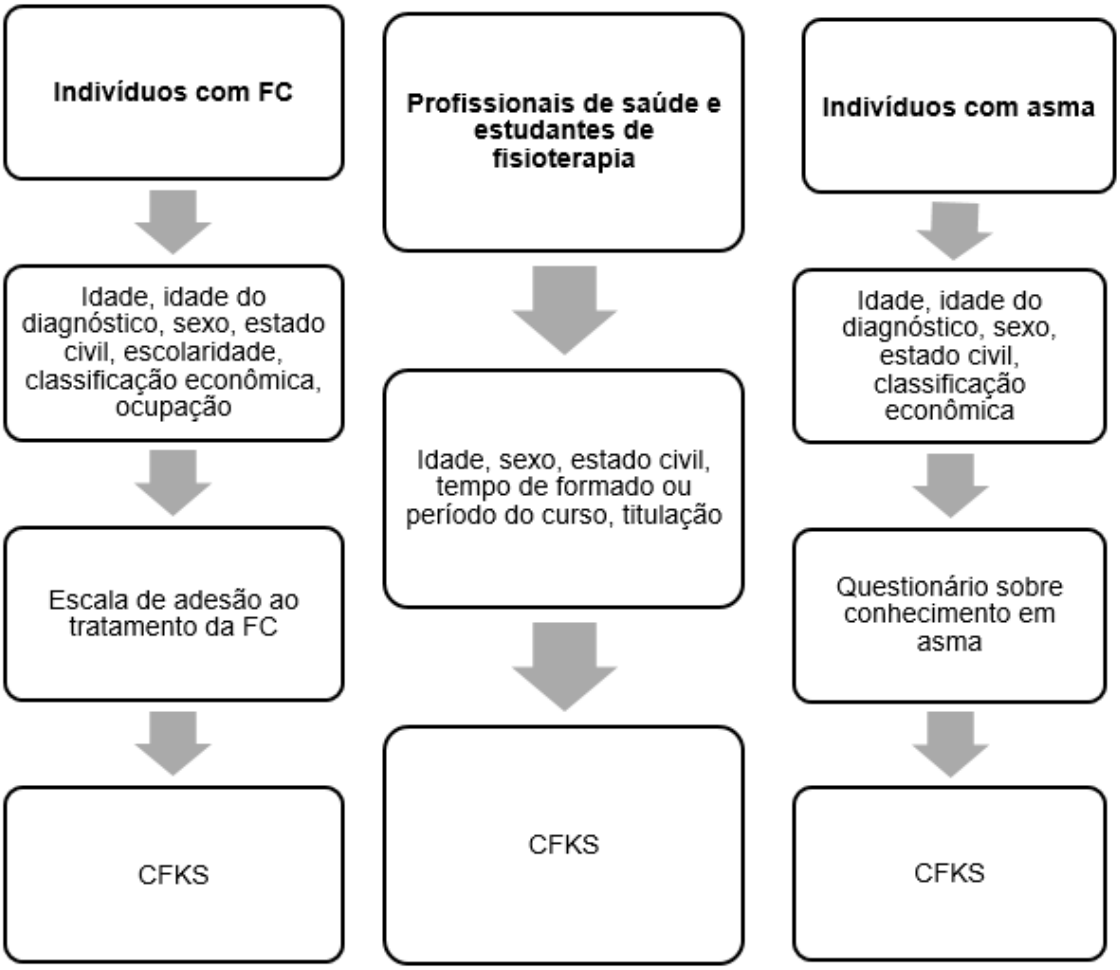


Figura 1 – Fluxograma das avaliações nas diferentes amostras.

Tabela 1 – Caracterização socioeconômica dos participantes com fibrose cística, profissionais de saúde, estudantes de fisioterapia e participantes com asma.

Variável	M±DP ou N(%)
Participantes com FC (n=40)	
Idade, em anos	23,85±7,27
Idade do diagnóstico, em anos	9,45±8,70
Sexo	
Feminino	29 (72,50)
Masculino	11 (27,50)
Estado civil	
Solteiro/Viúvo/Divorciado	26 (65,00)
Casado/União estável	14 (35,00)
Escolaridade	
Fundamental incompleto	2 (5,00)
Fundamental completo	1 (2,50)
Médio incompleto	5 (12,50)
Médio completo	10 (25,00)
Superior incompleto	8 (20,00)
Superior completo	6 (15,00)
Pós-graduação	8 (20,00)
Classificação econômica	
A	1 (2,50)
B	22 (55,00)
C	12 (30,00)
D-E	5 (12,50)
Ocupação atual	
Empregado	8 (20,0)
Desempregado	22 (55,00)
Auxílio BPC/Aposentadoria	10 (25,00)
Adesão ao tratamento de fibrose cística	0,73 (0,20)
Profissionais de saúde (n=242)	
Idade, em anos	30,98±7,13
Tempo de término da graduação, em anos	6,79 (6,74)
Sexo	
Feminino	202 (83,5)
Masculino	40 (16,5)
Titulação	
Doutorado	13 (5,40)
Mestrado	54 (22,30)
Especialização	103 (42,60)
Graduação	72 (29,70)
Estudantes de Fisioterapia (n=82)	
Idade, em anos	20,99±3,86
Sexo	
Feminino	62 (75,60)
Masculino	20 (24,4)
Participantes com asma (n=47)	
Idade, em anos	29,96±9,16
Idade do diagnóstico, em anos	9,60±8,56
Sexo	
Feminino	36 (76,60)
Masculino	11 (23,40)
Estado civil	
Solteiro/Viúvo/Divorciado	28 (59,60)
Casado/União estável	19 (40,40)
Classificação econômica	
A	7 (14,90)
B	20 (42,60)
C	18 (38,20)
D-E	2 (4,30)

Tabela 2 - Escores médios da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS), desvio padrão (DP) para itens individuais, correlação item-total corrigida e consistência interna (alfa de Cronbach) se o item for excluído.

Item	Média	DP	Correlação de item total corrigida	Alfa de Cronbach se o item for excluído
1. Pacientes com FC necessitam ter uma dieta com pouca gordura (F).	0,95	0,85	0,35	0,91
2. Pacientes com FC devem fazer fisioterapia respiratória pelo menos uma vez por dia (V).	0,43	0,79	0,59	0,91
3. A doença pulmonar em pacientes com FC pode piorar com uma nutrição inadequada (V).	0,32	0,73	0,54	0,91
4. Exercícios aeróbicos (ex: correr, nadar, andar de bicicleta) são mais importantes para pacientes com FC do que para pacientes sem FC (V).	0,81	0,82	0,44	0,91
5. Para uma melhor socialização, a interação presencial entre pacientes com FC é recomendada (F).	0,65	0,79	0,31	0,91
6. O transplante de pulmão é a última opção de tratamento para alguns pacientes com FC (V).	0,81	0,91	0,56	0,91
7. Pacientes com FC têm maior risco de desenvolver diabetes do que pacientes sem FC (V).	1,14	0,93	0,53	0,91
8. Todas as mulheres com FC que engravidarem terão filhos com FC (F).	1,25	0,53	0,48	0,91
9. Medicamentos inalatórios (ex: bombinha, nebulização) para FC ajudam a soltar e eliminar as secreções do pulmão (V).	0,50	0,80	0,56	0,91
10. Não tomar os antibióticos como prescritos pode levar ao desenvolvimento de resistência ao medicamento (as bactérias deixam de ser destruídas) (V).	0,33	0,70	0,49	0,91
11. Medicamentos para eliminar a secreção são úteis para pacientes com FC (V).	0,49	0,81	0,54	0,91
12. A fisioterapia respiratória em pacientes com FC somente pode ser realizada com a assistência de outra pessoa (F).	1,18	0,62	0,49	0,91
13. Máscaras usadas para administrar a medicação por nebulização devem ser mantidas de 3 a 5 cm do rosto (F).	1,27	0,77	0,34	0,91
14. Os equipamentos usados para administrar medicações inalatórias precisam ser limpos mensalmente (F).	0,96	0,62	0,40	0,91
15. Durante a fisioterapia respiratória, pacientes com FC devem permanecer em uma posição fixa para melhorar a eliminação da secreção (F).	1,14	0,72	0,40	0,91
16. Pacientes com FC precisam ingerir menos calorias do que pacientes sem FC (F).	1,24	0,68	0,49	0,91
17. Pacientes com FC precisam usar antibióticos para tratar infecções virais (F).	0,90	0,76	0,46	0,91
18. Pacientes com FC devem ingerir vitaminas lipossolúveis (ou seja, A, D, E, K) diariamente (V).	0,90	0,97	0,54	0,91
19. Os equipamentos usados para administrar medicações inalatórias precisam ser limpos pelo menos uma vez por semana (V).	0,51	0,75	0,48	0,91

Cont. Tabela 2 - Escores médios da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS), desvio padrão (DP) para itens individuais, correlação item-total corrigida e consistência interna (alfa de Cronbach) se o item for excluído.

Item	Média	DP	Correlação de item total corrigida	Alfa de Cronbach se o item for excluído
20. Pacientes com FC devem tomar suplementos de enzimas pancreáticas em todas as refeições e lanches (V).	1,21	0,90	0,53	0,91
21. Um teste genético está disponível para identificar FC (V).	0,74	0,95	0,57	0,91
22. Pacientes com FC têm risco de desenvolver deficiência de vitaminas (V).	0,63	0,92	0,67	0,90
23. Tomar enzimas pancreáticas de forma inadequada pode levar ao desenvolvimento de resistência a medicamentos (F).	1,09	0,92	0,29	0,91
24. A maioria dos homens com FC é infértil (V).	1,24	0,90	0,52	0,91
25. Não é necessário fazer fisioterapia respiratória nos dias em que os pacientes com FC se sentem bem (F).	1,09	0,38	0,48	0,91
26. As técnicas de fisioterapia respiratória são benéficas apenas quando os pacientes com FC desenvolvem sintomas (F).	1,09	0,45	0,48	0,91
27. O funcionamento dos pulmões está diretamente relacionado ao peso corporal saudável em pacientes com FC (V).	0,77	0,90	0,49	0,91
28. Ambos os pais devem ter o gene da FC para que uma criança nasça com a doença (V).	0,97	0,87	0,57	0,91
29. Se você tomar menos do que a quantidade correta de suplementos de enzimas pancreáticas, você evacuará com mais frequência (V).	1,28	0,89	0,52	0,91
30. A interação presencial entre dois pacientes com FC com a mesma bactéria (e.g. Pseudomonas aeruginosa (PA)/Cepacia) é segura (F).	1,31	0,67	0,46	0,91

Tabela 3 - Estrutura fatorial da Versão Brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS).

Itens e conteúdo	Fatores			
	1	2	3	h^2
19. Os equipamentos usados para administrar medicações inalatórias precisam ser limpos pelo menos uma vez por semana.	0,67			0,43
14. Os equipamentos usados para administrar medicações inalatórias precisam ser limpos mensalmente.	0,66			0,36
15. Durante a fisioterapia respiratória, pacientes com FC devem permanecer em uma posição fixa para melhorar a eliminação da secreção.	0,60			0,32
9. Medicamentos inalatórios (ex: bombinha, nebulização) para FC ajudam a soltar e eliminar as secreções do pulmão.	0,58			0,43
17. Pacientes com FC precisam usar antibióticos para tratar infecções virais.	0,56			0,35
26. As técnicas de fisioterapia respiratória são benéficas apenas quando os pacientes com FC desenvolvem sintomas.	0,56			0,41
12. A fisioterapia respiratória em pacientes com FC somente pode ser realizada com a assistência de outra pessoa.	0,52			0,35
10. Não tomar os antibióticos como prescritos pode levar ao desenvolvimento de resistência ao medicamento (as bactérias deixam de ser destruídas).	0,52			0,33
27. O funcionamento dos pulmões está diretamente relacionado ao peso corporal saudável em pacientes com FC.	0,49			0,32
25. Não é necessário fazer fisioterapia respiratória nos dias em que os pacientes com FC se sentem bem.	0,47			0,36
2. Pacientes com FC devem fazer fisioterapia respiratória pelo menos uma vez por dia.	0,47			0,42
6. O transplante de pulmão é a última opção de tratamento para alguns pacientes com FC.	0,45			0,46
11. Medicamentos para eliminar a secreção são úteis para pacientes com FC.	0,42			0,36
13. Máscaras usadas para administrar a medicação por nebulização devem ser mantidas de 3 a 5 cm do rosto.	0,41			0,18
3. A doença pulmonar em pacientes com FC pode piorar com uma nutrição inadequada.	0,38			0,38
5. Para uma melhor socialização, a interação presencial entre pacientes com FC é recomendada.	0,37			0,34
4. Exercícios aeróbicos (ex: correr, nadar, andar de bicicleta) são mais importantes para pacientes com FC do que para pacientes sem FC.	0,26			0,24
30. A interação presencial entre dois pacientes com FC com a mesma bactéria (e.g. Pseudomonas aeruginosa (PA)/Cepacia) é segura.	0,23			0,27

Cont. Tabela 3 - Estrutura fatorial da Versão Brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS).

Itens e conteúdo	**Fatores**			
	1	**2**	**3**	**h²**
29. Se você tomar menos do que a quantidade correta de suplementos de enzimas pancreáticas, você evacuará com mais frequência.		0,79		0,57
20. Pacientes com FC devem tomar suplementos de enzimas pancreáticas em todas as refeições e lanches.		0,78		0,57
7. Pacientes com FC têm maior risco de desenvolver diabetes do que pacientes sem FC.		0,75		0,54
24. A maioria dos homens com FC é infértil.		0,70		0,49
28. Ambos os pais devem ter o gene da FC para que uma criança nasça com a doença.		0,58		0,45
18. Pacientes com FC devem ingerir vitaminas lipossolúveis (ou seja, A, D, E, K) diariamente.		0,56		0,41
21. Um teste genético está disponível para identificar FC.		0,52		0,42
22. Pacientes com FC têm risco de desenvolver deficiência de vitaminas.		0,51		0,54
8. Todas as mulheres com FC que engravidarem terão filhos com FC.		0,33		0,34
1. Pacientes com FC necessitam ter uma dieta com pouca gordura.			0,73	0,57
23. Tomar enzimas pancreáticas de forma inadequada pode levar ao desenvolvimento de resistência a medicamentos.			0,60	0,39
16. Pacientes com FC precisam ingerir menos calorias do que pacientes sem FC.			0,46	0,43
Autovalor	8,73	2,00	1,29	
Porcentagem de variância explicada	29,11	6,66	4,29	
Alfa de Cronbach	0,86	0,86	0,52	

h²: comunalidades. Notas: a) Método de extração: análise de componente principal. B) Método de rotação: *Oblimin* direto com normalização de Kaiser.

Tabela 4 – Frequência absoluta e relativa de respostas corretas da versão brasileira da versão brasileira da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale* (CFKS) por grupo, total e por dimensão da escala.

Item da escala	**Amostra total n=411**	**Pacientes com CF n=40**	**Profissionais de saúde n=242**	**Estudantes de fisioterapia n=81**	**Pacientes com asma n=47**
1	114 (27,7)	32 (80,0)	74 (30,6)	5 (6,2)	3 (6,4)
2	312 (75,9)	39 (97,5)	206 (85,1)	43 (53,1)	24 (51,1)
3	342 (83,2)	40 (100)	219 (90,5)	54 (66,7)	28 (59,6)
4	182 (44,3)	34 (85,0)	104 (43,0)	24 (29,6)	20 (42,6)
5	116 (28,3)	30 (75,0)	76 (31,4)	7 (8,8)	3 (6,4)
6	214 (52,1)	32 (80,0)	142 (58,7)	22 (27,2)	17 (36,2)
7	150 (36,5)	38 (95,0)	99 (40,9)	5 (6,2)	8 (17,0)
8	268 (65,2)	37 (92,5)	172 (71,1)	34 (42,0)	25 (53,2)
9	284 (69,1)	35 (87,5)	185 (76,4)	40 (49,4)	24 (51,1)
10	330 (80,3)	38 (95,0)	208 (86,0)	53 (65,4)	30 (63,8)
11	291 (70,8)	39 (97,5)	177 (73,1)	48 (59,3)	26 (55,3)
12	238 (57,9)	34 (85,0)	168 (69,4)	18 (22,2)	18 (38,3)
13	134 (38,8)	23 (57,5)	98 (40,5)	0	13 (27,7)
14	251 (61,4)	24 (60,0)	183 (75,6)	28 (34,6)	16 (34,0)
15	188 (45,7)	21 (52,5)	145 (59,9)	7 (8,6)	15 (31,9)
16	196 (47,7)	39 (97,5)	141 (58,3)	6 (7,4)	10 (21,3)
17	166 (40,4)	4 (10,0)	134 (55,4)	14 (17,3)	14 (29,8)
18	215 (52,3)	35 (87,5)	141 (58,3)	22 (27,5)	17 (36,2)
19	263 (64,0)	30 (75,0)	163 (67,4)	44 (54,3)	26 (55,3)
20	131 (31,9)	34 (85,0)	86 (35,5)	5 (6,2)	6 (12,8)
21	248 (60,3)	36 (90,0)	180 (74,4)	17 (21,0)	15 (31,9)
22	60 (14,6)	36 (90,0)	201 (83,1)	23 (28,4)	15 (31,9)
23	60 (14,6)	14 (35,0)	44 (18,2)	2 (2,5)	0
24	125 (30,4)	33 (82,5)	86 (35,5)	1 (1,2)	5 (10,6)
25	348 (84,7)	40 (100,0)	214 (88,4)	67 (82,7)	27 (57,4)
26	323 (78,6)	33 (82,5)	209 (86,4)	58 (71,6)	23 (48,9)
27	222 (54,0)	24 (60,0)	148 (61,2)	33 (40,7)	17 (36,2)
28	158 (38,4)	37 (92,5)	104 (43,0)	9 (11,1)	8 (17,0)
29	117 (28,5)	35 (87,5)	71 (29,3)	5 (6,2)	6 (12,8)
30	190 (46,2)	28 (70,0)	130 (53,7)	20 (24,7)	12 (25,5)
Média (DP)	52,14 (23,55)	79,50 (10,22)	59,33 (17,27)	28,29 (14,10)	33,40 (25,40)
Dimensões					
1	59,38 (23,07)	76,42 (11,83)	66,78 (17,01)	39,56 (18,27)	41,01 (30,66)
2	44,90 (31,04)	86,99 (18,74)	52,34 (25,05)	13,41 (13,26)	24,82 (25,61)
3	36,97 (34,80)	70,73 (23,79)	35,67 (32,83)	5,28 (16,11)	69,50 (18,16)

DP: desvio padrão.

4 CONCLUSÕES E CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este foi o primeiro ensaio clínico controlado e randomizado que avaliou os efeitos do HIIT na tolerância à glicose de crianças e adolescentes com FC e incluiu aspectos clínicos importantes, como função pulmonar, força muscular respiratória, tolerância ao exercício e qualidade de vida. Os resultados deste estudo permitiram concluir que:

- O HIIT realizado em domicílio, durante oito semanas, não foi capaz de aumentar a tolerância à glicose de crianças e adolescentes com FC;
- O HIIT realizado em domicílio, durante oito semanas, não foi capaz de melhorar a função pulmonar, a força muscular respiratória, a tolerância ao exercício e a qualidade vida de crianças e adolescentes com FC;
- Não houve exacerbações da doença durante o período de treinamento.

A FC é uma doença rara, cuja prevalência é maior nas regiões Sul e Sudeste, se tratando de Brasil. No Rio Grande do Norte, 83% dos participantes com FC de 6 a 18 anos aceitaram participar do nosso estudo, mesmo assim, só atingimos 50% do cálculo amostral realizado previamente. Dessa forma, fizemos parceria com a equipe médica responsável pelo atendimento de crianças e adolescentes com FC no estado da Paraíba. Após assinada a carta de anuência, submetemos uma emenda ao projeto previamente aprovado pelo CEP/UFRN adicionando a Universidade Federal da Paraíba (UFPB) como centro participante. A emenda foi aprovada (parecer Nº 3.322.275) e as crianças, adolescentes e seus pais/responsáveis foram previamente contatados. Por questões burocráticas, a coleta só será iniciada em julho/2019, com expectativa de avaliarmos mais 14 pacientes.

Durante a realização do ensaio clínico, percebemos a lacuna de conhecimento sobre a doença, tanto pelos profissionais de saúde, quanto pelas crianças e adolescentes com FC. Nessa faixa etária é comum que as orientações sejam dadas aos pais/cuidadores e, mesmo em idade próxima à adulta, os adolescentes possuem pouco conhecimento sobre a própria patologia. Diante dessa percepção, enquanto pesquisadora, considerando o quão grave são as repercussões do pouco conhecimento sobre a doença e a falta de um instrumento no Brasil que avaliasse o constructo do conhecimento na FC, optamos por validar a CFKS. Sendo assim, este é o primeiro estudo metodológico de tradução, adaptação transcultural e validação de um instrumento para avaliação do conhecimento em FC, destacando-se por incluir

participantes com FC, profissionais de saúde e participantes com asma de todo o Brasil. Ao traduzir, adaptar transculturalmente e avaliar as propriedades psicométricas da CFKS, este estudo permite concluir que:

- O instrumento traduzido e adaptado transculturalmente para a língua portuguesa apresentou equivalência conceitual, semântica e idiomática adequadas ao contexto brasileiro;
- A análise fatorial exploratória identificou que a versão brasileira da CFKS é composta por três dimensões: “aspectos medicamentosos, fisioterapêuticos e interação social”, “aspectos gastrointestinais, genéticos e reprodutivos” e “aspectos nutricionais”;
- A versão brasileira da CFKS apresentou confiabilidade, viabilidade, e validades preditiva e discriminante adequadas;
- No contexto cultural brasileiro, a validade concorrente não foi capaz de identificar diferenças relacionadas ao tempo de diagnóstico e à adesão ao tratamento de participantes com FC;
- O instrumento adaptado é capaz de fornecer medidas válidas e confiáveis na avaliação do conhecimento em FC.

Espera-se que este estudo impacte positivamente no cuidado de participantes com FC, tanto pela utilização de uma nova terapêutica não medicamentosa realizada em domicílio, quanto pela disponibilização de uma ferramenta acessível que poderá suprir a lacuna no âmbito da avaliação do conhecimento da doença no Brasil.

Adicionalmente, espera-se que esta produção contribua com o Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da UFRN, tanto por meio da publicação de pelo menos três artigos científicos em revistas de alto impacto, quanto por fazer do programa uma referência nacional nas pesquisas sobre a FC.

5 REFERÊNCIAS

1. Radlovic N. Cystic fibrosis. Srp Arh Celok Lek [Internet]. 2012 Feb;140(3–4):244–9. Available from: http://www.doiserbia.nb.rs/Article.aspx?ID=0370-81791204244R
2. McCarthy C, Lara Gallego B, Trapnell BC, McCormack FX. Epidemiology of rare lung diseases: The challenges and opportunities to improve research and knowledge. Adv Exp Med Biol. 2017;1031:419–42.
3. Stewart C, Pepper MS. Cystic fibrosis on the African continent. Genet Med. 2016;18(7):653–62.
4. Singh M, Rebordosa C, Bernholz J, Sharma N. Epidemiology and genetics of cystic fibrosis in Asia: In preparation for the next-generation treatments. Respirology. 2015;20(8):1172–81.
5. Mocelin H, Fischer GB, Castro SM De, Grandi T, Chapper M, Rispoli T, et al. Triagem neonatal para fibrose cística no SUS no Rio Grande do Sul. Bol Científico Pediatr. 2017;06(1):3–8.
6. The Brazilian Cystic Fibrosis Patient Registry. Cystic Fibrosis [Internet]. 2015. p. 1–18. Available from: http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2017/11/Registro2015.pdf
7. Cutting GR. Cystic fibrosis genetics: From molecular understanding to clinical application. Nat Rev Genet [Internet]. 2015;16(1):45–56. Available from: http://dx.doi.org/10.1038/nrg3849
8. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Patient Registry: Annual Data Report 2015. Cyst Fibros Found Patient Regist [Internet]. 2016;1–92. Available from: https://www.cff.org/Our-Research/CF-Patient-Registry/2015-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf
9. Pritchard LL. Respiratory Conditions Update: Cystic Fibrosis. FP Essent [Internet]. 2016;448:35–43. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27576234
10. Kamal N, Surana P, Koh C. Liver disease in patients with cystic fibrosis. Curr Opin Gastroenterol [Internet]. 2018 Feb 12;34(00):1–6. Available from: http://insights.ovid.com/crossref?an=00001574-900000000-99291
11. Blackman SM, Tangpricha V. Endocrine Disorders in Cystic Fibrosis. Pediatr Clin North Am [Internet]. 2016 Aug;63(4):699–708. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24655651
12. Marquette M, Haworth CS. Bone health and disease in cystic fibrosis. Paediatr Respir Rev [Internet]. 2016 Aug;20 Suppl:2–5. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2016.06.003
13. Yi Y, Norris AW, Wang K, Sun X, Uc A, Moran A, et al. Abnormal glucose tolerance in infants and young children with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2016;194(8):974–80.
14. Moheet A, Moran A. CF-related diabetes: Containing the metabolic miscreant of cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2017 Nov;52(S48):S37–43. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.23762
15. Moran A, Pillay K, Becker DJ, Acerini CL. Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents. Pediatr Diabetes [Internet]. 2014 Sep;15(S20):65–76. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19754617
16. Kelly A, Moran A. Update on cystic fibrosis-related diabetes. J Cyst Fibros [Internet]. 2013 Jul;12(4):318–31. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2013.02.008

17. Blackman SM, Hsu S, Ritter SE, Naughton KM, Wright FA, Drumm ML, et al. A susceptibility gene for type 2 diabetes confers substantial risk for diabetes complicating cystic fibrosis. Diabetologia. 2009;52(9):1858–65.
18. Reynaud Q, Rabilloud M, Roche S, Poupon-Bourdy S, Iwaz J, Nove-Josserand R, et al. Glucose trajectories in cystic fibrosis and their association with pulmonary function. J Cyst Fibros [Internet]. 2018 May;17(3):400–6. Available from: https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.09.010
19. Foster K, Huang G, Zhang N, Crisalli J, Chini B, Amin R, et al. Relationship between exercise capacity and glucose tolerance in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2018 Feb;53(2):154–61. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.23906
20. Bizzarri C, Montemitro E, Pedicelli S, Ciccone S, Majo F, Cappa M, et al. Glucose tolerance affects pubertal growth and final height of children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2015 Feb;50(2):144–9. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.23042
21. Lavie M, Fisher D, Vilozni D, Forschmidt R, Sarouk I, Kanety H, et al. Glucose intolerance in cystic fibrosis as a determinant of pulmonary function and clinical status. Diabetes Res Clin Pract [Internet]. 2015 Dec;110(3):276–84. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.diabres.2015.10.007
22. Terliesner N, Vogel M, Steighardt A, Gausche R, Henn C, Hentschel J, et al. Cystic-fibrosis related-diabetes (CFRD) is preceded by and associated with growth failure and deteriorating lung function. J Pediatr Endocrinol Metab [Internet]. 2017 Jan 28;30(8):815–21. Available from: http://www.degruyter.com/view/j/jpem.2017.30.issue-8/jpem-2017-0005/jpem-2017-0005.xml
23. Lewis C, Blackman SM, Nelson A, Oberdorfer E, Wells D, Dunitz J, et al. Diabetes-related Mortality in Adults with Cystic Fibrosis. Role of Genotype and Sex. Am J Respir Crit Care Med [Internet]. 2015 Jan 15;191(2):194–200. Available from: http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.201403-0576OC
24. Alexander S, Alshafi K, Anderson A-K, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R, et al. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis [Internet]. Royal Brompton Hospital (7th edition) 2017. www.rbht.nhs.uk/childrencf (cited 07 february 2017). 2017. Available from: www.rbht.nhs.uk/childrencf
25. Athanazio RA, Silva Filho LVRF da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol [Internet]. 2017 Jun;43(3):219–45. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&tlng=en
26. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2017;(11).
27. Sawicki GS, Ren CL, Konstan MW, Millar SJ, Pasta DJ, Quittner AL. Treatment complexity in cystic fibrosis: Trends over time and associations with site-specific outcomes. J Cyst Fibros [Internet]. 2013 Sep;12(5):461–7. Available from: http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199313000027
28. Ohn M, Fitzgerald DA. Question 12: What do you consider when

discussing treatment adherence in patients with Cystic Fibrosis? Paediatr Respir Rev [Internet]. 2018;25:85–7. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2017.04.002

29. Chomik S, Klincewicz B, Cichy W. Disease specific knowledge about cystic fibrosis, patient education and counselling in Poland. Ann Agric Environ Med [Internet]. 2014;21(2):420–4. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24959802
30. Lonabaugh KP, O'Neal KS, McIntosh H, Condren M. Cystic fibrosis-related education: Are we meeting patient and caregiver expectations? Patient Educ Couns [Internet]. 2018 Oct;101(10):1865–70. Available from: https://doi.org/10.1016/j.pec.2018.06.004
31. FitzPatrick B, Hawboldt J, Jane Smith M, Lee T. Validation of a Cystic Fibrosis Medication Knowledge Questionnaire. Glob Pediatr Heal [Internet]. 2017 Jan 18;4:1–7. Available from: http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/2333794X17719803
32. Siklosi KR, Gallagher CG, McKone EF. Development, validation, and implementation of a questionnaire assessing disease knowledge and understanding in adult cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros [Internet]. 2010 Dec;9(6):400–5. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2010.07.001
33. Nash EF, Whitmill R, Rashid R, Whitehouse J, Honeybourne D. The Cystic Fibrosis Knowledge Questionnaire (CFKQ) – assessing disease-specific knowledge in adults with CF. J Cyst Fibros [Internet]. 2009;8(2):S111. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(09)60431-8
34. Balfour L, Armstrong M, Holly C, Gaudet E, Aaron S, Tasca G, et al. Development and psychometric validation of a cystic fibrosis knowledge scale. Respirology [Internet]. 2014 Nov;19(8):1209–14. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25208592
35. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC, Donadio MVF. Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. J Pediatr. 2015;166(3):710–6.
36. Cox NS, Alison JA, Holland AE. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev [Internet]. 2013 Dec 13;(12). Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD009448.pub2
37. Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2014 Jul;49(7):641–9. Available from: http://doi.wiley.com/10.1002/ppul.22878
38. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. BMC Pulm Med [Internet]. 2014 Dec 27;14(1):26. Available from: BMC Pulmonary Medicine
39. Savi D, Di Paolo M, Simmonds N, Onorati P, Internullo M, Quattrucci S, et al. Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis. BMC Pulm Med [Internet]. 2015 May 9;15(1):2–9. Available from: ???

40. BEAUDOIN N, BOUVET GF, CORIATI A, RABASA-LHORET R, BERTHIAUME Y. Combined Exercise Training Improves Glycemic Control in Adult with Cystic Fibrosis. Med Sci Sport Exerc [Internet]. 2017;49(2):231–7. Available from: http://insights.ovid.com/crossref?an=00005768-201702000-00002
41. Orava C, Fitzgerald J, Figliomeni S, Lam D, Naccarato A, Szego E, et al. Relationship between Physical Activity and Fatigue in Adults with Cystic Fibrosis. Physiother Can [Internet]. 2018 Feb;70(1):42–8. Available from: http://utpjournals.press/doi/10.3138/ptc.2016-75
42. Villanueva G, Marceniuk G, Murphy MS, Walshaw M, Cosulich R, Guideline Committee. Diagnosis and management of cystic fibrosis: summary of NICE guidance. BMJ [Internet]. 2017;359(box 1):1–7. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29074599
43. Tejero S, Cejudo P, Quintana-Gallego E, Sañudo B, Oliva-Pascual-Vaca A. The role of daily physical activity and nutritional status on bone turnover in cystic fibrosis: a cross-sectional study. Brazilian J Phys Ther [Internet]. 2016 Mar 18;20(3):206–12. Available from: http://dx.doi.org/10.1590/bjpt-rbf.2014.0154
44. van de Weert-van Leeuwen PB, Slieker MG, Hulzebos HJ, Kruitwagen CLJJ, van der Ent CK, Arets HGM. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. Eur Respir J [Internet]. 2012 Apr;39(4):893–8. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21885387
45. Chimen M, Kennedy A, Nirantharakumar K, Pang T, Andrews R, Narendran P. What are the health benefits of physical activity in type 1 diabetes mellitus ? A literature review. Diabetologia. 2012;55:542–51.
46. Riddell MC, Gallen IW, Smart CE, Taplin CE, Adolfsson P, Lumb AN, et al. Exercise management in type 1 diabetes : a consensus statement. Lancet Diabetes Endocrinol. 2017;5(5):377–90.
47. Zanuso S, Sacchetti M, Sundberg CJ, Orlando G, Benvenuti P, Balducci S. Exercise in type 2 diabetes: genetic, metabolic and neuromuscular adaptations. A review of the evidence. Br J Sports Med [Internet]. 2017 Nov;51(21):1533–8. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28501806
48. Cadore EL, Izquierdo M. Exercise interventions in polypathological aging patients that coexist with diabetes mellitus: improving functional status and quality of life. Age (Omaha) [Internet]. 2015 Jun 9;37(3):64. Available from: http://link.springer.com/10.1007/s11357-015-9800-2
49. Colberg SR, Sigal RJ, Yardley JE, Riddell MC, Dunstan DW, Dempsey PC, et al. Physical Activity/Exercise and Diabetes: A Position Statement of the American Diabetes Association. Diabetes Care [Internet]. 2016 Nov 25;39(11):2065–79. Available from: http://care.diabetesjournals.org/lookup/doi/10.2337/dc16-1728
50. Sylow L, Kleinert M, Richter EA, Jensen TE. Exercise-stimulated glucose uptake — regulation and implications for glycaemic control. Nat Rev Endocrinol [Internet]. 2017 Mar 14;13(3):133–48. Available from: http://dx.doi.org/10.1038/nrendo.2016.162
51. Pandey A, Swift DL, Mcguire DK, Ayers CR, Neeland IJ, Blair SN, et al. Metabolic Effects of Exercise Training Among Fitness- Nonresponsive Patients With Type 2 Diabetes : The HART-D Study.

2015;38(August):1494–501.
52. Pauli JR, Cintra DE, Souza CT De, Ropelle ER. Novos mecanismos pelos quais o exercício físico melhora a resistência à insulina no músculo esquelético. 2009;53(4):399–408.
53. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. Eur Respir J. 2010;35(3):578–83.
54. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. J Pediatr. 2000 Mar;136(3):304–10.
55. Hommerding P, Baptista R, Makarewicz G, Schindel C, Donadio M, Pinto L, et al. Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. Respir Care. 2015;60(1):81–7.
56. Kaltsakas G, Anastasopoulos N, Chynkiamis N, Zeliou P, Karapatoucha V, Kotsifas K, et al. Effect of high intensity interval exercise rehabilitation in cystic fibrosis. In: Rehabilitation and Chronic Care [Internet]. European Respiratory Society; 2017. p. OA310. Available from: http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/1393003.congress-2017.OA310
57. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis - Effects on exercise capacity in severely affected adults. J Cyst Fibros [Internet]. 2014;13(1):86–91. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2013.06.005
58. Stevens D, Oades PJ, Williams CA. Airflow limitation following cardiopulmonary exercise testing and heavy-intensity intermittent exercise in children with cystic fibrosis. Eur J Pediatr. 2015;174(2):251–7.
59. Nguyen T, Pedder L, Timmons BW, Ploeger HE, Takken T, Obeid J. Inflammatory and growth factor response to continuous and intermittent exercise in youth with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2011;11(2):108–18.
60. Sawyer A, Cavalheri V, Jenkins S, Wood J, Cecins N, Singh B, et al. Effects of high intensity interval training on exercise capacity in people with cystic fibrosis: study protocol for a randomised controlled trial. BMC Sports Sci Med Rehabil. 2018;10(1):1–8.
61. Hulzebos HJ, Snieder H, van der Net J, Helders P, Takken T. High-intensity interval training in an adolescent with cystic fibrosis : A physiological perspective. Physiother Theory Pract. 2011;27(3):231–7.
62. Arıkan-Ayyıldız Z, Işık S, Çağlayan-Sözmen Ş, Anal Ö, Karaman Ö, Uzuner N. Efficacy of asthma education program on asthma control in children with uncontrolled asthma. Turk J Pediatr [Internet]. 2016;58(4):383–8. Available from: http://onlinelibrary.wiley.com/o/cochrane/clcentral/articles/878/CN-01338878/frame.html
63. American College of Sports Medicine. Guidelines for Exercise Testing and Prescription [Internet]. Vol. 27, British journal of sports medicine. 2014. 1-715 p. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5785179
64. Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, Barrio Gómez de Aguero MI, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with ‘whole muscle’ training in children with cystic fibrosis: a

randomised controlled trial. Br J Sports Med [Internet]. 2014 Oct;48(20):1513–7. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23681502

65. Martins R, Assumpção MS de, Schivinski CIS. Perceived exertion and dyspnea in pediatrics: a review of rating scales. Med (ribeira Preto). 2014;47(1):25–35.
66. Oliveira JEP de, Júnior RMM, Vencio S. Diretrizes 2017-2018 [Internet]. Sociedade Brasileira de Diabetes. 2018. 3-383 p. Available from: https://www.diabetes.org.br/profissionais/images/2017/diretrizes/diretrizes-sbd-2017-2018.pdf
67. American Diabetes Association. Classification and Diagnosis of Diabetes. In: Diabetes Care [Internet]. Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd.; 2015. p. S8–16. Available from: http://www.jaypeedigital.com/Chapter/ChapterDetail/96986
68. Corrêa F, Nogueira V, Bevilácqua M, Gomes M. Avaliação da Secreção e Resistência Insulínica em Indivíduos com Diferentes Graus de Tolerância à Glicose — do Metabolismo Normal ao Diabetes Mellitus. Arq Bras Endocrinol Metab. 2007;1498–505.
69. Miller MR. Standardisation of spirometry. Eur Respir J [Internet]. 2005 Aug 1;26(2):319–38. Available from: http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.05.00034805
70. Pereira CADC. Espirometria. J Bras Pneumol. 2002;28(supl 3):S1–82.
71. Mallozi MC. VALORES DE REFERENCIA PARA ESPIROMETRIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES , CALCULADOS A PARTIR DE. Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP); 1995.
72. Pessoa B V., Arcuri JF, Labadessa IG, Costa JNF, Sentanin AC, Di Lorenzo VAP. Validity of the six-minute step test of free cadence in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Brazilian J Phys Ther. 2014;18(3):228–36.
73. Balfour-lynn IM, Ed F, Prasad SA, Laverty A, Whitehead BF, Dinwiddie R. Diagnostic and Therapeutic Methods A Step in the Right Direction : Assessing Exercise Tolerance in Cystic Fibrosis. 1998;25:278–84.
74. Narang I, Pike S, Rosenthal M, Balfour-Lynn IM, Bush A. Three-minute step test to assess exercise capacity in children with cystic fibrosis with mild lung disease. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2003 Feb;35(2):108–13. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12526071
75. Souza R. Pressões respiratórias estáticas máximas. J Bras Pneumol. 2002;28(Supl 3):155–65.
76. Freitas DA de, Borja R de O, Ferreira GMH, Nogueira PA de MS, Mendonça KMPP de. Equações preditivas e valores de normalidade para pressões respiratórias máximas na infância e adolescência. Rev Paul Pediatr [Internet]. 2011 Dec;29(4):656–62. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822011000400028&lng=pt&tlng=pt
77. Furtado PR, Campos TF, Mendes RE de F, Freitas DA De, Chaves GS da S, Macêdo TMF de, et al. Respiratory muscle strength of Brazilian adolescents: obtained and predicted values. J Hum Growth Dev [Internet]. 2014 Jun 1;24(2):1–8. Available from: http://www.revistas.usp.br/jhgd/article/view/81035
78. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic

validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. J Pediatr (Rio J). 2006;82(2):151–6.
79. Bilton D, Canny G, Conway S, Dumcius S, Hjelte L, Proesmans M, et al. Pulmonary exacerbation: towards a definition for use in clinical trials. Report from the EuroCareCF Working Group on outcome parameters in clinical trials. J Cyst Fibros [Internet]. 2011 Jun;10 Suppl 2(SUPPL. 2):S79-81. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60012-X
80. Marshall WA, Tanner JM. Variations in the pattern of pubertal changes in boys. Arch Dis Child [Internet]. 1970 Feb;45:13–23. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5440182
81. Marshall WA, Tanner JM. Variations in pattern of pubertal changes in girls. Arch Dis Child [Internet]. 1969 Jun;44(235):291–303. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5785179
82. Kamakura W, Mazzon J. Critérios de estratificação e comparação de classificadores socioeconômicos no Brasil. Rev Adm Empres [Internet]. 2019 Feb;56(1):55–70. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75902016000100055&lng=pt&tlng=pt
83. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística - IBGE. Pesquisa Nacional de Saúde - Manual de Antropometria [Internet]. Manual de Antropometria. 2013. p. 1–26. Available from: http://www.pns.icict.fiocruz.br/arquivos/Portaria.pdf
84. World Health Organization. WHO AnthroPlus software. [Internet]. 2016. Available from: https://www.who.int/growthref/tools/en/
85. Tanaka H, Monahan KD, Seals DR. Age-predicted maximal heart rate revisited. J Am Coll Cardiol [Internet]. 2001 Jan;37(1):153–6. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097(00)01054-8
86. Camarda SR de A, Tebexreni AS, Páfaro CN, Sasai FB, Tambeiro VL, Juliano Y, et al. Comparação da freqüência cardíaca máxima medida com as fórmulas de predição propostas por Karvonen e Tanaka. Arq Bras Cardiol [Internet]. 2008 Nov;91(5):311–4. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2008001700005&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt
87. Acquadro C, Conway K, Wolf B, Hareendran A, Mear I, Anfray C, et al. Development of a Standardized Classification System for the Translation of Patient- Reported Outcome (PRO) Measures Brief Measure of Psychological Well-Being. Patient Rep Outcomes. 2008;39(May):5–7.
88. Beaton DE, Bombardier C, Guillemin F, Ferraz MB. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. Spine (Phila Pa 1976) [Internet]. 2000 Dec 15;25(24):3186–91. Available from: http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=00007632-200012150-00014
89. Mokkink LB, Terwee CB, Patrick DL, Alonso J, Stratford PW, Knol DL, et al. The COSMIN checklist manual. Qual Life Res. 2012 Dec;56:1–56.
90. Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-Cultural Adaptation of Health-Related Quality of Life Measures: Literature Review and Proposed Guidelines. J Clio itpidemiol. 1993;46(12):1417–32.
91. Hsu, Chia-Chien; Sandford BA. The Delphi Technique: Making Sense Of Consensus. Pract Assessment, Res Eval. 2007;12(10).

92. Reichenheim ME, Moraes CL. [Operationalizing the cross-cultural adaptation of epidemiological measurement instruments]. Rev Saude Publica [Internet]. 2007 Aug;41(4):665–73. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17589768
93. Global Initiative for Asthma. Global strategy for asthma management and prevention. Available from www.ginasthma.org [Internet]. 2018 Jan 1;1–160. Available from: http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=cin20&AN=118972966&site=ehost-live
94. Hair Jr J, Anderson R, Tatham R, Black W. Análise multivariada de dados [Internet]. Revista de Administração de Empresas. 2005. 600 p. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75902005000400011&lng=pt&tlng=pt
95. Borges MC, Ferraz É, Pontes SMR, Cetlin A de CVA, Caldeira RD, Silva CS da, et al. Development and validation of an asthma knowledge questionnaire for use in Brazil. J Bras Pneumol [Internet]. 2010 Feb;36(1):8–13. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302003000300025&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt
96. Conway SP, Pond MN, Hamnett T, Watson A. Compliance with treatment in adult patients with cystic fibrosis. Thorax [Internet]. 1996 Jan;51(1):29–33. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8658364
97. Dalcin P de TR, Rampon G, Pasin LR, Becker SC, Ramon GM, Oliveira VZ de. Percepção da gravidade da doença em pacientes adultos com fibrose cística. J Bras Pneumol [Internet]. 2009 Jan;35(1):27–34. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1414-462X2014000100075&lng=pt&tlng=pt
98. Polit D, Beck C. The Content Validity Index: Are You Sure You Know What's Being Reported? Critique and Recommendations. Res Nurs Health [Internet]. 2006 Aug;29:489–97. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18231972
99. Scholtes VA, Terwee CB, Poolman RW. What makes a measurement instrument valid and reliable? Injury [Internet]. 2011;42(3):236–40. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.injury.2010.11.042
100. McHorney C, Ware JJ, Lu J, Sherbourne C. The MOS 36-item Short-Form Health Survey (SF-36): III . Tests of data quality , scaling assumptions , and reliability across diverse patient groups . 1994;32(1):40–66.
101. Swinscow TD V. Correlation and regression. Statistics at square one. [Internet]. BMJ Publishing Group. 1997. Available from: https://www.bmj.com/about-bmj/resources-readers/publications/statistic square-one

6 APÊNDICES

APÊNDICE A – CARTILHA

APÊNDICE B – DIÁRIO DE ACOMPANHAMENTO DOMICILIAR

Este é o diário que servirá para acompanhamento e registro do(a) seu(sua) filho(a) durante a realização dos exercícios. Você deve preencher todos os campos a cada dia de treinamento.

Caso seu(sua) filho(a) apresente mudança no volume e/ou cor da secreção, aumento da tosse, aumento do mal-estar, fadiga ou letargia, anorexia ou perda de peso, aumento da dispneia ou uso/troca de antibiótico, informe a alteração na linha “exacerbação da doença”.

Semana 1 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

Semana 2 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			

Exacerbação da doença			

Semana 3 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

Semana 4 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

Semana 5 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

Semana 6 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

Semana 7 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

Semana 8 – de ___/___/___ a ___/___/___			
Variáveis	**Dia 1**	**Dia 2**	**Dia 3**
Frequência cardíaca no início do exercício			
Escala de Borg no início do exercício			
SpO_2 no início do exercício			
Sinais e sintomas durante o exercício			
Frequência cardíaca no final do exercício			
Escala de Borg no final do exercício			
SpO_2 no final do exercício			
Exacerbação da doença			

APÊNDICE C – PROTOCOLO DE TREINAMENTO AERÓBIO

- O aquecimento e o desaquecimento serão realizados em baixa intensidade, entre 30% e 40% da frequência cardíaca máxima.

Semana	Aquecimento	Tiro	Intensidade	Repouso Ativo	Intensidade	Desaquecimento	Tempo de Treinamento	Tempo Total
1	5 min	6 tiros de 20s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	14 min	24 min
2	5 min	6 tiros de 20s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	14 min	24 min
3	5 min	8 tiros de 20s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	18 min 40s	28 min 40s
4	5 min	8 tiros de 20s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	18 min 40s	28 min 40s
5	5 min	8 tiros de 30s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	20 min	30 min
6	5 min	8 tiros de 30s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	20 min	30 min
7	5 min	10 tiros de 30s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	25 min	35 min
8	5 min	10 tiros de 30s	70-80% da FCmáx	2 min	50-60% da FCmáx	5 min	25 min	35 min

APÊNDICE D – FICHA DE DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS E AVALIAÇÃO PNEUMOFUNCIONAL

Protocolo de Avaliação da Fisioterapia

1. Identificação do Participante:

Nome:_____
Data de Nascimento: ____/____/____ Idade:_____
Sexo: 1. ( ) Feminino 2. ( ) Masculino
Etnia: 1. ( ) Branco 2. ( ) Negro 3. ( ) Pardo 4. ( ) Indígena, amarelo
End: _____
Telefone: _____
Escolaridade:_____
Estado civil: 1. ( ) Solteiro/divorciado/viúvo 2. ( ) Casado/união estável
Ocupação atual: 1. ( ) Aposentado/pensionista 2. ( ) Desempregado
3. ( ) Trabalha em tempo integral 4. ( ) Trabalha tempo parcial
Cobertura de saúde: 1. ( ) Pública 2. ( ) Privada

Fibrose Cística:

Teste genético: _____ Tempo de acompanhamento: _____
Idade de diagnóstico: _____
Medicação em uso: _____
_____
Médico responsável: _____
Número de hospitalizações nos últimos 3 meses: _____
Número de internações nos últimos 3 meses: _____
Histórico de fibrose cística na família: _____
Atividade física? Sim ( ) Não ( ) Qual: _____Frequência: _____

3. Questionário socioeconômico

Agora vou fazer algumas perguntas sobre itens do domicílio para efeito de classificação econômica. Todos os itens de eletroeletrônicos que vou citar devem estar funcionando, incluindo os que estão guardados. Caso não estejam funcionando, considere apenas se tiver intenção de consertar ou repor nos próximos seis meses.

INSTRUÇÃO: Todos os itens devem ser perguntados pelo entrevistador e respondidos pelo entrevistado.
Vamos começar? No domicílio tem_____ (LEIA CADA ITEM)

	Quantidade que possui				
Itens de conforto	Não possui	1	2	3	4+

Quantidade de automóveis de passeio exclusivamente para uso particular					
Quantidade de empregados mensalistas, considerando apenas os que trabalham pelo menos cinco dias por semana					
Quantidade de máquinas de lavar roupa, excluindo tanquinho					
Quantidade de banheiros					
DVD, incluindo qualquer dispositivo que leia DVD e desconsiderando DVD de automóvel					
Quantidade de geladeiras					
Quantidade de freezers independentes ou parte da geladeira duplex					
Quantidade de microcomputadores, considerando computadores da mesa, laptops, notebooks e netbooks e desconsiderando tablets, palms ou smartphones					
Quantidade de lavadora de louças					
Quantidade de fornos de micro-ondas					
Quantidade de motocicletas, desconsiderando as usadas exclusivamente para uso profissional					
Quantidade de máquinas secadoras de roupas, considerando lava e seca máquinas secadoras de roupas, considerando lava e seca					

A água utilizada neste domicílio é proveniente de?	
1	Rede geral de distribuição
2	Poço ou nascente
3	Outro meio

Considerando o trecho da rua do seu domicílio, você diria que a rua é:	
1	Asfaltada/pavimentada
2	Terra/Cascalho

Qual é o grau de instrução do chefe da família? Considere como chefe da família a pessoa que contribui com a maior parte da renda do domicílio.

Analfabeto/fundamento I incompleto	
Fundamental I completo/Fundamental II incompleto	
Fundamental Completo/Médio incompleto	
Médio completo/Superior incompleto	
Superior completo	

Renda em SM: _____

4. AVALIAÇÃO PRÉ-INTERVENÇÃO

Antropométrica:

Peso: _____ Estatura: _____ IMC: _____ Percentil: _____

( ) Baixo peso ( ) Eutrófico ( ) Sobrepeso ( ) Obeso

Dispneia: ( ) Repouso ( ) Mínimo esforço ( ) Grande esforço ( ) Não tem

Exacerbações:_____
_____

Avaliação Metabólica

Minutos	0	30	60	90	120
Insulina					
Glicemia					

Pressões Respiratórias Máximas:

Tentativas	PImáx (cmH_2O)	PEmáx (cmH_2O)
1ª		
2ª		
3ª		

TD3: _____

Variáveis	Antes	1min	2min	3min	Após 1 min
PA					
SpO_2					
FC					
Borg dispneia					
Borg fadiga					

Espirometria (pré-broncodilatador)

Qtd	CVF	%	VEF1	%	PFE	VEF1/CVF	%	FEF-25/75	%
1									
2									
3									
4									
5									
6									
7									
8									

Espirometria (pós-broncodilatador)

Qtd	CVF	%	VEF1	%	PFE	VEF1/CVF	%	FEF-25/75	%
1									
2									
3									

4									
5									
6									
7									
8									

5. AVALIAÇÃO PÓS-INTERVENÇÃO

Antropométrica:

Peso: _____ Estatura: _____ IMC: _____ Percentil: _____

( ) Baixo peso ( ) Eutrófico ( ) Sobrepeso ( ) Obeso

Dispneia: ( ) Repouso ( ) Mínimo esforço ( ) Grande esforço ( ) Não tem

Exacerbações:_____
_____

Avaliação Metabólica

Minutos	0	30	60	90	120
Insulina					
Glicemia					

Pressões Respiratórias Máximas:

Tentativas	PImáx (cmH_2O)	PEmáx (cmH_2O)
1ª		
2ª		
3ª		

TD3: _____

Variáveis	Antes	1min	2min	3min	Após 1 min
PA					
SpO_2					
FC					
Borg dispneia					
Borg fadiga					

Espirometria (pré-broncodilatador)

Qtd	CVF	%	VEF1	%	PFE	VEF1/CVF	%	FEF-25/75	%
1									
2									
3									
4									
5									
6									
7									
8									

Espirometria (pós-broncodilatador)

Qtd	CVF	%	VEF1	%	PFE	VEF1/CVF	%	FEF-25/75	%
1									
2									
3									
4									
5									
6									
7									
8									

6. AVALIAÇÃOFOLLOW-UP (APÓS 8 SEMANAS)

Antropométrica:

Peso: _____ Estatura: _____ IMC: _____ Percentil: _____

( ) Baixo peso ( ) Eutrófico ( ) Sobrepeso ( ) Obeso

Dispneia: ( ) Repouso ( ) Mínimo esforço ( ) Grande esforço ( ) Não tem

Exacerbações:_____
_____

Avaliação Metabólica

Minutos	0	30	60	90	120
Insulina					
Glicemia					

Pressões Respiratórias Máximas:

Tentativas	PImáx (cmH_2O)	PEmáx (cmH_2O)
1ª		
2ª		
3ª		

TD3: _____

Variáveis	Antes	1min	2min	3min	Após 1 min
PA					
SpO_2					
FC					
Borg dispneia					
Borg fadiga					

Espirometria (pré-broncodilatador)

Qtd	CVF	%	VEF1	%	PFE	VEF1/CVF	%	FEF-25/75	%
1									
2									

3									
4									
5									
6									
7									
8									

Espirometria (pós-broncodilatador)

Qtd	CVF	%	VEF1	%	PFE	VEF1/CVF	%	FEF-25/75	%
1									
2									
3									
4									
5									
6									
7									
8									

APÊNDICE E – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA OS PAIS OU RESPONSÁVEIS

Esclarecimentos

Estamos solicitando a você a autorização para que o menor pelo qual é responsável participe da pesquisa: “Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de participantes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego”, que tem como pesquisador responsável a Profa. Dra. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Esta pesquisa pretende verificar os efeitos do exercício aeróbio na resistência à insulina de participantes com fibrose cística.

O motivo que nos leva a fazer este estudo está relacionado à necessidade de desenvolver tratamento não farmacológico para a resistência à insulina em pessoas com fibrose cística.

Caso você decida autorizar, ele(a) deverá ser submetido a uma avaliação na qual responderá a questionários sobre dados sociodemográficos, qualidade de vida e sobre sua doença. Também passará por uma avaliação física em que serão realizadas medidas metabólicas, antropométricas; avaliação da força muscular respiratória, teste de função pulmonar e capacidade aeróbia. Após a avaliação, ele(a) irá participar do grupo que realizará exercício aeróbio em um ergômetro ou do grupo que receberá intervenção educacional. A intervenção com exercício aeróbio deverá ser realizada em domicílio, com ergômetro cedido pelo pesquisador, três vezes por semana, durante oito semanas. A intervenção educacional terá duração de 60min e será realizada do Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte.

Durante a realização da avaliação e da intervenção com exercício aeróbio, a previsão de riscos é mínima, ou seja, o risco que ele(a) corre é semelhante àquele sentido num exame físico ou psicológico de rotina.

Pode acontecer um desconforto durante a avaliação e a intervenção com exercício aeróbio, como falta de ar e cansaço, que será minimizado com a interrupção da atividade, adoção de postura confortável para respirar e utilização de broncodilatadores prescritos pelo pneumologista responsável. Ele(a) terá como benefício o acesso gratuito a avaliação e tratamento, que contribuirá para a melhora da condição de saúde.

Em caso de algum problema que ele(a) possa ter, relacionado com a pesquisa, ele(a) terá direito a assistência gratuita que será prestada pelo pesquisador responsável. Durante todo o período da pesquisa você poderá tirar suas dúvidas ligando para a doutoranda Karolinne Souza Monteiro, (84) 996387722.

Você tem o direito de recusar sua autorização, em qualquer fase da pesquisa, sem nenhum prejuízo para você e para ele(a).

Os dados que você irá nos fornecer serão confidenciais e serão divulgados apenas em congressos ou publicações científicas, sempre de forma anônima, não havendo divulgação de nenhum dado que possa lhe identificar.

Esses dados serão guardados pelo pesquisador responsável por essa pesquisa em local seguro e por um período de 5 anos.

Se você ou o seu acompanhante tiverem alguns gastos pela sua participação nessa pesquisa, eles serão assumidos pelo pesquisador e reembolsado para vocês.

Se você sofrer qualquer dano decorrente desta pesquisa, sendo ele imediato ou tardio, previsto ou não, você será indenizado.

Qualquer dúvida sobre a ética dessa pesquisa você deverá ligar para o Comitê de Ética em Pesquisa – instituição que avalia a ética das pesquisas antes que elas comecem e fornece proteção aos participantes das mesmas – da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, nos telefones (84) 3215-3135 / (84) 9.9193.6266, através do e-mail cepufrn@reitoria.ufrn.br ou pelo formulário de contato do site <www.cep.propesq.ufrn.br> . Você ainda pode ir pessoalmente à sede do CEP, de segunda a sexta, das 08:00h às 12:00h e das 14:00h às 18:00h, na Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Campus Central. Lagoa Nova. Natal/RN.CEP 59078-970.

Este documento foi impresso em duas vias. Uma ficará com você e a outra com o pesquisador responsável Profª Drª Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Consentimento Livre e Esclarecido

Eu, _____, representante legal do menor _____, autorizo sua

participação na pesquisa “Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de participantes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego”.

Esta autorização foi concedida após os esclarecimentos que recebi sobre os objetivos, importância e o modo como os dados serão coletados, por ter entendido os riscos, desconfortos e benefícios que essa pesquisa pode trazer para ele(a) e também por ter compreendido todos os direitos que ele(a) terá como participante e eu como seu representante legal.

Autorizo, ainda, a publicação das informações fornecidas por ele(a) em congressos e/ou publicações científicas, desde que os dados apresentados não possam identificá-lo(a).

Natal, ___/___/___.

_____

Assinatura do representante legal

Impressão datiloscópica do representante legal

Declaração do pesquisador responsável

Como pesquisador responsável pelo estudo “Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de participantes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego”, declaro que assumo a inteira responsabilidade de cumprir fielmente os procedimentos metodologicamente e direitos que foram esclarecidos e assegurados ao participante desse estudo, assim como manter sigilo e confidencialidade sobre a identidade do mesmo.

Declaro ainda estar ciente que na inobservância do compromisso ora assumido estarei infringindo as normas e diretrizes propostas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde – CNS, que regulamenta as pesquisas envolvendo o ser humano.

Natal, ___/___/___

_____

Assinatura do pesquisador responsável

APÊNDICE F – TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA MENORES DE 18 ANOS

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TALE)

Você está sendo convidado a participar da pesquisa “Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de participantes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego”, coordenada pela professora Dra. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça. Seus pais permitiram que você participe.

Queremos saber como o exercício pode mudar a forma como seu corpo aceita o açúcar.

Você só precisa participar da pesquisa se quiser, é um direito seu e não terá nenhum problema se desistir. As crianças que irão participar desta pesquisa têm de 6 a 18 anos de idade.

A pesquisa será feita na Unidade da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes e no Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, onde as crianças farão uma avaliação do pulmão e do sangue, receberão intervenção educacional ou serão ensinadas a fazer exercícios em casa. Para isso, será usado um aparelho para medir seu peso e sua altura, um aparelho de soltar e puxar o ar, exame de sangue e uma minibicicleta. Estes aparelhos são considerados seguros, mas é possível ocorrer falta de ar. Caso aconteça algo errado, você pode nos procurar pelos telefones que tem no começo do texto. Mas, há coisas boas que podem acontecer, como melhorar sua saúde.

Se você morar longe do HUOL ou da UFRN, nós daremos a seus pais dinheiro suficiente para transporte, para também acompanhar a pesquisa.

Ninguém saberá que você está participando da pesquisa; não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa vão ser publicados para nossos professores ou em revistas de outros professores, mas sem identificar as crianças que participaram.

==========

CONSENTIMENTO PÓS-INFORMADO

Eu _____ aceito participar da pesquisa “Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de participantes com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego”.

Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem acontecer.

Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir e que ninguém vai ficar com raiva de mim.

Os pesquisadores tiraram minhas dúvidas e conversaram com os meus responsáveis.

Recebi uma via deste Termo de Assentimento. A outra via ficará com o pesquisador responsável (nome do pesquisador responsável). Li o documento e concordo em participar da pesquisa.

Natal, ____de _____de _____.

_____ _____

Assinatura do menor Assinatura do pesquisador

APÊNDICE G – CARTA DE ANUÊNCIA DO HOSPITAL DE REFERÊNCIA

HUOL Hospital Universitário Onofre Lopes

EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES
GERÊNCIA DE ENSINO E PESQUISA

EBSERH HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS FEDERAIS

CARTA DE ANUÊNCIA

Solicitamos autorização institucional para realização da pesquisa intitulada "Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de indivíduos com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego", para a etapa de captação dos participantes no Hospital Universitário Onofre Lopes - HUOL, pelo(s) pesquisador(es) Karolinne Souza Monteiro, sob orientação do(a) Profª Drª Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça. O objetivo principal será verificar o efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de indivíduos com fibrose cística, necessitando, portanto, ter acesso aos dados a serem colhidos na Unidade de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL). Ao mesmo tempo, pedimos autorização para que o nome deste Hospital possa constar no relatório final, bem como, em futuras publicações na forma de artigo científico.

Ressaltamos que os dados coletados serão mantidos em absoluto sigilo, de acordo com a Resolução do Conselho Nacional de Saúde (CNS/MS) 466/12, que trata da Pesquisa envolvendo Seres Humanos. Salientamos ainda que tais dados serão utilizados tão somente para realização deste estudo.

Na certeza de contarmos com a colaboração e empenho desta Diretoria, agradecemos antecipadamente a atenção, ficando à disposição para quaisquer esclarecimentos que se fizerem necessários.

Natal, 10 de maio de 2018.

Profª Drª Karla Morganna pereira Pinto de Mendonça

Karolinne Souza Monteiro

Karolinne Souza Monteiro

(X) **Concordamos com a solicitação** ( ) **Não concordamos com a solicitação**

Prof. Dr. Irami Araújo Filho
Gerente de Ensino e Pesquisa / HUOL / EBSERH
Mat. SIAPE 3328273

Prof. Dr. Irami Araújo Filho
Gerente de Ensino e Pesquisa-HUOL/EBSERH

Av. Nilo Peçanha, 620, Petrópolis – Gerência de Ensino e Pesquisa - Prédio Administrativo - 3º andar
CEP 59.012-300 Natal/RN - Fone: (84) 3342-5027 - E-mail: gep_huol@outlook.com

APÊNDICE H – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA OS TRADUTORES

Esclarecimentos

Este é um convite para você participar da pesquisa: “Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale”* que tem como pesquisadora responsável a Profª Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Esta pesquisa pretende realizar a tradução e adaptação para o Brasil de um questionário desenvolvido originalmente em inglês para verificar o conhecimento de adultos sobre a fibrose cística.

O motivo que nos leva a fazer este estudo está relacionado à necessidade da adaptação e validação de um questionário para a população brasileira que avalie o conhecimento sobre a fibrose cística de forma válida e confiável.

Caso você decida participar, você deverá realizar a tradução do instrumento de forma independente e posteriormente participará de um encontro para discussão da tradução feita pelo senhor(a) e pelo outro tradutor(a) com o objetivo de criar uma versão conciliada das duas traduções.

Durante a realização da tradução e no processo de conciliação a previsão de riscos é mínima. Pode acontecer um desconforto quanto ao tempo necessário para realizar a tradução e o processo será minimizado com prazos adequados para a realização. Você terá como benefício a contribuição em um estudo que tornará disponível uma ferramenta para avaliação do conhecimento de adultos sobre a fibrose cística.

Em caso de algum problema que você possa ter,relacionado com a pesquisa, você terá direito a assistência gratuita que será prestada pelo pesquisador responsável.

Durante todo o período da pesquisa você poderá tirar suas dúvidas ligando para a doutoranda Karolinne Souza, (84) 996387722.

Você tem o direito de se recusar a participar ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem nenhum prejuízo para você.

Os dados que você irá nos fornecer serão confidenciais e serão divulgados apenas em congressos ou publicações científicas, não havendo divulgação de nenhum dado que possa lhe identificar.

Esses dados serão guardados pelo pesquisador responsável por essa pesquisa em local seguro e por um período de 5 anos.

Se você tiver algum gasto pela sua participação nessa pesquisa, ele será assumido pelo pesquisador e reembolsado para você.

Se você sofrer algum dano comprovadamente decorrente desta pesquisa, você será indenizado.

Qualquer dúvida sobre a ética dessa pesquisa você deverá ligar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, telefone 3215-3135.

Este documento foi impresso em duas vias. Uma ficará com você e a outra com o pesquisador responsável Profa. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Consentimento Livre e Esclarecido

Após ter sido esclarecido sobre os objetivos, importância e o modo como os dados serão coletados nessa pesquisa, além de conhecer os riscos, desconfortos e benefícios que ela trará para mim e ter ficado ciente de todos os meus direitos, concordo em participar da pesquisa "Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale"*, e autorizo a divulgação das informações por mim fornecidas em congressos e/ou publicações científicas desde que nenhum dado possa me identificar.

Natal ___/___/_____.

_____

Assinatura do participante da pesquisa

Declaração do pesquisador responsável

Como pesquisador responsável pelo estudo: "Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale"*, declaro que assumo a inteira responsabilidade de cumprir fielmente os procedimentos metodologicamente e direitos que foram esclarecidos e assegurados ao participante desse estudo, assim como manter sigilo e confidencialidade sobre a identidade do mesmo.

Declaro ainda estar ciente que na inobservância do compromisso ora assumido estarei infringindo as normas e diretrizes propostas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde – CNS, que regulamenta as pesquisas envolvendo o ser humano.

Natal ___/___/_____.

_____

Assinatura do pesquisador responsável

APÊNDICE I – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE) PARA OS ESPECIALISTAS (JUÍZES)

Esclarecimentos

Este é um convite para você participar da pesquisa: “Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale”* que tem como pesquisadora responsável a Profa. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Esta pesquisa pretende realizar a tradução e adaptação para o Brasil de um questionário desenvolvido originalmente em inglês para verificar o conhecimento de adultos sobre fibrose cística.

O motivo que nos leva a fazer este estudo está relacionado à necessidade da adaptação e validação de um questionário para a população brasileira que avalie o conhecimento sobre fibrose cística de forma válida e confiável.

Caso você decida participar, você deverá avaliar a equivalência semântica, idiomática, cultural e operacional e a validade de conteúdo dos itens e do questionário adaptado ao português.

Durante a realização da avaliação das equivalências e da validade de conteúdo do questionário a previsão de riscos é mínima, ou seja, pode acontecer um desconforto devido ao tempo necessário para o processo que será minimizado com prazos adequados para a avaliação. Você terá como benefício a contribuição em um estudo que tornará disponível uma ferramenta para avaliação conhecimento de adultos sobre a fibrose cística.

Em caso de algum problema que você possa ter,relacionado com a pesquisa, você terá direito a assistência gratuita que será prestada pelo pesquisador responsável.

Durante todo o período da pesquisa você poderá tirar suas dúvidas ligando para a doutoranda Karolinne Souza, (84) 996387722.

Você tem o direito de se recusar a participar ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem nenhum prejuízo para você.

Os dados que você irá nos fornecer serão confidenciais e serão divulgados apenas em congressos ou publicações científicas, não havendo divulgação de nenhum dado que possa lhe identificar.

Esses dados serão guardados pelo pesquisador responsável por essa pesquisa em local seguro e por um período de 5 anos.

Se você tiver algum gasto pela sua participação nessa pesquisa, ele será assumido pelo pesquisador e reembolsado para você.

Se você sofrer algum dano comprovadamente decorrente desta pesquisa, você será indenizado.

Qualquer dúvida sobre a ética dessa pesquisa você deverá ligar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, telefone 3215-3135.

Este documento foi impresso em duas vias. Uma ficará com você e a outra com o pesquisador responsável Profa. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Consentimento Livre e Esclarecido

Após ter sido esclarecido sobre os objetivos, importância e o modo como os dados serão coletados nessa pesquisa, além de conhecer os riscos, desconfortos e benefícios que ela trará para mim e ter ficado ciente de todos os meus direitos, concordo em participar da pesquisa "Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale",* e autorizo a divulgação das informações por mim fornecidas em congressos e/ou publicações científicas desde que nenhum dado possa me identificar.

Natal ___/___/_____.

_____

Assinatura do participante da pesquisa

Declaração do pesquisador responsável

Como pesquisador responsável pelo estudo "Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale",* declaro que assumo a inteira responsabilidade de cumprir fielmente os procedimentos metodologicamente e direitos que foram esclarecidos e assegurados ao

participante desse estudo, assim como manter sigilo e confidencialidade sobre a identidade do mesmo.

Declaro ainda estar ciente que na inobservância do compromisso ora assumido estarei infringindo as normas e diretrizes propostas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde – CNS, que regulamenta as pesquisas envolvendo o ser humano.

Natal ___/___/_____.

_____

Assinatura do pesquisador responsável

APÊNDICE J – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE) PARA OS VOLUNTÁRIOS

Esclarecimentos

Este é um convite para você participar da pesquisa: “Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale”* que tem como pesquisadora responsável a Profª Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Esta pesquisa pretende realizar a tradução e adaptação para o Brasil de um questionário para verificar o conhecimento de adultos sobre fibrose cística e comparar os resultados deste questionário com outros questionários já utilizados em todo o mundo.

O motivo que nos leva a fazer este estudo está relacionado à necessidade da adaptação e validação de um questionário para a população brasileira que avalie o conhecimento de adultos sobre a fibrose cística de forma válida e confiável.

Caso você decida participar, você deverá responder questionários sobre sintomas e tratamento da fibrose cística. Caso você tenha fibrose cística, também responderá questões sobre qualidade de vida e condição socioeconômica. Caso você tenha asma, também responderá a questões sobre esta doença.

Durante o tempo que você estiver respondendo aos questionários, a previsão de riscos é mínima, ou seja, pode acontecer um desconforto devido ao tempo necessário para o processo de respostas. Você terá como benefício a contribuição através da validação desse questionário, que ajudará o médico ou fisioterapeuta na avaliação de adultos com fibrose cística, facilitando o acompanhamento e tratamento.

Em caso de algum problema que o(a) senhor(a) ou/e ele(a) possa ter, relacionado com a pesquisa, vocês terão direito a assistência gratuita que será prestada pelo pesquisador responsável.

Durante todo o período da pesquisa você poderá tirar suas dúvidas ligando para Profa. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça (Telefone: 3342-2015).

Você tem o direito de recusar sua autorização, em qualquer fase da pesquisa, sem nenhum prejuízo para você.

Os dados que você irá nos fornecer serão confidenciais e serão divulgados apenas em congressos ou publicações científicas, não havendo divulgação de nenhum dado que possa identificá-lo(a).

Esses dados serão guardados pelo pesquisador responsável por essa pesquisa em local seguro e por um período de 5 anos.

Se o(a) senhor(a) sofrer algum dano comprovadamente decorrente desta pesquisa, será indenizado.

Qualquer dúvida sobre a ética dessa pesquisa você deverá ligar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Norte, telefone 3215-3135.

Este documento foi impresso em duas vias. Uma ficará com você e a outra com o pesquisador responsável Profa. Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Consentimento Livre e Esclarecido

Após ter sido esclarecido sobre os objetivos, importância e o modo como os dados serão coletados nessa pesquisa, além de conhecer os riscos, desconfortos e benefícios que ela trará para mim e ter ficado ciente de todos os meus direitos, concordo em participar da pesquisa “Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale”,* e autorizo a divulgação das informações por mim fornecidas em congressos e/ou publicações científicas desde que nenhum dado possa me identificar.

Natal ___/___/_____.

_____

Assinatura do participante da pesquisa

Impressão datiloscópica do representante legal

Declaração do pesquisador responsável

Como pesquisador responsável pelo estudo “Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale”*, declaro que assumo a inteira responsabilidade de cumprir fielmente os procedimentos metodologicamente e direitos que foram esclarecidos e assegurados ao participante desse estudo, assim como manter sigilo e confidencialidade sobre a identidade do mesmo.

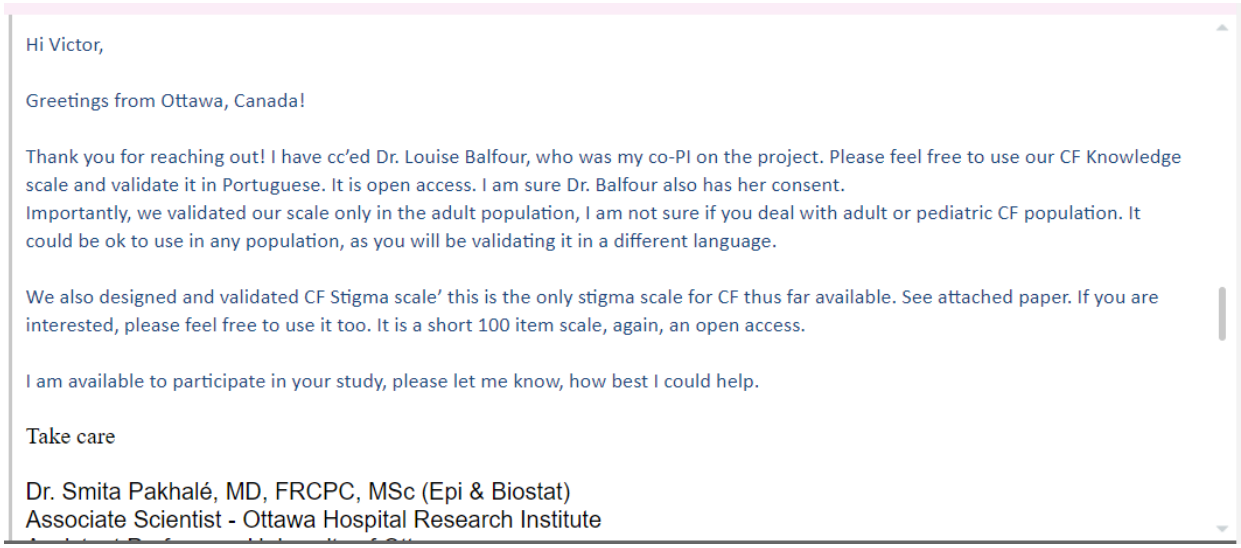
Declaro ainda estar ciente que na inobservância do compromisso ora assumido estarei infringindo as normas e diretrizes propostas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde – CNS, que regulamenta as pesquisas envolvendo o ser humano.

Natal, ___/___/____.

_____

Assinatura do pesquisador responsável

APÊNDICE K – AUTORIZAÇÃO DO AUTOR ORIGINAL DO INSTRUMENTO CFKS



Hi Victor,

Greetings from Ottawa, Canada!

Thank you for reaching out! I have cc'ed Dr. Louise Balfour, who was my co-PI on the project. Please feel free to use our CF Knowledge scale and validate it in Portuguese. It is open access. I am sure Dr. Balfour also has her consent.
Importantly, we validated our scale only in the adult population, I am not sure if you deal with adult or pediatric CF population. It could be ok to use in any population, as you will be validating it in a different language.

We also designed and validated CF Stigma scale' this is the only stigma scale for CF thus far available. See attached paper. If you are interested, please feel free to use it too. It is a short 100 item scale, again, an open access.

I am available to participate in your study, please let me know, how best I could help.

Take care

Dr. Smita Pakhalé, MD, FRCPC, MSc (Epi & Biostat)
Associate Scientist - Ottawa Hospital Research Institute

APÊNDICE L – FICHA DEAVALIAÇÃO DE EQUIVALÊNCIAS

Responda sim ou não considerando a clareza e compreensão de cada item:

Descrição do item traduzido.

1. O item está claro e adequado?
   ( ) Sim ( ) Não Sugestão:
   _____

APÊNDICE M – INSTRUMENTO DE REGISTRO DO PROCESSO DO PRÉ-TESTE

Nome do Voluntário:_____

Tempo para preenchimento do questionário: _____

MARQUE COM UM X A OPÇÃO CORRESPONDENTE A CLAREZA E COMPREENSÃO DOS ITENS DO QUESTIONÁRIO PACCI:

	Não está claro/ Não compreendo	Está claro/ Compreendo	Sugestão
Instruções iniciais			
Questão 1			
Questão 2			
Questão 3			
Questão 4			
Questão 5			
Questão 6			
Questão 7			
Questão 8			
Questão 9			
Questão 10			
Questão 11			
Questão 12			
Questão 13			
Questão 14			
Questão 15			
Questão 16			
Questão 17			
Questão 18			
Questão 19			
Questão 20			
Questão 21			
Questão 22			
Questão 23			
Questão 24			
Questão 25			
Questão 26			
Questão 27			
Questão 28			
Questão 29			
Questão 30			

APÊNDICE N – CARTA DE ANUÊNCIA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES

HUOL
Hospital Universitário Onofre Lopes

EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES
GERÊNCIA DE ENSINO E PESQUISA

EBSERH
HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS FEDERAIS

CARTA DE ANUÊNCIA

Por ter sido informada verbalmente e por escrito sobre os objetivos e metodologia da pesquisa intitulada "Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale*" coordenada pelo(a) Prof(a) Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça, concordo em autorizar a realização das etapas de captação dos voluntários na Unidade de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente do Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL).

Esta Instituição está ciente de suas corresponsabilidades como instituição coparticipante do presente projeto de pesquisa, e de seu compromisso no resguardo da segurança e bem-estar dos sujeitos de pesquisa nela recrutados, dispondo de infraestrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar.

Esta autorização está condicionada à aprovação prévia da pesquisa acima citada por um Comitê de Ética em Pesquisa e ao cumprimento das determinações éticas propostas na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde – CNS e suas complementares.

O descumprimento desses condicionamentos assegura-me o direito de retirar minha anuência a qualquer momento da pesquisa.

Natal, 05 de março de 2018.

Dra. Vera Maria Dantas
Pneumologia - Alergologia
Pediátrica
CRM 1223 - CPF.: 136.888.894-53

Profª Drª Vera Maria Dantas
Departamento de Pediatria

APÊNDICE O – CARTA DE ANUÊNCIA DO DEPARTAMENTO DE FISIOTERAPIA

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE FISIOTERAPIA

CARTA DE ANUÊNCIA

Por ter sido informada verbalmente e por escrito sobre os objetivos e metodologia da pesquisa intitulada coordenada pelo(a) Prof(a) Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça, concordo em autorizar a realização da etapa de captação dos voluntários na "Tradução, adaptação transcultural e análise psicométrica da *Cystic Fibrosis Knowledge Scale*" no Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte.

Esta Instituição está ciente de suas corresponsabilidades como instituição coparticipante do presente projeto de pesquisa, e de seu compromisso no resguardo da segurança e bem-estar dos sujeitos de pesquisa nela recrutados, dispondo de infraestrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar.

Esta autorização está condicionada à aprovação prévia da pesquisa acima citada por um Comitê de Ética em Pesquisa e ao cumprimento das determinações éticas propostas na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde – CNS e suas complementares.

O descumprimento desses condicionamentos assegura-me o direito de retirar minha anuência a qualquer momento da pesquisa.

Natal, 21 de março de 2018.

Profª. Sandra Cristina de Andrade
Vice Chefe do Depto. de Fisioterapia
Mat. Siape: 2613606

Profª Drª Sandra Cristina de Andrade
Chefe do Departamento de Fisioterapia - UFRN

APÊNDICE P - FICHA DE DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS

Nome:_____
Data de Nascimento: ____/____/____ Idade: _____
Sexo: 1. ( ) Feminino 2. ( ) Masculino
Etnia: 1. ( ) Branco 2. ( ) Negro 3. ( ) Pardo 4. ( ) Indígena, amarelo
End: _____
Telefone: _____
Escolaridade:_____
Estado civil: 1. ( ) Solteiro/divorciado/viúvo 2. ( ) Casado/união estável
Ocupação atual: 1. ( ) Aposentado/pensionista 2. ( ) Desempregado
3. ( ) Trabalha em tempo integral 4. ( ) Trabalha tempo parcial
Tempo de acompanhamento: _____ Idade de diagnóstico: _____

Questionário socioeconômico

Agora vou fazer algumas perguntas sobre itens do domicilio para efeito de classificação econômica. Todos os itens de eletroeletrônicos que vou citar devem estar funcionando, incluindo os que estão guardados. Caso não estejam funcionando, considere apenas se tiver intenção de consertar ou repor nos próximos seis meses.

INSTRUÇÃO: Todos os itens devem ser perguntados pelo entrevistador e respondidos pelo entrevistado.
Vamos começar? No domicílio tem_____ (LEIA CADA ITEM)

	Quantidade que possui				
Itens de conforto	Não possui	1	2	3	4+
Quantidade de automóveis de passeio exclusivamente para uso particular					
Quantidade de empregados mensalistas, considerando apenas os que trabalham pelo menos cinco dias por semana					
Quantidade de máquinas de lavar roupa, excluindo tanquinho					
Quantidade de banheiros					
DVD, incluindo qualquer dispositivo que leia DVD e desconsiderando DVD de automóvel					
Quantidade de geladeiras					
Quantidade de freezers independentes ou parte da geladeira duplex					
Quantidade de microcomputadores, considerando computadores da mesa, laptops, notebooks e netbooks e desconsiderando tablets, palms ou smartphones					
Quantidade de lavadora de louças					
Quantidade de fornos de micro-ondas					

Quantidade de motocicletas, desconsiderando as usadas exclusivamente para uso profissional					
Quantidade de máquinas secadoras de roupas, considerando lava e seca máquinas secadoras de roupas, considerando lava e seca					

A água utilizada neste domicílio é proveniente de?	
1	Rede geral de distribuição
2	Poço ou nascente
3	Outro meio

Considerando o trecho da rua do seu domicílio, você diria que a rua é:	
1	Asfaltada/pavimentada
2	Terra/Cascalho

Qual é o grau de instrução do chefe da família? Considere como chefe da família a pessoa que contribui com a maior parte da renda do domicílio.

Analfabeto/fundamento I incompleto	
Fundamental I completo/Fundamental II incompleto	
Fundamental Completo/Médio incompleto	
Médio completo/Superior incompleto	
Superior completo	

Renda em SM: _____

7 ANEXOS

ANEXO A – ESCALA DE BORG MODIFICADA

0	Nenhuma
0,5	Muito, muito leve
1	Muito leve
2	Leve
3	Moderada
4	Pouco intensa
5	Intensa
6	
7	Muito intensa
8	
9	Muito, muito intensa
10	Máxima

ANEXO B – QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA EM FIBROSE CÍSTICA (QFC) – CRIANÇAS DE 6 A 11 ANOS

Este questionário é formatado para o uso do entrevistador. Por favor, use esse formato para crianças mais jovens. Para crianças mais velhas, *que parecem ser capazes de ler e responder aos questionários sozinhas*, como as de 12 a 13 anos, use este questionário na forma de autoavaliação.

Para cada seção do questionário, há instruções para o entrevistador. Essas instruções que você *deve ler para a criança estão assinaladas entre aspas*. As instruções que você *deve seguir estão sublinhadas e colocadas em itálico*.

Entrevistador:*Por favor faça as seguintes perguntas:*

A) Qual é a data do seu nascimento?

☐☐☐☐☐☐☐☐

Dia Mês Ano

B) Você é?

☐ Menino ☐ Menina

C) Durante as **últimas duas semanas** você esteve de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas à sua saúde?

☐ Sim ☐ Não

D) Qual das seguintes descreve de melhor maneira a sua origem?

1 ☐ Branca 2 ☐ Negra 3 ☐ Mulata

4 ☐ Oriental 5 ☐ Indígena 6 ☐ Outra

(qua☐)_____ ☐

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

1 ☐ Infantil (jardim da infância) 2 ☐ 1ª série 3 ☐ 2ª série

4 ☐ 3ª série 5 ☐ 4ª série 6 ☐ 5ª série 7 ☐ 6ª série

8 ☐ 7ª série 9 ☐ não está na escola

Entrevistador:*Por favor leia o seguinte para a criança:*

“Estas questões são feitas para as crianças que, como você, têm a Fibrose Cística. Suas respostas vão nos ajudar a entender como esta doença é e como seu tratamento lhe ajuda. Responder a estas questões vai ajudar a você e a outros como você, no futuro. Para cada questão que eu pergunto, escolha uma resposta no cartão que eu vou mostrar para você”.

** Apresente o cartão laranja para a criança.*

Olhe para este cartão e leia comigo o que ele diz: **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**

“Aqui está um exemplo: Se eu perguntasse a você se **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade** que os elefantes voam, qual das 4 respostas do cartão você escolheria?”

** Apresente o cartão azul para a criança.*

“Agora olhe para este cartão e leia comigo o que diz: **Sempre / Frequentemente /Às vezes / Nunca”.**

“Aqui está um outro exemplo: Se eu perguntasse a você se você vai para a lua **Sempre / Frequentemente/Às vezes / Nunca**, qual das respostas do cartão você escolheria?”.

** Apresente o cartão laranja para a criança.*

“Agora eu vou fazer algumas perguntas sobre sua vida de todos os dias”.

“Fale-me se você acha que o que eu vou ler para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade”.**

Por favor assinale o quadrado da resposta da criança.

“Durante **as últimas duas semanas**:”

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
1. Você conseguiu andar tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐
2. Você conseguiu subir as escadas tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐

☐

3. Você foi capaz de correr, pular e brincar quanto você queria	☐	☐	☐	
4. Você conseguiu correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros	☐	☐	☐	☐
5. Você conseguiu participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)	☐	☐	☐	☐
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar coisas pesadas como livros, mochilas, e maleta da escola	☐	☐	☐	☐

Entrevistador: *Mostre o cartão azul à criança.*

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"E durante **as últimas duas semanas**, diga-me com que frequência":

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
7. Você se sentiu cansado (a)	☐	☐	☐	☐
8. Você se sentiu bravo (a)	☐	☐	☐	☐
9. Você se sentiu irritado (a)	☐	☐	☐	☐
10. Você se sentiu preocupado (a)	☐	☐	☐	☐
11. Você ficou triste	☐	☐	☐	☐
12. Você teve dificuldade em adormecer	☐	☐	☐	☐
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos	☐	☐	☐	☐
14. Você se sentiu bem consigo mesmo (a)	☐	☐	☐	☐
15. Você teve problemas para comer	☐	☐	☐	☐
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos	☐	☐	☐	☐
17. Você foi forçado (a) a comer	☐	☐	☐	☐

Entrevistador: *Apresente o cartão laranja à criança.*

“Agora diga-me se você acha que o que estou lendo para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade** “

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

“Durante **as últimas duas semanas**:”

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
18. Você conseguiu fazer todos os seus tratamentos	☐	☐	☐	☐
19. Você gostou de comer	☐	☐	☐	☐
20. Você brincou muito com os amigos	☐	☐	☐	☐
21. Você ficou em casa mais que você queria	☐	☐	☐	☐
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)	☐	☐	☐	☐
23. Você se sentiu excluído(a)	☐	☐	☐	☐
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa	☐	☐	☐	☐
25. Você foi gozado(a) por outras crianças	☐	☐	☐	☐
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)	☐	☐	☐	☐
27. Você pensou que era muito pequeno (a)	☐	☐	☐	☐
28. Você pensou que era muito magro (a)	☐	☐	☐	☐
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade	☐	☐	☐	☐
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado (a)	☐	☐	☐	☐

Entrevistador: *Apresente o cartão azul para a criança novamente.*

Assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Diga-me quantas vezes nas **últimas duas semanas**:"

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
31.Você tossiu durante o dia	☐	☐	☐	☐
32. Você acordou à noite por causa da tosse	☐	☐	☐	☐
33. Você tossiu catarro	☐	☐	☐	☐
34. Você teve falta de ar	☐	☐	☐	☐
35. Seu estômago doeu	☐	☐	☐	☐

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO C – QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA EM FIBROSE CÍSTICA (QFC) – CRIANÇAS DE 12 e 13 ANOS

Este questionário é destinado aos adolescentes que, como você, têm FIBROSE CÍSTICA. Suas respostas nos ajudarão a entender esta doença e como os tratamentos podem ajudar você. Assim, respondendo estas questões, você ajudará a você mesmo e a outros com fibrose cística no futuro.

Por favor, responda todas as questões. **Não há respostas erradas ou certas**. Se você não está seguro quanto à resposta, escolha a que parece mais próxima da sua situação.

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data do seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Você é?

☐ Masculino ☐ Feminino

C) Durante as **últimas duas semanas**, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

☐ Sim ☐ Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

1 ☐ Branca 2 ☐ Negra 3 ☐ Mulata

4 ☐ Oriental 5 ☐ Indígena 6 ☐ Outra

(qual)_____ ☐

8 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

1 ☐ 5ª série 2 ☐ 6ª série 3 ☐ 7ª série 4 ☐ 8ª série

5 ☐ 1º colegial 6 ☐ não está na escola

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.

Durante **as últimas duas semanas**:

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
1. Você foi capaz de andar tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐
2. Você foi capaz de subir escadas tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐
3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria	☐	☐	☐	☐
4. Você foi capaz de correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros	☐	☐	☐	☐
5. Você foi capaz de participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)	☐	☐	☐	☐
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochila e maleta da escola	☐	☐	☐	☐

Por favor, assinalar o quadrado que indica a sua resposta.

Durante as últimas **duas semanas**, indique com que frequência:

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
7. Você se sentiu cansado (a)	☐	☐	☐	☐
8. Você se sentiu bravo (a)	☐	☐	☐	☐
9. Você se sentiu irritado (a)	☐	☐	☐	☐
10. Você se sentiu preocupado (a)	☐	☐	☐	☐
11. Você se sentiu triste	☐	☐	☐	☐

Nunca

	Sempre	Frequentemente	Às vezes	
12. Você teve dificuldade em adormecer	☐	☐	☐	☐
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos	☐	☐	☐	☐
14. Você se sentiu bem consigo mesmo (a)	☐	☐	☐	☐
15. Você teve problemas para comer	☐	☐	☐	☐
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos	☐	☐	☐	☐
17. Você foi obrigado (a) a comer	☐	☐	☐	☐

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Durante **as últimas duas semanas**:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
18. Você foi capaz de fazer todos os seus tratamentos	☐	☐	☐	☐
19. Você gostou de comer	☐	☐	☐	☐
20. Você ficou muito com os amigos	☐	☐	☐	☐
21. Você ficou em casa mais tempo do que você queria	☐	☐	☐	☐
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)	☐	☐	☐	☐
23. Você se sentiu excluído (a)	☐	☐	☐	☐
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa	☐	☐	☐	☐
25. Você foi “gozado” (a) por outras crianças	☐	☐	☐	☐

	Sempre é	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é

	verdade			**verdade**
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)	☐	☐	☐	☐
27. Você pensou que era muito pequeno (a)	☐	☐	☐	☐
28. Você pensou que você era muito magro (a)	☐	☐	☐	☐
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade	☐	☐	☐	☐
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado (a)	☐	☐	☐	☐

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.
Diga-nos quantas vezes **nas últimas duas semanas**:

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
31.Você tossiu durante o dia	☐	☐	☐	☐
32. Você acordou à noite por causa da tosse	☐	☐	☐	☐
33. Você tossiu com catarro	☐	☐	☐	☐
34. Você teve falta de ar	☐	☐	☐	☐
35. Seu estômago doeu	☐	☐	☐	☐

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO D – QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA EM FIBROSE CÍSTICA (QFC) – ADOLESCENTES E ADULTOS (ACIMA DE 14 ANOS)

A compreensão do impacto que a sua doença e os seus tratamentos têm na sua vida diária pode ajudar a equipe profissional a acompanhar sua saúde e ajustar os seus tratamentos. Por isso, este questionário foi especificamente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigado por completar o questionário.

INSTRUÇÕES: As questões a seguir se referem ao estado atual da sua saúde e como você a percebe. Essa informação vai permitir que a equipe de saúde entenda melhor como você se sente na sua vida diária.

Por favor, responda todas as questões. Não há respostas erradas ou certas. Se você está em dúvida quanto à resposta, escolha a que estiver mais próxima da sua situação.

SEÇÃO I. DEMOGRAFIA ***Por favor, complete as informações abaixo:***

A) Qual a sua data de nascimento?

☐☐ ☐☐ ☐☐☐☐

Dia Mês Ano

B) Qual o seu sexo? ☐ Masculino ☐ Feminino

C) Durante as **últimas duas semanas** você esteve de férias ou faltou à escola ou ao trabalho por razões **NÃO** relacionadas à sua saúde?

☐ Sim ☐ Não

D) Qual o seu estado civil atual?

1 ☐ Solteiro (a) / nunca casou 2 ☐ Casado (a) 3 ☐ Viúvo (a)

4 ☐ Divorciado (a) 5 ☐ Separado (a) 6 ☐ 2º casamento

7 ☐ Juntado (a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

1 ☐ Branca 2 ☐ Negra 3 ☐ Mulata

4 ☐ Oriental 5 ☐ Indígena 6 ☐ Outra (qual?_____ ☐

9 Prefere não responder 8 Não sabe responder

F) Qual foi o grau máximo de escolaridade que você completou?

- ☐ Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto
- ☐ Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo
- ☐ Escola Vocacional (Profissionalizante)
- ☐ Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto
- ☐ Curso Médio (colegial ou científico) Completo
- ☐ Faculdade / Curso Superior
- ☐ Não f frequentou a escola

G) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar?

- ☐ Vai à escola
- ☐ Faz cursos em casa
- ☐ Procura trabalho
- ☐ Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)
- ☐ Faz serviços em casa – período integral
- ☐ Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde
- ☐ Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II: QUALIDADE DE VIDA
Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

*Durante as **últimas duas semanas** em que nível você teve dificuldade para:*

	Muita dificuldade	**Alguma dificuldade**	**Pouca dificuldade**	**Nenhuma dificuldade**
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes	☐	☐	☐	☐
2. Andar tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐
3. Carregar ou levantar coisas pesadas como livros, pacotes ou mochilas	☐	☐	☐	☐

	Muita dificuldade	**Alguma dificuldade**	**Pouca dificuldade**	**Nenhuma dificuldade**
4.Subir um lance de escadas	☐	☐	☐	☐

5. Subir tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas *indique quantas vezes:*

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
6. Você se sentiu bem	☐	☐	☐	☐
7. Você se sentiu preocupado (a)	☐	☐	☐	☐
8. Você se sentiu inútil	☐	☐	☐	☐
9. Você se sentiu cansado (a)	☐	☐	☐	☐
10. Você se sentiu cheio (a) de energia	☐	☐	☐	☐
11. Você se sentiu exausto (a)	☐	☐	☐	☐
12. Você se sentiu triste	☐	☐	☐	☐

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre o seu estado de saúde ***nas últimas duas semanas****:*

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

1. Você consegue andar por longo período, sem se cansar
2. Você consegue andar por longo período, mas se cansa
3. Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo

14. Como você se sente em relação à comida?

1. Só de pensar em comida, você se sente mal
2. Você nunca gosta de comer
3. Você, às vezes, gosta de comer
4. Você sempre gosta de comer

15. Até que ponto os tratamentos que você faz tornam a sua vida diária difícil?

1. Nem um pouco
2. Um pouco
3. Moderadamente
4. Muito

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

1. Muito tempo
2. Algum tempo
3. Pouco tempo
4. Não muito tempo

17. O quanto é difícil para você realizar seus tratamentos, inclusive medicações, diariamente?

1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. Muito difícil

18. O que você pensa da sua saúde no momento?

1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

Pensando sobre a sua saúde, durante as **últimas duas semanas**, indique na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são falsas ou verdadeiras:

	É sempre verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico	☐	☐	☐	☐
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar	☐	☐	☐	☐
21. Eu tenho que me esforçar para comer	☐	☐	☐	☐

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria	☐	☐	☐	☐
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros	☐	☐	☐	☐
24.Eu acho que estou muito magro(a)	☐	☐	☐	☐
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade	☐	☐	☐	☐

26. Eu me sinto mal com a minha aparência física	☐	☐	☐	☐
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso (a)	☐	☐	☐	☐
28. Eu fico bastante com os meus amigos	☐	☐	☐	☐
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros	☐	☐	☐	☐
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite	☐	☐	☐	☐
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência	☐	☐	☐	☐
32. Eu me sinto saudável	☐	☐	☐	☐
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo frequentar faculdade, casar, progredir no emprego)	☐	☐	☐	☐
34. Eu levo uma vida normal	☐	☐	☐	☐

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

Por favor, escolha o número ou selecione o quadrado indicando sua resposta.

35. Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares, trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante **as últimas duas semanas:**

1. Você não teve problemas
2. Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil
3. Você ficou para trás
4. Você não conseguiu realizar as atividades, de nenhum modo

36. Quantas vezes você faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu fazer suas atividades diárias por causa da sua doença ou dos seus tratamentos **nas últimas duas semanas**?

☐ sempre ☐ frequentemente ☐ às vezes ☐ nunca ☐

37. O quanto a Fibrose Cística atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?

☐ sempre ☐ frequentemente ☐ às vezes ☐ nunca ☐

38. O quanto a Fibrose Cística interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?

☐ sempre ☐ frequentemente às vezes ☐ nunca ☐

SEÇÃO IV. DIFICULDADES E SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

Indique como você têm se sentido durante as ***últimas duas semanas***

	Muito (a)	**Algum(a)**	**Um pouco**	**Nada**
39.Você teve dificuldades para ganhar peso?	☐	☐	☐	☐
40. Você estava encatarrado (a)?	☐	☐	☐	☐
41. Você tem tossido durante o dia?	☐	☐	☐	☐
42. Você teve que expectorar catarro?	☐	☐	☐	* ☐

*Vá para a questão 44

43. O seu catarro (muco) tem sido predominantemente:

☐ claro ☐ claro para amarelado ☐ amarelo – esverdeado

verde com traços de sangue ☐ não sabe

Com que frequência, ***nas últimas duas semanas:***

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
44.Você tem tido chiado?	☐	☐	☐	☐
45. Você tem tido falta de ar?	☐	☐	☐	☐
46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?	☐	☐	☐	☐

47. Você tem tido problema de gases?	☐	☐	☐	☐
48. Você tem tido diarreia?	☐	☐	☐	☐
49. Você tem tido dor abdominal?	☐	☐	☐	☐
50. Você tem tido problemas alimentares?	☐	☐	☐	☐

ANEXO E – QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA EM FIBROSE CÍSTICA (QFC) – PARA OS PAIS/CUIDADOR (CRIANÇAS DE 6 A 13 ANOS)

A compreensão do impacto da doença e dos tratamentos sobre a vida diária da sua criança pode ajudar a equipe de saúde a acompanhar melhor sua criança e ajustar seu tratamento. Por essa razão, nós desenvolvemos este questionário de qualidade de vida especialmente para pais de crianças com fibrose cística. Agradecemos por sua boa vontade de completar este questionário.

Instruções: O seguinte questionário é a respeito do estado atual da saúde do(da) seu(sua) filho(a), como ela ou ele o percebe. Esta informação vai nos permitir entender melhor como ela ou ele se sente no dia a dia. Por favor, responda todas as questões. **Não há resposta certa ou errada!** Se não tiver certeza da resposta, escolha a que for mais próxima da condição do (da) seu (sua) filho (a).

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, preencha as informações abaixo ou anote o quadrado indicando sua resposta:

A) Qual a data de nascimento da **sua criança**?

Dia Mês Ano

B) Qual é o seu parentesco com a criança?

1 ☐ Mãe 2 ☐ Pai 3 ☐ Avó 4 ☐ Avô 5 ☐ Madrasta

6 ☐ Padrasto 7 ☐ Outro (qual?)_____

C) Qual das seguintes descreve melhor maneira a origem da sua criança?

1 ☐ Branca 2 ☐ Negra 3 ☐ Mulata

4 ☐ Oriental 5 ☐ Indígena 6 ☐ Outra

(qua☐)_____ ☐

10 Prefere não responder 8 Não sabe responder

D) Durante as **últimas duas semanas** sua criança esteve de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

☐ ☐

Sim Não

E) Qual a data do **seu** nascimento:

Dia Mês Ano

F) Qual é maior grau de escolaridade que senhor (a) completou?

- ☐ Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto
- ☐ Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo
- ☐ Escola Vocacional (Profissionalizante)
- ☐ Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto
- ☐ Curso Médio (colegial ou científico) Completo
- ☐ Faculdade / Curso Superior
- ☐ Não frequentou a escola

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, indique como a sua criança se sentiu nas últimas duas semanas. Assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Assinale qual a dificuldade que a sua criança tem para:

	Muita Dificuldade	**Alguma dificuldade**	**Pouca dificuldade**	**Sem dificuldade**
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes	☐	☐	☐	☐
2. Andar tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐
3. Subir escadas tão depressa quanto os outros	☐	☐	☐	☐
4. Carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochilas ou maleta da escola	☐	☐	☐	☐
5. Subir vários lances de escada	☐	☐	☐	☐

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

*Durante as **últimas duas semanas** indique com que frequência a sua criança:*

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
6. Pareceu estar feliz	☐	☐	☐	☐
7. Pareceu estar preocupado (a)	☐	☐	☐	☐
8. Pareceu estar cansado (a)	☐	☐	☐	☐
9. Pareceu estar bravo (a)	☐	☐	☐	☐
10. Pareceu estar bem	☐	☐	☐	☐
11. Pareceu estar irritado (a)	☐	☐	☐	☐
12. Pareceu cheio(a)de energia	☐	☐	☐	☐
13. Faltou ou chegou atrasada na escola ou em outras atividades por causa da sua doença ou dos tratamentos?	☐	☐	☐	☐

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha, por favor, apenas uma resposta para cada questão.

*Pensando sobre a saúde da sua criança **nas últimas duas semanas**, indique:*

14. Até que ponto a sua criança participou de esportes e de outras atividades tais como aulas de ginástica?

1. Não participou de atividades físicas
2. Participou dos esportes, mas menos que o habitual
3. Participou, como de costume, mas com alguma dificuldade
4. Teve participação nos esportes, sem nenhuma dificuldade

15. Qual é a dificuldade dela para andar?

1. Consegue andar por longo período, sem se cansar
2. Consegue andar por longo período, mas se cansa
3. Não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Evita de andar sempre que é possível, porque é muito cansativo

Por favor, assinale o quadrado que indica sua resposta.

Pensando a respeito da sua saúde da sua criança, ***nas últimas duas semanas****, indique a sua resposta para cada sentença:*

	Sempre é verdade	**Quase sempre é verdade**	**Às vezes é verdade**	**Nunca é verdade**
16. Minha criança tem dificuldade em se recuperar após esforço físico	☐	☐	☐	☐
17. As horas das refeições são difíceis	☐	☐	☐	☐
18. Os tratamentos da minha criança atrapalham suas atividades	☐	☐	☐	☐
19. Minha criança se sente pequena quando comparada com outras crianças da mesma idade	☐	☐	☐	☐
20. Minha criança se sente fisicamente diferente de outras crianças de mesma idade	☐	☐	☐	☐
21. Minha criança pensa que é muito magra	☐	☐	☐	☐
22. Minha criança se sente saudável	☐	☐	☐	☐
23. Minha criança tende ser retraído (a)	☐	☐	☐	☐
24. Minha criança leva vida normal	☐	☐	☐	☐
25. Minha criança diverte-se menos que o habitual	☐	☐	☐	☐
26. Minha criança tem dificuldade de conviver com os outros	☐	☐	☐	☐
27. Minha criança tem dificuldade em se concentrar	☐	☐	☐	☐
28. Minha criança consegue realizar tarefas escolares	☐	☐	☐	☐
29. Minha criança não está indo bem na escola como costumava ir	☐	☐	☐	☐
30. Minha criança gasta um monte de tempo nos seus tratamentos diariamente	☐	☐	☐	☐

Por favor, circule o número indicando sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

31. Até que ponto é difícil para sua criança fazer os tratamentos (inclusive a medicação) todos os dias?

1. Não é difícil

2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. É muito difícil

32. O que você acha da saúde da sua criança no momento?
1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

SEÇÃO III. DIFICULDADES E SINTOMAS

A próxima série de questões foi designada para determinar a frequência com que a sua criança apresenta alguns problemas respiratórios, como a tosse e a dificuldade para respirar (falta de ar).

Por favor, indique como a sua criança tem se sentindo ***nas últimas duas semanas.***

	Muito	**Algum**	**Um pouco**	**Nada**
33. Minha criança teve dificuldades em ganhar peso	☐	☐	☐	☐
34. Minha criança estava encatarrada	☐	☐	☐	☐
35. Minha criança tossiu durante o dia	☐	☐	☐	☐
36. Minha criança teve expectoração com catarro	☐	☐	☐	☐ *

∗ Vá para questão 38

37. O catarro da minha criança tem sido predominantemente:

☐ claro ☐ claro para amarelado ☐ amarelo – esverdeado

☐ verde com traços de sangue ☐ não sabe

*Durante as últimas **duas semanas:***

	Sempre	**Frequentemente**	**Às vezes**	**Nunca**
38. Meu (minha) filho (a) teve chiado	☐	☐	☐	☐
39. Meu (minha) filho (a) teve falta de ar	☐	☐	☐	☐
40. Meu (minha) filho (a) acordou à noite porque estava tossindo	☐	☐	☐	☐
41. Meu (minha) filho (a) teve gases	☐	☐	☐	☐
42. Meu (minha) filho (a) teve diarreia	☐	☐	☐	☐
43. Meu (minha) filho (a) teve dor abdominal	☐	☐	☐	☐
44. Meu (minha) filho (a) teve problemas com alimentação	☐	☐	☐	☐

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO F – ESTÁGIOS DE TANNER

Tabela 1 - Características dos estágios de maturação sexual

Genitais (sexo masculino)	
G1	Pênis, testículos e escroto de tamanho e proporções infantis.
G2	Aumento inicial do volume testicular (>4ml). Pele escrotal muda de textura e torna-se avermelhada. Aumento do pênis mínimo ou ausente.
G3	Crescimento peniano, principalmente em comprimento. Maior crescimento dos testículos e escroto.
G4	Continua crescimento peniano, agora principalmente em diâmetro, e com maior desenvolvimento da glande. Maior crescimento dos testículos e do escroto, cuja pele se torna mais pigmentada.
G5	Desenvolvimento completo da genitália, que assume tamanho e forma adulta.
Mamas (sexo feminino)	
M1	Mama infantil, com elevação somente da papila.
M2	Broto mamário: aumento inicial da glândula mamária, com elevação da aréola e papila, formando uma pequena saliência. Aumenta o diâmetro da aréola, e modifica-se sua textura.
M3	Maior aumento da mama e da aréola, mas sem separação de seus contornos.
M4	Maior crescimento da mama e da aréola, sendo que esta agora forma uma segunda saliência acima do contorno da mama.
M5	Mamas com aspecto adulto. O contorno areolar novamente incorporado ao contorno da mama.
Pêlos púbicos (ambos os sexos)	
P1	Ausência de pêlos pubianos. Pode haver uma leve penugem semelhante à observada na parede abdominal.
P2	Aparecimento de pêlos longos e finos, levemente pigmentados, lisos ou pouco encaracolados, principalmente na base do pênis (ou ao longo dos grandes lábios).
P3	Maior quantidade de pêlos, agora mais grossos, escuros e encaracolados, espalhando-se esparsamente pela sínfise púbica.
P4	Pêlos do tipo adulto, cobrindo mais densamente a região púbica, mas ainda sem atingir a face interna das coxas.
P5	Pilosidade pubiana igual a do adulto, em quantidade e distribuição, invadindo a face interna das coxas.
P6	Extensão dos pêlos para cima da região púbica.

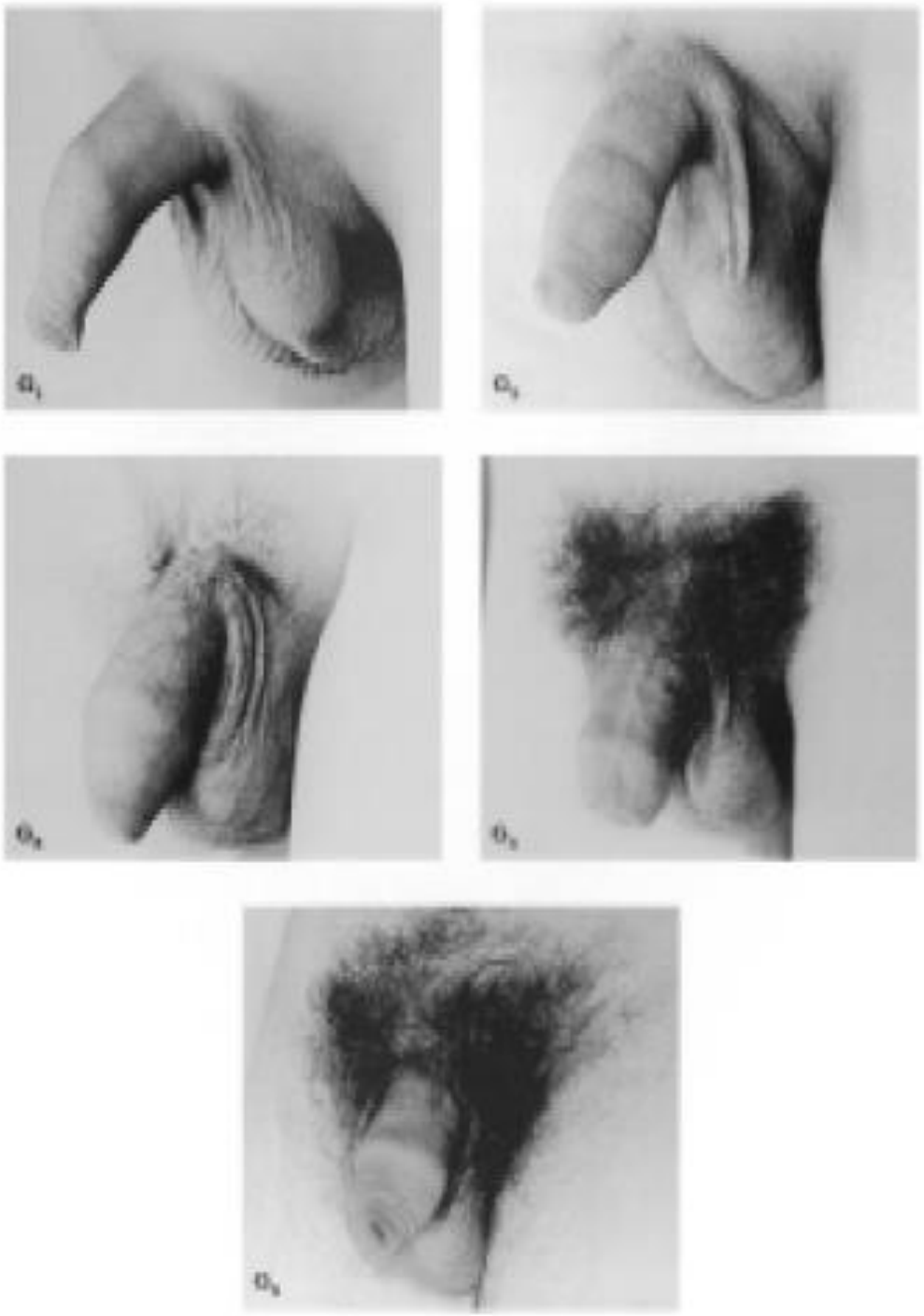


Figura 1 - Estágios de maturação sexual masculina - genitais

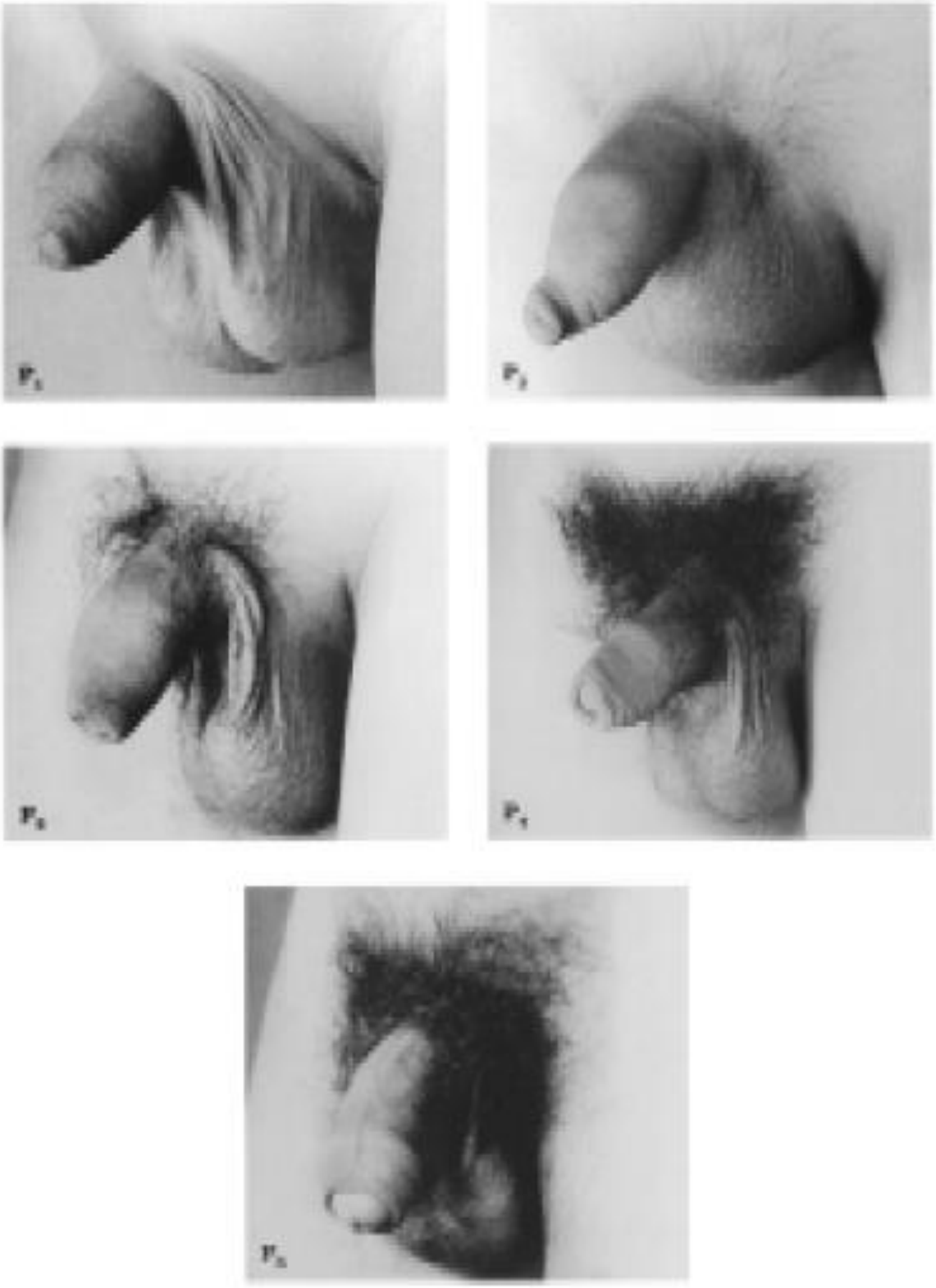


Figura 2 - Estágios de maturação sexual masculina - pêlos púbicos

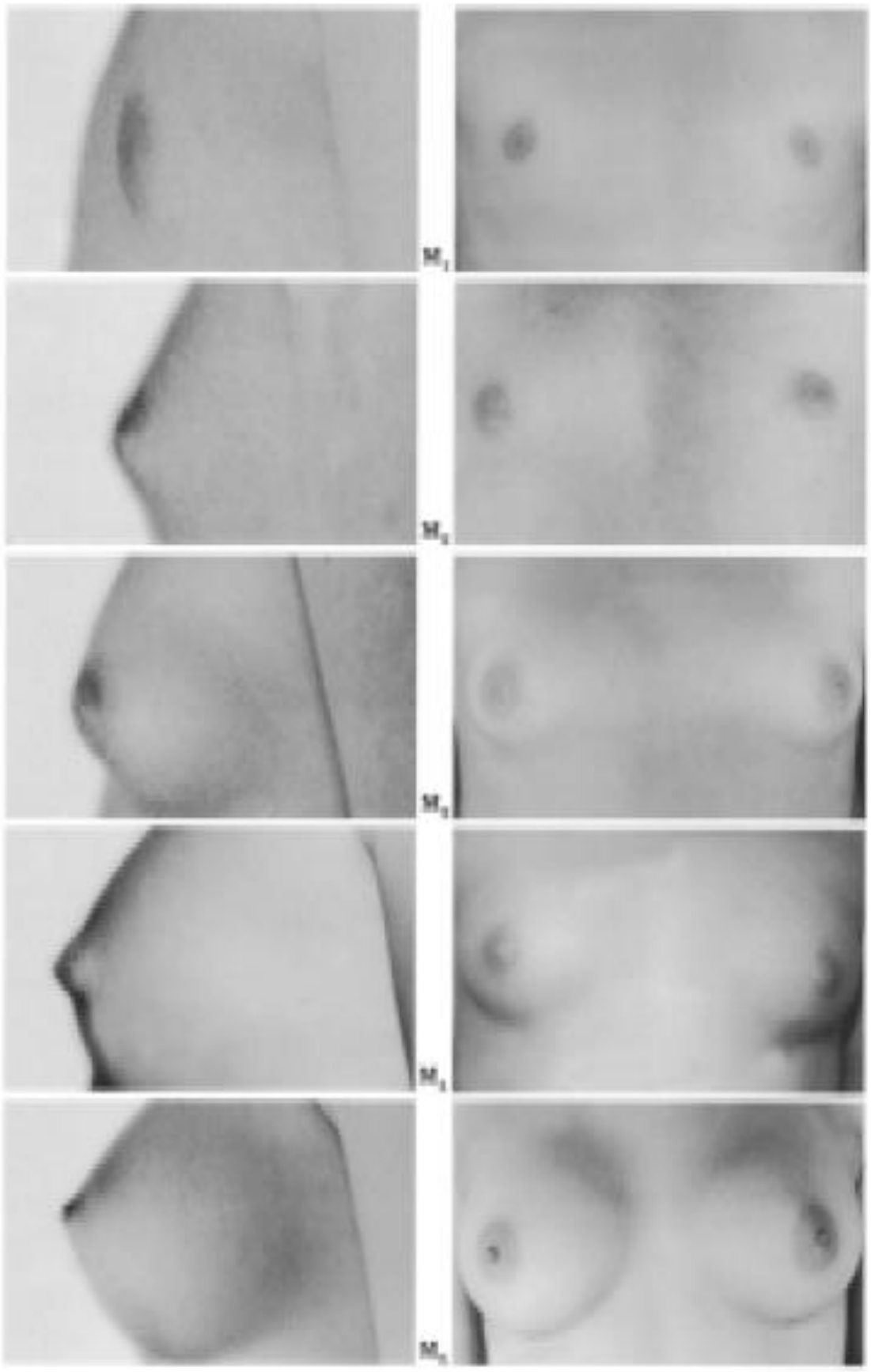


Figura 3 - Estágios de maturação sexual feminina - mamas

Figura 4 - Estágios de maturação sexual feminina - pêlos púbicos

ANEXO G – PARECER CONSUBSTANCIADO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

UFRN - UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE - LAGOA NOVA

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Efeito do exercício aeróbio na resistência à insulina de indivíduos com fibrose cística: ensaio clínico controlado, randomizado e simples cego

Pesquisador: Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 88024518.9.1001.5537

Instituição Proponente: Departamento de Fisioterapia

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.683.882

Apresentação do Projeto:

O projeto de pesquisa em questão corresponde a trabalho visando a elaboração de tese de doutorado de aluno do Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia /UFRN. No mesmo pretende-se avaliar os efeitos de exercícios aeróbios em indivíduos com fibrose cística. O estudo será realizado no Departamento de Fisioterapia e os participantes serão recrutados no Hospital Universitário Onofre Lopes, na Unidade de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente. Serão selecionados 20 participantes após um estudo piloto para realização do cálculo amostral. Estes participantes serão pré-púberes ou púberes e serão divididos em 2 grupos: Grupo controle-submetidos apenas a intervenção educacional; Grupo experimental- submetido a intervenção educacional e exercícios aeróbios. O projeto detalha toda a metodologia a ser utilizada, as avaliações para obtenção dos resultados.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Verificar os efeitos do exercício aeróbio na resistência à insulina de indivíduos com fibrose cística.

Objetivos Secundários:

1) Mensurar a força da musculatura respiratória, função pulmonar, qualidade de vida e capacidade funcional de indivíduos com fibrose cística na fase pré e pós- treinamento;

Endereço: Av. Senador Salgado Filho, 3000
Bairro: Lagoa Nova **CEP:** 59.078-970
UF: RN **Município:** NATAL
Telefone: (84)3215-3135 **E-mail:** cepufrn@reitoria.ufrn.br

2) Identificar a relação entre força da musculatura respiratória, função pulmonar, qualidade de vida e capacidade funcional com a resistência à insulina de indivíduos com fibrose cística;
3) Analisar a gravidade da doença, a utilização de medicamentos e os períodos de exacerbação da doença durante o período de treinamento;
4) Comparar a resistência à insulina com o teste genético.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:
Foram mencionados os riscos e os benefícios da pesquisa.
- Durante a realização da avaliação e dos exercícios aeróbios, poderá haver quadros de dispneia, dessaturação e taquicardia. Nesses casos, o voluntário e pai/responsável será previamente treinado para:
- Interromper a atividade;
- Monitorizar a saturação periférica de oxigênio (SpO2), pressão arterial (PA) e frequência cardíaca;
- Utilizar oxigênio suplementar, caso a SpO2<88%;
- Utilizar broncodilatador previamente prescrito pelo médico pneumologista responsável pelo voluntário, caso seja necessário;
- Assumir uma posição confortável para respirar, expirar entre os lábios e utilizar técnicas de relaxamento;
- Caso os sintomas não cessem com as medidas adotadas, deverá procurar o serviço de emergência do hospital de referência.

Benefícios:
O voluntário receberá avaliação e tratamento, que geralmente envolve grande dispêndio financeiro, de forma gratuita. A prática de exercício pode atenuar o declínio da função pulmonar, melhorar o desempenho cardiovascular e aumentar a capacidade funcional, melhorando a qualidade de vida do voluntário. Além disto, o exercício aumenta o clearance das secreções das vias aéreas, constituindo um importante adjuvante nas medidas de higiene brônquica.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:
O projeto de pesquisa apresentado está bem elaborado, contendo as informações importantes para a execução da pesquisa. Os formulários apresentados para obtenção de algumas informações necessárias a pesquisa se apresentam em modelos diferentes, especifico para cada faixa etária dos participantes inclusive contendo imagens condizentes.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:
Os termos de apresentação obrigatória constam no processo.
TCLE direcionados para os pais/responsáveis e TALE para as crianças participantes.
Na avaliação inicial, verificamos que a Carta de Anuência de uma das instituições envolvidas não estava assinada pelo responsável pelo setor sendo então colocado em pendência para correção.

Recomendações:
É obrigatório enviar os relatórios parcial e final da pesquisa.
Qualquer modificação pretendida no protocolo de pesquisa aprovado, deverá ser comunicada previamente ao CEP sob forma de emenda.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:
Na avaliação inicial verificamos alguns aspectos que deveriam ser melhor explicados, tais como a participação da UEPB no projeto além da carta de anuência conforme comentado no item anterior. O processo foi colocado em Pendência e foram feitas as correções /acertos e desta forma não há outras recomendações a encaminhar para o pesquisador responsável. Tendo em vista que as pendências foram atendidas de forma satisfatória, o CEP Central/UFRN decide pela aprovação da solicitação.

Considerações Finais a critério do CEP:
Em conformidade com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde - CNS e Manual Operacional para Comitês de Ética - CONEP é da responsabilidade do pesquisador responsável:
1. elaborar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE em duas vias, rubricadas em todas as suas páginas e assinadas, ao seu término, pelo convidado a participar da pesquisa, ou por seu representante legal, assim como pelo pesquisador responsável, ou pela (s) pessoa (s) por ele delegada(s), devendo as páginas de assinatura estar na mesma folha (Res. 466/12 - CNS, item IV.5d);
2. desenvolver o projeto conforme o delineado (Res. 466/12 - CNS, item XI.2c);
3. apresentar ao CEP eventuais emendas ou extensões com justificativa (Manual Operacional para Comitês de Ética - CONEP, Brasília - 2007, p. 41);
4. descontinuar o estudo somente após análise e manifestação, por parte do Sistema CEP/CONEP/CNS/MS que o aprovou, das razões dessa descontinuidade, a não ser em casos de justificada urgência em benefício de seus participantes (Res. 446/12 - CNS, item III.2u) ;

5. elaborar e apresentar os relatórios parciais e finais (Res. 446/12 - CNS, item XI.2d);
6. manter os dados da pesquisa em arquivo, físico ou digital, sob sua guarda e responsabilidade, por um período de 5 anos após o término da pesquisa (Res. 446/12 - CNS, item XI.2f);
7. encaminhar os resultados da pesquisa para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico integrante do projeto (Res. 446/12 - CNS, item XI.2g) e,
8. justificar fundamentadamente, perante o CEP ou a CONEP, interrupção do projeto ou não publicação dos resultados (Res. 446/12 - CNS, item XI.2h).

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1097940.pdf	17/05/2018 12:24:51		Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	MODELO_HUOL_institucional.docx	17/05/2018 12:24:12	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	MODELO_HUOL_anuencia.docx	17/05/2018 12:23:59	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Resposta_pendencias.docx	17/05/2018 12:20:29	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto.docx	17/05/2018 12:19:50	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_HUOL.pdf	17/05/2018 12:14:50	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Declaracao_intitucional_HUOL.pdf	17/05/2018 12:14:30	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	NaoInicio_atual.docx	02/04/2018 21:19:22	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Formulario_RCT.docx	02/04/2018 21:19:12	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Confidencialidade_RCT.docx	02/04/2018 21:19:02	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de	Anuencia_UEPB_atual.docx	02/04/2018	Karla Morganna	Aceito

UFRN - UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE - LAGOA NOVA

Continuação do Parecer: 2.683.882

Instituição e Infraestrutura	Anuencia_UEPB_atual.docx	21:18:49	Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Formulario.pdf	27/03/2018 10:59:39	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Confidencialidade.pdf	27/03/2018 10:59:17	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	NaoInicio_atual.pdf	27/03/2018 10:59:04	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_UEPB_atual.pdf	27/03/2018 10:58:49	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALE.docx	21/03/2018 11:46:55	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Pais.docx	21/03/2018 11:46:42	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Orçamento	Orcamento.docx	21/03/2018 11:46:14	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Cronograma	Cronograma.docx	21/03/2018 11:44:26	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Folha de Rosto	FolhaDeRosto.pdf	21/03/2018 11:44:13	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito

Situação do Parecer:
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

NATAL, 30 de Maio de 2018

Assinado por:
LÉLIA MARIA GUEDES QUEIROZ
(Coordenador)

Endereço: Av. Senador Salgado Filho, 3000
Bairro: Lagoa Nova **CEP:** 59.078-970
UF: RN **Município:** NATAL
Telefone: (84)3215-3135 **E-mail:** cepufrn@reitoria.ufrn.br

ANEXO H – VERSÃO ORIGINAL DO CFKS

CYSTIC FIBROSIS (CF) KNOWLEDGE SCALE

Instructions: Please check True, False or Don't Know for each item.

		True	False	Don't Know
1.	CF patients need to eat a low fat diet.	☐	☐	☐
2.	CF patients need to do chest physiotherapy (CPT) at least once per day.	☐	☐	☐
3.	Proper nutrition can delay the progression of lung disease in CF patients.	☐	☐	☐
4.	Aerobic exercise is more important for CF patients than non-CF patients.	☐	☐	☐
5.	For increasing social support, face-to-face socializing between CF patients is highly recommended.	☐	☐	☐
6.	Lung Transplants are a last resort option for some CF patients	☐	☐	☐
7.	CF patients are at greater risk of developing diabetes than those without CF.	☐	☐	☐
8.	All women with CF who get pregnant will have children with CF disease.	☐	☐	☐
9.	Inhaled CF medications help to loosen lung secretions in order to promote mucus clearance.	☐	☐	☐
10.	Not taking antibiotics as prescribed can lead to the development of drug resistance.	☐	☐	☐
11.	Medications for drying up mucus are useful for CF patients	☐	☐	☐

12. Chest physical therapy in CF patients can only be done with the assistance of another person.	☐	☐	☐
13. Masks used to deliver nebulized medication should be kept 3-5 cm away from the face.	☐	☐	☐
14. Delivery devices used for inhaled medication need to be cleaned monthly.	☐	☐	☐
15. During chest physiotherapy (CPT), CF patients should remain in one fixed position to improve mucus clearance.	☐	☐	☐
16. CF patients need to eat less calories than those without CF.	☐	☐	☐
17. CF patients need to use antibiotics to treat viral infections.	☐	☐	☐

	True	**False**	**Don't Know**
18. CF patients should take fat soluble Vitamins (i.e. A, D, E, K) daily.	☐	☐	☐
19. Delivery devices used for inhaled medication need to be cleaned at least once per week.	☐	☐	☐
20. CF patients should take pancreatic enzyme supplements with all meals and snacks.	☐	☐	☐
21. A genetic screening test is available for CF.	☐	☐	☐
22. CF patients are at risk of developing a vitamin deficiency.	☐	☐	☐
23. Taking pancreatic enzymes improperly can lead to the development of drug resistance.	☐	☐	☐
24. Most males with CF are infertile.	☐	☐	☐

25. Doing chest physiotherapy is not necessary on days when CF patients feel well.	☐	☐	☐
26. Chest physiotherapy techniques are only beneficial once CF patients develop symptoms.	☐	☐	☐
27. Lung functioning is closely related to healthy body weight in CF patients.	☐	☐	☐
28. Both parents must carry the CF gene for a child to be born with CF disease.	☐	☐	☐
29. If you take less than the correct amount of pancreatic enzyme supplements it will result in increased stool frequency.	☐	☐	☐
30. Face-to-face socialization between two CF patients with the same bug (e.g. Pseudomonas aeruginosa (PA)/Cepacia) is safe.	☐	☐	☐

Thank you for completing this questionnaire

ANEXO I – PARECER CONSUBSTANCIADO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

UFRN - UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE - LAGOA NOVA

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: TRADUÇÃO, ADAPTAÇÃO TRANSCULTURAL E ANÁLISE PSICOMÉTRICA DA CYSTIC FIBROSIS KNOWLEDGE SCALE

Pesquisador: Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 88024418.0.0000.5537

Instituição Proponente: Departamento de Fisioterapia

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.628.776

Apresentação do Projeto:

Trabalho de doutorado do programa de Pós Graduação em Fisioterapia.

O Projeto de pesquisa refere-se ao estudo da Fibrose Cística. N. amostral: 330.

Justificativa para o número amostral: para estudos de validação não há um cálculo amostral. Os participantes da pesquisa serão selecionados por conveniência, procurando uniformizar os grupos para atender a metodologia proposta no estudo.

A fibrose cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva de acometimento multissistêmico. Seu gene localiza-se no braço longo do cromossomo sete, lócus q31, e transcreve a proteína Cystic Fibrosis Transmembrane Condutance Regulator (CFTR), que regula o transporte iônico (RADLOVIC, 2012). É a doença hereditária mais comum na raça branca e sua incidência varia de acordo com raça, etnia e país. Nos Estados Unidos, a prevalência geral é de 37,2, sendo de 38,8 entre os brancos e 17,1 entre os negros, ambos por 100000 hab. Na Europa a prevalência é 7,4:100000 hab e é insignificante na Ásia. Já na África a doença é subdiagnosticada e não há dados precisos sobre sua epidemiologia (FEUCHTBAUM et al., 2012; MCCARTHY et al., 2017; STEWART; PEPPER, 2016). No Brasil, dados ainda não publicados do teste de triagem neonatal apontam uma frequência de 1:10000, no entanto, há diferenças regionais (MOCELIN et al., 2017). O Sudeste é a

região com maior prevalência (47,7%), enquanto o Norte possui a menor prevalência (4,4%). A maior parte dos indivíduos afetados são do sexo masculino (52,2%), brancos (68,7%), com menos de 18 anos (73,3%) e sobrevida mediana de 43,8 anos. As comorbidades mais frequentes são asma, acometimento hepático, doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) e diabetes (THE BRAZILIAN CYSTIC FIBROSIS PATIENT REGISTRY, 2015).

As mutações no CFTR comprometem a excreção de cloro e aumentam a eletronegatividade intracelular, aumentando o fluxo de sódio e, consequentemente, de água para dentro da célula. Esse processo ocasiona desidratação e favorece a obstrução de ductos das glândulas exócrinas, com posterior inflamação e fibrose (RADLOVIC, 2012). Essa alteração causa obstrução, inflamação e dano tecidual nos órgãos afetados, sobretudo nos pulmões, vias aéreas e pâncreas (CUTTING, 2015). Embora seja uma doença multissistêmica, a doença pulmonar é a maior causa de morbimortalidade e menor qualidade de vida na FC (CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION PATIENT REGISTRY, 2016; PRITCHARD, 2016.

>Para a execução do presente projeto a seguinte metodologia será utilizada:

O procedimento metodológico adotado baseia-se em protocolos estabelecidos internacionalmente (ACQUADRO et al., 2008; BEATON et al., 2000; MOKKINK et al., 2012). Solicitou-se a autorização e colaboração dos autores originais do instrumento para o desenvolvimento da versão culturalmente adaptada ao português brasileiro. Respeitando-se os direitos autorais, o autor principal do instrumento, Dra Louise Balfour concordou com a realização deste estudo e se disponibilizou em auxiliar as etapas necessárias.

.Tradução inicial – 1ª Etapa

O instrumento será traduzido para a língua portuguesa por dois tradutores nativos com fluência na língua inglesa. Cada tradutor será informado sobre os objetivos do estudo e traduzirá o questionário de forma independente. O tradutor 1 será um especialista da área e ciente dos objetivos do questionário. Já o tradutor 2 será um indivíduo não especialista e sem conhecimentos sobre o questionário, representando a utilização popular do idioma. Será dada ênfase para a tradução conceitual dos termos, com linguagem de fácilcompreensão.

. Síntese das traduções – 2ª Etapa

O pesquisador principal discutirá as diferenças entra as versões com um comitê revisor, a fim de realizar a síntese das versões traduzidas, registrando-se todas as modificações. Este comitê será composto pelos pesquisadores responsáveis pelo estudo e os tradutores 1 e 2. A primeira versão em português do instrumento original será originada ao final desta etapa.

. Back traslation – 3ª Etapa

A versão do instrumento em português será traduzida para o inglês por dois tradutores (3 e 4) nativos da língua inglesa e fluentes na língua portuguesa. A tradução será realizada de forma independente, sem conhecimento do objetivo do questionário e sem contato prévio com o instrumento original em inglês. O objetivo desta etapa é verificar se a versão traduzida reflete o mesmo conteúdo da versão original (GUILLEMIN; BOMBARDIER; BEATON, 1993).

. Síntese da back translation – 4ª Etapa

O pesquisador principal discutirá as diferenças entre as versões com um comitê revisor e com os tradutores 3 e 4, a fim de realizar a síntese das versões traduzidas do português para o inglês, registrando-se todas as modificações. Em seguida, a retrotradução será encaminhada para apreciação de dois pesquisadores da área, nativos da língua inglesa, para evitar comparações e viés entre as versões original e a versão retrotraduzida final.

. Revisão pelo comitê multiprofissional de especialistas – 5ª Etapa

Será utilizada a Técnica Painel de Especialistas para garantir a equivalência transcultural do instrumento, ou seja, para que itens mantenham a validade de conteúdo para uso em diversas condições culturais. A primeira versão adaptada do instrumento será submetida a um comitê multiprofissional de especialistas, composto por médicos pneumologistas, fisioterapeutas, pesquisadores, tradutores e professor especialista na área de linguística (BEATON et al., 2000), totalizando seis especialistas.

. Teste da Versão Pré-Final (Pré-teste) – 6ª Etapa

A versão pré-final será testada através de entrevistas para aplicação do instrumento adaptado com 10 indivíduos com FC. Cada participante/responsável deverá responder o instrumento a partir de uma entrevista e será questionado sobre a compreensão e clareza de cada item. Se o item estiver pouco claro, o participante será incentivado a sugerir possíveis modificações para tornar o item mais compreensível. O entrevistador será treinado e instruído para apenas ler as questões para os participantes, sem explicá-las, podendo apenas repetir a leitura se necessário.

. Aprovação do autor da escala original – 7ª Etapa

Ao final do pré-teste, a versão final do questionário será submetida à aprovação do autor do instrumento para aprovação final do processo metodológico realizado.

Análise das propriedades psicométricas processo de análise das propriedades psicométricas com indivíduos com fibrose cística, cuidadores, estudantes de fisioterapia e indivíduos com asma.

> Critérios de Inclusão:

A população será composta por:
• Indivíduos com diagnóstico de FC de acordo com as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da FC (ATHANAZIO et al., 2017);
• Cuidadores de indivíduos com FC;
• Estudantes de fisioterapia da UFRN;
• Indivíduos com diagnóstico de asma de acordo com a GINA (GLOBAL INITIATIVE FOR ASTHMA, 2016);
Todos os voluntários devem ter idade igual ou superior a 18 anos.
> Publico alvo: Os participantes da pesquisa serão recrutados no hospital de referência e no Dpto de Fisioterapia.
> Critérios de exclusão:
Serão excluídos os indivíduos com incapacidade de compreender algum dos procedimentos necessários e/ou que faltarem as coletas durante o
período pré-definido. Dentre os indivíduos com FC, serão excluídos aqueles submetidos a transplante de pulmão.

Objetivo da Pesquisa:
> Objetivo Primário:

Traduzir, adaptar transculturalmente e avaliar as propriedades psicométricas do instrumento Cystic Fibrosis Knowledge Scale (CFKS).

> Objetivos Secundários:

• Avaliar equivalência conceitual, semântica, idiomática e cultural do CFKS adaptado ao português;
• Avaliar a validade de conteúdo do CFKS adaptado ao português;
• Avaliar a validade de construto do CFKS adaptado ao português;
• Avaliar a validade concorrente do CFKS adaptado ao português;
• Avaliar a confiabilidade do instrumento no que se refere à consistência interna dos itens e confiabilidade teste-reteste (intra-avaliador) do CFKS adaptado ao português;
• Elaborar um ponto de corte.
• Correlacionar o nível de conhecimento sobre a FC com o tempo de diagnóstico e a adesão ao tratamento;
• Correlacionar o nível de conhecimento sobre a FC com a qualidade de vida.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:
De acordo com o pesquisador os riscos da pesquisa para os participantes são mínimos. Pode acontecer um desconforto quanto ao tempo necessário para realizar a tradução e o processo será minimizado com prazos adequados para a realização.
A pesquisa trará benefícios através da contribuição em um estudo que tornará disponível uma ferramenta para avaliação do conhecimento de adultos sobre a fibrose cística.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:
A pesquisa contribuirá para o conhecimento da população sobre a FC assim como auxiliará a equipe multidisciplinar no manejo ao paciente.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:
O projeto apresentou os seguintes termos obrigatórios:

• Folha de rosto: HUOL como instituição Co-participante?
• PB_Informação sobre o projeto
• Declaração: Não início da pesquisa
• Carta de confidencialidade
• TCLE Voluntários - Campo de rubricas
• TCLE Tradutores - campo de rubricas
• TCLE juízes - campo para rubrica
• Formulário CEP
• Carta de Anuência do HUOL: assinada pela Dra. Vera, pediatria
• Carta de Anuência do Departamento de fisioterapia
• Cronograma
• Orçamento: Indenização?

Recomendações:
Recomendamos que os TCLEs apresentem o campo rúbrica tanto para o pesquisador quanto para o participante da pesquisa.

Responder as pendências no prazo.

UFRN - UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE - LAGOA NOVA

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após a análise ética do projeto pôde-se constatar que o mesmo se apresenta bem estruturado e elaborado, de acordo com a resolução 466/12-CNS, no entanto, alguns pontos necessitam de esclarecimentos em seus documentos:

a) Folha de Rosto: uma vez que o arrolamento dos participantes da pesquisa seja feito no Departamento de Fisioterapia e no HUOL. Este último, precisa ser incluído como instituição CoParticipante na Plataforma Brasil, pois se torna responsável também pelo acompanhamento do projeto.

b) TCLE: Os documentos encaminhados precisam conter o campo para rubricas, em todas as páginas do documento, tanto para o pesquisador do projeto como para os voluntários.

Dessa forma o projeto está pendente até que o pesquisador esclareça tais questionamentos. O CEP Central/UFRN comunica que protocolos pendentes não têm permissão para iniciar a coleta de dados.

Considerações Finais a critério do CEP:

As pendências devem ser respondidas pelo pesquisador responsável no prazo de 30 (trinta) dias, a partir da data de emissão deste parecer, em obediência à NORMA OPERACIONAL Nº 001/2013 da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa - CONEP.
Transcorrido esse prazo, se as pendências não forem atendidas, o protocolo será ARQUIVADO.

AVISO: Ao responder as pendências levantadas no decorrer da análise ética do protocolo de pesquisa que está sob sua responsabilidade, faça-o seguindo o "MODELO 10 - Resposta às pendências (carta ao CEP)", disponível no site <http://www.cep.propesq.ufrn.br>, seguindo o caminho DOCUMENTOS / Modelos de documentos necessários para submissão de protocolos de pesquisa.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1098214.pdf	02/04/2018 21:12:58		Aceito

Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_HUOL_validacao_modificado.docx	02/04/2018 21:12:28	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_dpto_validacao_atual.docx	02/04/2018 21:12:14	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	NaoInicio_atual.docx	02/04/2018 21:11:28	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Formulario_validacao.docx	02/04/2018 21:11:15	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Confidencialidade.docx	02/04/2018 21:10:17	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	NaoInicio_atual.pdf	27/03/2018 10:53:55	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_dpto_validacao_atual.pdf	27/03/2018 10:53:39	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Confidencialidade.pdf	27/03/2018 10:49:53	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Formulario_validacao.pdf	27/03/2018 10:49:24	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_HUOL_validacao_modificado.pdf	27/03/2018 10:48:50	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_CFKS.docx	21/03/2018 12:08:41	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_voluntarios.docx	21/03/2018 12:07:17	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_tradutores.docx	21/03/2018 12:06:38	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_juizes.docx	21/03/2018 12:06:09	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Orçamento	ORCAMENTO.docx	21/03/2018 12:03:02	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito

Cronograma	CRONOGRAMA.docx	21/03/2018 12:01:11	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito
Folha de Rosto	FolhaDeRosto_validacao.pdf	21/03/2018 12:00:40	Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça	Aceito

Situação do Parecer:
Pendente

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

NATAL, 30 de Abril de 2018

Assinado por:
LÉLIA MARIA GUEDES QUEIROZ
(Coordenador)

ANEXO J - FICHA PARA AVALIAÇÃO DE ADESÃO AO TRATAMENTO

Tratamento	Frequência			
	Todos/quase todos os dias da semana (2 pontos)	Aproximadamente 3-5 dias por semana (1 ponto)	Menos de 3 dias por semana/nunca (zero)	
Fisioterapia respiratória				
Atividade física				
	Todos/quase todos os dias da semana	Aproximadamente 3-5 dias por semana	Menos de 3 dias por semana/nunca	Não tem indicação
Dieta hipercalórica				
Enzimas pancreáticas				
Vitaminas A, D, E e K				
Nebulização de antibióticos				
Nebulização de DNAs e				
Somatório				
Escore				

ANEXO K – QUESTIONÁRIO SOBRE O CONHECIMENTO EM ASMA

Nome: _____Data: _____
REG: _____ Fone:_____ Local:_____
Idade: _____Nascimento: ___/____/_____
Sexo:_____
Aqui estão algumas afirmações sobre asma. Marque “sim” se você acha que a afirmação é correta. Marque “não” se você acha que a afirmação é errada. Marque “não sei” se você não sabe se a afirmação é certa ou errada.

1. Uma pessoa pode pegar asma de outra pessoa.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
2. Se você tiver asma, seu filho(a) tem mais chance de ter asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
3. Uma pessoa pode pegar asma dos gatos.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
4. Tratamento com simpatia funciona para a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
5. A natação cura a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
6. A asma é uma infecção dos pulmões.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
7. A asma é uma inflamação dos pulmões.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
8. A asma é uma doença que ataca o coração e o cérebro.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
9. O chiado no peito é causado por uma diminuição da passagem de ar nos brônquios devido ao seu estreitamento.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
10. Se você usar os remédios para a asma por muito tempo eles perdem o efeito.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
11. O corticoide inalatório é o melhor remédio para controlar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
12. Os broncodilatadores, por exemplo, o formoterol, são os melhores remédios para controlar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
13. Alguns remédios usados com “bombinha” podem viciar.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
14. Para o controle da asma e para se evitar uma crise, a medicação inalatória (bombinha, aerossol ou pó) é melhor que
xarope e comprimido.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
15. A asma não pode ser curada, mas tomando os remédios corretamente ela pode ser controlada.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
16. Os xaropes, comprimidos e injeções causam mais efeitos colaterais que as bombinhas.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
17. Corticoide inalatório faz muito mal e não deve ser usado para tratar asma.

( ) sim ( ) não ( ) não sei
18. Animal dentro de casa, por exemplo, cão ou gato, pode piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
19. Quem tem asma tem que evitar bebida alcoólica e atividade sexual.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
20. Poeira, ácaro e mofo podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
21. Fumaças e cigarro podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
22. Produtos de limpeza (água sanitária, desinfetante e outros) podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
23. Emoção, raiva e ansiedade podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
24. Gripe e resfriado podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
25. Alguns tipos de trabalho podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
26. Baratas em casa podem piorar a asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
27. Se você perceber o que piora a asma e evitar o contato, as crises de asma diminuem.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
28. Quem tem asma pode fazer exercício.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
29. Se você precisar da bombinha de salbutamol várias vezes ao dia, a asma está controlada.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
30. A maioria dos casos de morte por asma pode ser prevenida.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
31. Se a asma está controlada pelo uso dos remédios e você para sem ordem médica, a asma continuará controlada.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
32. O médico escutando os pulmões é suficiente para falar que a asma está controlada.
( ) sim ( ) não ( ) não sei
33. Para falar que a asma está controlada é preciso fazer uma espirometria (exame do assopro).
( ) sim ( ) não ( ) não sei
34. Você deve ter uma receita médica para usar no caso de crises de asma.
( ) sim ( ) não ( ) não sei

ANEXO L – INSTRUÇÕES PARA SUBMISSÃO DE ARTIGO NO PERIÓDICO *TRIALS*

Study protocol

Criteria

Study protocol articles will only be considered for proposed or ongoing trials that have not completed participant recruitment at the time of submission. *Trials* advises that study protocols are submitted well before recruitment completes. Please confirm the status of your study at submission.

Trials also considers study protocols assessing aspects of the design, conduct or reporting of randomized controlled trials. These studies do not necessarily need to be trials in design and include studies such as core outcome set development for use in trials and process evaluations that run alongside trials.

If the study has already undergone full external peer review as part of the ethics approval or funding process, the study protocol will usually only undergo editorial peer review by the handling editor. Proof of both ethics and funding will be required and we recommend that authors provide the relevant documentation on submission. If the documents are in a language other than English, please provide English translations. Study protocols without major external funding will undergo full, external peer review. Study protocols without ethical approval will generally not be considered. To support efficient handling of your study protocol, the Editors advise that prospective authors familiarize themselves with this Editorial on what is expected in a study protocol submission.

Authors submitting to *Trials* can now opt-in to a service called ***In Review***, which provides authors with on-demand information on the status of their manuscript, enables them to share their work with funders and others, and allows their wider community to comment and collaborate - all whilst their manuscript is under review. Please see here for full details.

Reporting standards

Trials requires the submission of a populated SPIRIT checklist and figure for all study protocols. The figure should be included in the main body of the text and the checklist should be provided as an additional file, both the figure and the checklist should be referenced in the text. Submissions received without these elements will be returned to the authors as incomplete. A Word file of the checklist can be downloaded here.

It is understood that for some study protocols certain aspects may not comply fully with the SPIRIT checklist. The checklist will not be used as a tool for judging the suitability of manuscripts for publication in *Trials*, but is intended as an aid to authors to clearly, completely, and transparently let reviewers and readers know what authors intend to do. Using the SPIRIT guideline to write the study protocol, completing the SPIRIT checklist, and constructing a SPIRIT figure are likely to optimize the quality of reporting and make the peer review process more efficient.

Preparing your manuscript

Preparing your manuscript

The information below details the section headings that you should include in your manuscript and what information should be within each section.

Please note that your manuscript must include a 'Declarations' section including all of the subheadings (please see below for more information).

Title page

The title page should:

- present a title that includes, if appropriate, the study design e.g.:
  - "A versus B in the treatment of C: a randomized controlled trial", "X is a risk factor for Y: a case control study", "What is the impact of factor X on subject Y: A systematic review"
  - or for non-clinical or non-research studies: a description of what the article reports
- list the full names, institutional addresses and email addresses for all authors
  - if a collaboration group should be listed as an author, please list the Group name as an author. If you would like the names of the individual members of the Group to be searchable through their individual PubMed records, please include this information in the “Acknowledgements” section in accordance with the instructions below
- indicate the corresponding author

Abstract

The Abstract should not exceed 350 words. Please minimize the use of abbreviations and do not cite references in the abstract. The abstract must include the following separate sections:

- **Background:** the context and purpose of the study
- **Methods:** how the study will be performed
- **Discussion:** a brief summary and potential implications
- **Trial registration:** If your article reports the results of a health care intervention on human participants, it must be registered in an appropriate registry and the registration number and date of registration should be in stated in this section. If it was not registered prospectively (before enrollment of the first participant), you should include the words 'retrospectively registered'. See our editorial policies for more information on trial registration

Keywords

Three to ten keywords representing the main content of the article.

Background

The Background section should explain the background to the study, its aims, a summary of the existing literature and why this study is necessary or its contribution to the field.

Methods/Design

The methods section should include:

- the aim, design and setting of the study
- the characteristics of participants or description of materials

- a clear description of all processes, interventions and comparisons. Generic drug names should generally be used. When proprietary brands are used in research, include the brand names in parentheses
- the type of statistical analysis used, including a power calculation if appropriate.

Discussion

This should include a discussion of any practical or operational issues involved in performing the study and any issues not covered in other sections.

Trial status

Authors should report the protocol version number and date, the date recruitment began, and the approximate date when recruitment will be completed.

List of abbreviations

If abbreviations are used in the text they should be defined in the text at first use, and a list of abbreviations should be provided.

Declarations

All manuscripts must contain the following sections under the heading 'Declarations':

- Ethics approval and consent to participate
- Consent for publication
- Availability of data and material
- Competing interests
- Funding
- Authors' contributions
- Acknowledgements
- Authors' information (optional)

Please see below for details on the information to be included in these sections.

If any of the sections are not relevant to your manuscript, please include the heading and write 'Not applicable' for that section.

Ethics approval and consent to participate

Manuscripts reporting studies involving human participants, human data or human tissue must:

- include a statement on ethics approval and consent (even where the need for approval was waived)
- include the name of the ethics committee that approved the study and the committee's reference number if appropriate

Studies involving animals must include a statement on ethics approval.

See our editorial policies for more information.

If your manuscript does not report on or involve the use of any animal or human data or tissue, please state "Not applicable" in this section.

Consent for publication

If your manuscript contains any individual person's data in any form (including any individual details, images or videos), consent for publication must be obtained from that person, or in the case of children, their parent or legal

guardian. All presentations of case reports must have consent for publication.

You can use your institutional consent form or our consent form if you prefer. You should not send the form to us on submission, but we may request to see a copy at any stage (including after publication).

See our editorial policies for more information on consent for publication.

If your manuscript does not contain data from any individual person, please state "Not applicable" in this section.

Availability of data and materials

All manuscripts must include an 'Availability of data and materials' statement. Data availability statements should include information on where data supporting the results reported in the article can be found including, where applicable, hyperlinks to publicly archived datasets analysed or generated during the study. By data we mean the minimal dataset that would be necessary to interpret, replicate and build upon the findings reported in the article. We recognise it is not always possible to share research data publicly, for instance when individual privacy could be compromised, and in such instances data availability should still be stated in the manuscript along with any conditions for access.

Data availability statements can take one of the following forms (or a combination of more than one if required for multiple datasets):

- The datasets generated and/or analysed during the current study are available in the [NAME] repository, [PERSISTENT WEB LINK TO DATASETS]
- The datasets used and/or analysed during the current study are available from the corresponding author on reasonable request.
- All data generated or analysed during this study are included in this published article [and its supplementary information files].
- The datasets generated and/or analysed during the current study are not publicly available due [REASON WHY DATA ARE NOT PUBLIC] but are available from the corresponding author on reasonable request.
- Data sharing is not applicable to this article as no datasets were generated or analysed during the current study.
- The data that support the findings of this study are available from [third party name] but restrictions apply to the availability of these data, which were used under license for the current study, and so are not publicly available. Data are however available from the authors upon reasonable request and with permission of [third party name].
- Not applicable. If your manuscript does not contain any data, please state 'Not applicable' in this section.

More examples of template data availability statements, which include examples of openly available and restricted access datasets, are available here.

BioMed Central also requires that authors cite any publicly available data on which the conclusions of the paper rely in the manuscript. Data citations should include a persistent identifier (such as a DOI) and should ideally be included in the reference list. Citations of datasets, when they appear in the reference list, should include the minimum information recommended by DataCite and follow journal style. Dataset identifiers including DOIs should be expressed as full URLs. For example:

Hao Z, AghaKouchak A, Nakhjiri N, Farahmand A. Global integrated drought monitoring and prediction system (GIDMaPS) data sets. figshare. 2014. http://dx.doi.org/10.6084/m9.figshare.853801

With the corresponding text in the Availability of data and materials statement:

The datasets generated during and/or analysed during the current study are available in the [NAME] repository, [PERSISTENT WEB LINK TO DATASETS].[Reference number]

Competing interests

All financial and non-financial competing interests must be declared in this section.

See our editorial policies for a full explanation of competing interests. If you are unsure whether you or any of your co-authors have a competing interest please contact the editorial office.

Please use the authors initials to refer to each authors' competing interests in this section.

If you do not have any competing interests, please state "The authors declare that they have no competing interests" in this section.

Funding

All sources of funding for the research reported should be declared. The role of the funding body in the design of the study and collection, analysis, and interpretation of data and in writing the manuscript should be declared.

Authors' contributions

The individual contributions of authors to the manuscript should be specified in this section. Guidance and criteria for authorship can be found in our editorial policies.

Please use initials to refer to each author's contribution in this section, for example: "FC analyzed and interpreted the patient data regarding the hematological disease and the transplant. RH performed the histological examination of the kidney, and was a major contributor in writing the manuscript. All authors read and approved the final manuscript."

Acknowledgements

Please acknowledge anyone who contributed towards the article who does not meet the criteria for authorship including anyone who provided professional writing services or materials.

Authors should obtain permission to acknowledge from all those mentioned in the Acknowledgements section.

See our editorial policies for a full explanation of acknowledgements and authorship criteria.

If you do not have anyone to acknowledge, please write "Not applicable" in this section.

Group authorship (for manuscripts involving a collaboration group): if you would like the names of the individual members of a collaboration Group to be searchable through their individual PubMed records, please ensure that the title of the collaboration Group is included on the title page and in the submission system and also include collaborating author names as the last paragraph of the “Acknowledgements” section. Please add authors in the format First Name, Middle initial(s) (optional), Last Name. You can add institution or country information for each author if you wish, but this should be consistent across all authors.

Please note that individual names may not be present in the PubMed record at the time a published article is initially included in PubMed as it takes PubMed additional time to code this information.

Authors' information

This section is optional.

You may choose to use this section to include any relevant information about the author(s) that may aid the reader's interpretation of the article, and understand the standpoint of the author(s). This may include details about the authors' qualifications, current positions they hold at institutions or societies, or any other relevant background information. Please refer to authors using their initials. Note this section should not be used to describe any competing interests.

Endnotes

Endnotes should be designated within the text using a superscript lowercase letter and all notes (along with their corresponding letter) should be included in the Endnotes section. Please format this section in a paragraph rather than a list.

References

Examples of the Vancouver reference style are shown below.

See our editorial policies for author guidance on good citation practice

Web links and URLs: All web links and URLs, including links to the authors' own websites, should be given a reference number and included in the reference list rather than within the text of the manuscript. They should be provided in full, including both the title of the site and the URL, as well as the date the site was accessed, in the following format: The Mouse Tumor Biology Database. http://tumor.informatics.jax.org/mtbwi/index.do. Accessed 20 May 2013. If an author or group of authors can clearly be associated with a web link, such as for weblogs, then they should be included in the reference.

Example reference style:

Article within a journal

Smith JJ. The world of science. Am J Sci. 1999;36:234-5.

Article within a journal (no page numbers)

Rohrmann S, Overvad K, Bueno-de-Mesquita HB, Jakobsen MU, Egeberg R, Tjønneland A, et al. Meat consumption and mortality - results from the European Prospective Investigation into Cancer and Nutrition. BMC Medicine. 2013;11:63.

Article within a journal by DOI

Slifka MK, Whitton JL. Clinical implications of dysregulated cytokine production. Dig J Mol Med. 2000; doi:10.1007/s801090000086.

Article within a journal supplement

Frumin AM, Nussbaum J, Esposito M. Functional asplenia: demonstration of splenic activity by bone marrow scan. Blood 1979;59 Suppl 1:26-32.

Book chapter, or an article within a book

Wyllie AH, Kerr JFR, Currie AR. Cell death: the significance of apoptosis. In: Bourne GH, Danielli JF, Jeon KW, editors. International review of cytology. London: Academic; 1980. p. 251-306.

OnlineFirst chapter in a series (without a volume designation but with a DOI)

Saito Y, Hyuga H. Rate equation approaches to amplification of enantiomeric excess and chiral symmetry breaking. Top Curr Chem. 2007. doi:10.1007/128_2006_108.

Complete book, authored

Blenkinsopp A, Paxton P. Symptoms in the pharmacy: a guide to the management of common illness. 3rd ed. Oxford: Blackwell Science; 1998.

Online document

Doe J. Title of subordinate document. In: The dictionary of substances and their effects. Royal Society of Chemistry. 1999. http://www.rsc.org/dose/title of subordinate document. Accessed 15 Jan 1999.

Online database

ANEXO L – INSTRUÇÕES PARA SUBMISSÃO DE ARTIGO NO PERIÓDICO *JOURNAL OF CYSTIC FIBROSIS*

Submission

Our online submission system guides you stepwise through the process of entering your article details and uploading your files. The system converts your article files to a single PDF file used in the peer-review process. Editable files (e.g., Word, LaTeX) are required to typeset your article for final publication. All correspondence, including notification of the Editor's decision and requests for revision, is sent by e-mail.

Submit your article

Please submit your article via http://ees.elsevier.com/jcf/.

Preparation

NEW SUBMISSIONS

Submission to this journal proceeds totally online and you will be guided stepwise through the creation and uploading of your files. The system automatically converts your files to a single PDF file, which is used in the peer-review process.
As part of the Your Paper Your Way service, you may choose to submit your manuscript as a single file to be used in the refereeing process. This can be a PDF file or a Word document, in any format or lay-out that can be used by referees to evaluate your manuscript. It should contain high enough quality figures for refereeing. If you prefer to do so, you may still provide all or some of the source files at the initial submission. Please note that individual figure files larger than 10 MB must be uploaded separately.

References

There are no strict requirements on reference formatting at submission. References can be in any style or format as long as the style is consistent. Where applicable, author(s) name(s), journal title/book title, chapter title/article title, year of publication, volume number/book chapter and the article number or pagination must be present. Use of DOI is highly encouraged. The reference style used by the journal will be applied to the accepted article by Elsevier at the proof stage. Note that missing data will be highlighted at proof stage for the author to correct.

Formatting requirements

There are no strict formatting requirements but all manuscripts must contain the essential elements needed to convey your manuscript, for example Abstract, Keywords, Introduction, Materials and Methods, Results, Conclusions, Artwork and Tables with Captions.
If your article includes any Videos and/or other Supplementary material, this should be included in your initial submission for peer review purposes.
Divide the article into clearly defined sections.

Figures and tables embedded in text

Please ensure the figures and the tables included in the single file are placed next to the relevant text in the manuscript, rather than at the bottom or the top of the file. The corresponding caption should be placed directly below the figure or table.

Cover letter

Corresponding authors must provide a cover letter which includes statements answering the following questions:
•Has the work been seen and approved by all co-authors?
•How is the work clinically relevant, and how does it add to existing research?
•Have papers closely related to the submitted manuscript been published or submitted for publication elsewhere? If so please provide details.
Failure to provide a cover letter addressing each of the questions above will result in the paper being returned to the author. The cover letter must be uploaded as a separate submission item.

REVISED SUBMISSIONS

Use of word processing software

Regardless of the file format of the original submission, at revision you must provide us with an editable file of the entire article. Keep the layout of the text as simple as possible. Most formatting codes will be removed and replaced on processing the article. The electronic text should be prepared in a way very similar to that of conventional manuscripts (see also the Guide to Publishing with Elsevier). See also the section on Electronic artwork.
To avoid unnecessary errors you are strongly advised to use the 'spell-check' and 'grammar-check' functions of your word processor.

Subdivision - numbered sections

Divide your article into clearly defined and numbered sections. Subsections should be numbered 1.1 (then 1.1.1, 1.1.2, ...), 1.2, etc. (the abstract is not included in section numbering). Use this numbering also for internal cross-referencing: do not just refer to 'the text'. Any subsection may be given a brief heading. Each heading should appear on its own separate line.

Essential title page information

• ***Title.*** Concise and informative. Titles are often used in information-retrieval systems. Avoid abbreviations and formulae where possible.
• ***Author names and affiliations.*** Please clearly indicate the given name(s) and family name(s) of each author and check that all names are accurately spelled. You can add your name between parentheses in your own script behind the English transliteration. Present the authors' affiliation addresses (where the actual work was done) below the names. Indicate all affiliations with a lower-case superscript letter immediately after the author's name and in front of the appropriate address. Provide the full postal address of each affiliation, including the country name and, if available, the e-mail address of each author.
• ***Corresponding author.*** Clearly indicate who will handle correspondence at all stages of refereeing and publication, also post-publication. This responsibility includes answering any future queries about Methodology and Materials. **Ensure that the e-mail address is given and that contact details are kept up to date by the corresponding author.**
• ***Present/permanent address.*** If an author has moved since the work described in the article was done, or was visiting at the time, a 'Present address' (or 'Permanent address') may be indicated as a footnote to that author's name. The address at which the author actually did the work must be retained as the main, affiliation address. Superscript Arabic numerals are used for such footnotes.

Avoid use of extraneous words such as "study" and "investigation". The title should be given in capital letters (not exceeding 100 letters), and a running title (not exceeding 50 letters) should also be provided.
If data from the manuscript have been presented at a meeting, list the full name, date and location of the meeting and reference any previous abstracts in the bibliography.

Highlights

Highlights are mandatory for this journal. They consist of a short collection of bullet points that convey the core findings of the article and should be submitted in a separate editable file in the online submission system. Please use 'Highlights' in the file name and include 3 to 5 bullet points (maximum 85 characters, including spaces, per bullet point). You can view example Highlights on our information site.

Abstracts

An abstract of your manuscript, summarizing the content, should be provided. For Original research a maximum of 250 words, should be written in a structured manner since this will be the only part of the article studied by some readers. In original articles, the Abstract should consist of 4 paragraphs, labelled Background, Methods, Results, and Conclusions. They should briefly describe the problem being addressed in the study, how the study was performed and which measurements were carried out, the most relevant results, and what the authors conclude from the results. For Short communication, Review and Case report, please provide unstructural abstract of 150 words maximum.

Keywords

A list of three to six keywords should be supplied: full instructions are provided when submitting the article online

Abbreviations

Define abbreviations that are not standard in this field in a footnote to be placed on the first page of the article. Such abbreviations that are unavoidable in the abstract must be defined at their first mention there, as well as in the footnote. Ensure consistency of abbreviations throughout the article.

Acknowledgements

Collate acknowledgements in a separate section at the end of the article before the references and do not, therefore, include them on the title page, as a footnote to the title or otherwise. List here those individuals who provided help during the research (e.g., providing language help, writing assistance or proof reading the article, etc.).

Formatting of funding sources

List funding sources in this standard way to facilitate compliance to funder's requirements:

Funding: This work was supported by the National Institutes of Health [grant numbers xxxx, yyyy]; the Bill & Melinda Gates Foundation, Seattle, WA [grant number zzzz]; and the United States Institutes of Peace [grant number aaaa].

It is not necessary to include detailed descriptions on the program or type of grants and awards. When funding is from a block grant or other resources available to a university, college, or other research institution, submit the name of the institute or organization that provided the funding.

If no funding has been provided for the research, please include the following sentence:

This research did not receive any specific grant from funding agencies in the public, commercial, or not-for-profit sectors.

Units

Follow internationally accepted rules and conventions: use the international system of units (SI). If other units are mentioned, please give their equivalent in SI.

Footnotes

Footnotes should be used sparingly. Number them consecutively throughout the article. Many word processors build footnotes into the text, and this feature may be used. Should this not be the case, indicate the position of footnotes in the text and present the footnotes themselves separately at the end of the article.

Artwork

Electronic artwork

General points
• Make sure you use uniform lettering and sizing of your original artwork.
• Preferred fonts: Arial (or Helvetica), Times New Roman (or Times), Symbol, Courier.
• Number the illustrations according to their sequence in the text.
• Use a logical naming convention for your artwork files.
• Indicate per figure if it is a single, 1.5 or 2-column fitting image.
• For Word submissions only, you may still provide figures and their captions, and tables within a single file at the revision stage.
• Please note that individual figure files larger than 10 MB must be provided in separate source files.
A detailed guide on electronic artwork is available.
You are urged to visit this site; some excerpts from the detailed information are given here.
Formats
Regardless of the application used, when your electronic artwork is finalized, please 'save as' or convert the images to one of the following formats (note the resolution requirements for line drawings, halftones, and line/halftone combinations given below):
EPS (or PDF): Vector drawings. Embed the font or save the text as 'graphics'.
TIFF (or JPG): Color or grayscale photographs (halftones): always use a minimum of 300 dpi.
TIFF (or JPG): Bitmapped line drawings: use a minimum of 1000 dpi.
TIFF (or JPG): Combinations bitmapped line/half-tone (color or grayscale): a minimum of 500 dpi is required.
Please do not:
• Supply files that are optimized for screen use (e.g., GIF, BMP, PICT, WPG); the resolution is too low.
• Supply files that are too low in resolution.
• Submit graphics that are disproportionately large for the content.

Color artwork

Please make sure that artwork files are in an acceptable format (TIFF (or JPEG), EPS (or PDF), or MS Office files) and with the correct resolution. If, together with your accepted article, you submit usable color figures then Elsevier will ensure, at no additional charge, that these figures will appear in color online (e.g., ScienceDirect and other sites) regardless of whether or not these illustrations are reproduced in color in the printed version. **For color reproduction in print, you will receive information regarding the costs from Elsevier after receipt of your accepted article**. Please indicate your preference for color: in print or online only. Further information on the preparation of electronic artwork.

Illustration services

Elsevier's WebShop offers Illustration Services to authors preparing to submit a manuscript but concerned about the quality of the images accompanying their article. Elsevier's expert illustrators can produce scientific, technical and medical-style images, as well as a full range of charts, tables and graphs. Image 'polishing' is also available, where our illustrators take your image(s) and improve them to a professional standard. Please visit the website to find out more.

Figure captions

Ensure that each illustration has a caption. A caption should comprise a brief title (**not** on the figure itself) and a description of the illustration. Keep text in the illustrations themselves to a minimum but explain all symbols and abbreviations used.

Tables

Please submit tables as editable text and not as images. Tables can be placed either next to the relevant text in the article, or on separate page(s) at the end. Number tables consecutively in accordance with their appearance in the text and place any table notes below the table body. Be sparing in the use of tables and ensure that the data presented in them do not duplicate results described elsewhere in the article. Please avoid using vertical rules and shading in table cells.

References

Manuscripts should use the Vancouver style for references.

Citation in text

Please ensure that every reference cited in the text is also present in the reference list (and vice versa). Any references cited in the abstract must be given in full. Unpublished results and personal communications are not recommended in the reference list, but may be mentioned in the text. If these references are included in the reference list they should follow the standard reference style of the journal and should include a substitution of the publication date with either 'Unpublished results' or 'Personal communication'. Citation of a reference as 'in press' implies that the item has been accepted for publication.

Reference links

Increased discoverability of research and high quality peer review are ensured by online links to the sources cited. In order to allow us to create links to abstracting and indexing services, such as Scopus, CrossRef and PubMed, please ensure that data provided in the references are correct. Please note that incorrect surnames, journal/book titles, publication year and pagination may prevent link creation. When copying references, please be careful as they may already contain errors. Use of the DOI is highly encouraged.

A DOI is guaranteed never to change, so you can use it as a permanent link to any electronic article. An example of a citation using DOI for an article not yet in an issue is: VanDecar J.C., Russo R.M., James D.E., Ambeh W.B., Franke M. (2003). Aseismic continuation of the Lesser Antilles slab beneath northeastern Venezuela. Journal of Geophysical Research, https://doi.org/10.1029/2001JB000884. Please note the format of such citations should be in the same style as all other references in the paper.

Web references

As a minimum, the full URL should be given and the date when the reference was last accessed. Any further information, if known (DOI, author names, dates, reference to a source publication, etc.), should also be given. Web references can be listed separately (e.g., after the reference list) under a different heading if desired, or can be included in the reference list.

conflict of interest disclosure

The Journal of Cystic Fibrosis has adopted the Conflict of Interest Disclosure form provided by the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJI) and requests authors to complete it during the submission process; a copy of the form can be found here http://www.icmje.org/conflicts-of-interest/

Data references

This journal encourages you to cite underlying or relevant datasets in your manuscript by citing them in your text and including a data reference in your Reference List. Data references should include the following elements: author name(s), dataset title, data repository, version (where available), year, and global persistent identifier. Add [dataset] immediately before the reference so we can properly identify it as a data reference. The [dataset] identifier will not appear in your published article.

References in a special issue

Please ensure that the words 'this issue' are added to any references in the list (and any citations in the text) to other articles in the same Special Issue.

Reference management software

Most Elsevier journals have their reference template available in many of the most popular reference management software products. These include all products that support Citation Style Language styles, such as Mendeley. Using citation plug-ins from these products, authors only need to select the appropriate journal template when preparing their article, after which citations and bibliographies will be automatically formatted in the journal's style. If no template is yet available for this journal, please follow the format of the sample references and citations as shown in this Guide. If you use reference management software, please ensure that you remove all field codes before submitting the electronic manuscript. More information on how to remove field codes from different reference management software.

Users of Mendeley Desktop can easily install the reference style for this journal by clicking the following link:
http://open.mendeley.com/use-citation-style/journal-of-cystic-fibrosis
When preparing your manuscript, you will then be able to select this style using the Mendeley plug-ins for Microsoft Word or LibreOffice.

Reference formatting

There are no strict requirements on reference formatting at submission. References can be in any style or format as long as the style is consistent. Where applicable, author(s) name(s), journal title/book title, chapter title/article title, year of publication, volume number/book chapter and the article number or pagination must be present. Use of DOI is highly encouraged. The reference style used by the journal will be applied to the accepted article by Elsevier at the proof stage. Note that missing data will be highlighted at proof stage for the author to correct. If you do wish to format the references yourself they should be arranged according to the following examples:

Reference style

Text: Indicate references by number(s) in square brackets in line with the text. The actual authors can be referred to, but the reference number(s) must always be given.
List: Number the references (numbers in square brackets) in the list in the order in which they appear in the text.
Examples:
Reference to a journal publication:
[1] Van der Geer J, Hanraads JAJ, Lupton RA. The art of writing a scientific article. J Sci Commun 2010;163:51–9. https://doi.org/10.1016/j.Sc.2010.00372.
Reference to a journal publication with an article number:
[2] Van der Geer J, Hanraads JAJ, Lupton RA. The art of writing a scientific article. Heliyon. 2018;19:e00205. https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2018.e00205
Reference to a book:
[3] Strunk Jr W, White EB. The elements of style. 4th ed. New York: Longman; 2000.
Reference to a chapter in an edited book:
[4] Mettam GR, Adams LB. How to prepare an electronic version of your article. In: Jones BS, Smith RZ, editors. Introduction to the electronic age, New York: E-Publishing Inc; 2009, p. 281–304.
Reference to a website:
[5] Cancer Research UK. Cancer statistics reports for the UK, http://www.cancerresearchuk.org/aboutcancer/statistics/cancerstatsreport/; 2003 [accessed 13 March 2003].
Reference to a dataset:
[dataset] [6] Oguro M, Imahiro S, Saito S, Nakashizuka T. Mortality data for Japanese oak wilt disease and surrounding forest compositions, Mendeley Data, v1; 2015. https://doi.org/10.17632/xwj98nb39r.1.
Note shortened form for last page number. e.g., 51–9, and that for more than 6 authors the first 6 should be listed followed by 'et al.' For further details you are referred to 'Uniform Requirements for Manuscripts submitted to Biomedical Journals' (J Am Med Assoc 1997;277:927–34) (see also Samples of Formatted References).

Journal Abbreviations Source

Journal names should be abbreviated according to this list of title word abbreviations: http://www.issn.org/2-22661-LTWA-online.php.

Video

Elsevier accepts video material and animation sequences to support and enhance your scientific research. Authors who have video or animation files that they wish to submit with their article are strongly encouraged to include links to these within the body of the article. This can be done in the same way as a figure or table by referring to the video or animation content and noting in the body text where it should be placed. All submitted files should be properly labeled so that they directly relate to the video file's content. . In order to ensure that your video or animation material is directly usable, please provide the file in one of our recommended file formats with a preferred maximum size of 150 MB per file, 1 GB in total. Video and animation files supplied will be published online in the electronic version of your article in Elsevier Web products, including ScienceDirect. Please supply 'stills' with your files: you can choose any frame from the video or animation or make a separate image. These will be used instead of standard icons and will personalize the link to your video data. For more detailed instructions please visit our video instruction pages. Note: since video and animation cannot be embedded in the print version of the journal, please provide text for both the electronic and the print version for the portions of the article that refer to this content.

Supplementary material

Supplementary material such as applications, images and sound clips, can be published with your article to enhance it. Submitted supplementary items are published exactly as they are received (Excel or PowerPoint files will appear as such online). Please submit your material together with the article and supply a concise, descriptive caption for each supplementary file. If you wish to make changes to supplementary material during any stage of the process, please make sure to provide an updated file. Do not annotate any corrections on a previous version. Please switch off the 'Track Changes' option in Microsoft Office files as these will appear in the published version.

Research data

This journal encourages and enables you to share data that supports your research publication where appropriate, and enables you to interlink the data with your published articles. Research data refers to the results of observations or experimentation that validate research findings. To facilitate reproducibility and data reuse, this journal also encourages you to share your software, code, models, algorithms, protocols, methods and other useful materials related to the project.

Below are a number of ways in which you can associate data with your article or make a statement about the availability of your data when submitting your manuscript. If you are sharing data in one of these ways, you are encouraged to cite the data in your manuscript and reference list. Please refer to the "References" section for more information about data citation. For more information on depositing, sharing and using research data and other relevant research materials, visit the research data page.

Data linking

If you have made your research data available in a data repository, you can link your article directly to the dataset. Elsevier collaborates with a number of repositories to link articles on ScienceDirect with relevant repositories, giving readers access to underlying data that gives them a better understanding of the research described.

There are different ways to link your datasets to your article. When available, you can directly link your dataset to your article by providing the relevant information in the submission system. For more information, visit the database linking page.

For supported data repositories a repository banner will automatically appear next to your published article on ScienceDirect.

In addition, you can link to relevant data or entities through identifiers within the text of your manuscript, using the following format: Database: xxxx (e.g., TAIR: AT1G01020; CCDC: 734053; PDB: 1XFN).

Mendeley Data

This journal supports Mendeley Data, enabling you to deposit any research data (including raw and processed data, video, code, software, algorithms, protocols, and methods) associated with your manuscript in a free-to-use, open access repository. During the submission process, after uploading your manuscript, you will have the opportunity to upload your relevant datasets directly to *Mendeley Data*. The datasets will be listed and directly accessible to readers next to your published article online.

For more information, visit the Mendeley Data for journals page.

Data statement

To foster transparency, we encourage you to state the availability of your data in your submission. This may be a requirement of your funding body or institution. If your data is unavailable to access or unsuitable to post, you will have the opportunity to indicate why during the submission process, for example by stating that the research data is confidential. The statement will appear with your published article on ScienceDirect. For more information, visit the Data Statement page.

Additional Information

Authors should use the 'Track Changes' option when revising their manuscripts, so that any changes made to the original submission are easily visible to the Editors. Those revised manuscripts upon which the changes are not clear may be returned to the author.

Specific comments made in the Author Comments in response to referees' comments must be organised clearly. For example, use the same numbering system as the referee, or use 2 columns of which one states the comment and the other the response.

ANEXO M – INSTRUÇÕES PARA SUBMISSÃO DE ARTIGO NO PERIÓDICO *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL*

Instructions for authors

The *European Respiratory Journal*, the official journal of the European Respiratory Society, publishes 12 issues in two volumes per year in English.

All submissions to the *ERJ* are handled *via* the ScholarOne Manuscripts platform, which provides detailed instructions of how to follow the submission process. If you experience problems or require any further assistance, please contact the submission helpline direct on +44 114 2672864 or contact Sarah Cleveland, ScholarOne Peer Review Coordinator.

Manuscript Preparation

Presentation of manuscripts should be consistent with the Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals, as recommended by the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE).

All manuscripts must be submitted electronically using the online submission at ScholarOne Manuscripts. Detailed instructions of how to submit are available on the website itself and the process is self explanatory. However, if you do experience problems, please contact the submission helpline direct on +44 114 2672864 or contact Sarah Cleveland, ScholarOne Peer Review Coordinator.

European Respiratory Journal manuscripts should be prepared in accordance with the manuscript preparation guidelines for ERS research publications. These cover manuscript content as well as ethical, authorship and conflict of interest considerations.

Before entering the *ERJ* ScholarOne online submission area, please read and carefully follow the manuscript preparation guidelines and the information below.

Brief requirements for articles are summarised in the following table. Further details can be found in the manuscript preparation guidelines.

Article type	Word limit	Figures and tables	References	Online supplement	Abstract
Original research	3000	8	40	Accepted	Yes, 250 words
Editorials	1500	2	30	Not accepted	No
Review and series articles	5000	5	200	Accepted	Yes, 250 words
Research letters	1200	1	15	Not accepted	No
Correspondence	800	1	10	Not accepted	No
Task force reports, guidelines and consensus statements	8000	15	250	Accepted	Yes, 250 words
ERJ Methods	1500	1	30	Not accepted	No

The number of figures and tables in the above summary refers to the total number of both; for example, letters can have either one figure or one table, not one of each.

Peer review

On submission of your manuscript, you will be notified by e-mail on receipt of the submitted online draft and provided with a manuscript number for future reference.

Each manuscript will be reviewed by the chief editor and associate editors. Because the *European Respiratory Journal* receives many times more submissions than it can publish, manuscripts that are not regarded as sufficiently original or high in priority may be rejected after review by the editors. We will aim to communicate such a decision to you quickly so you can consider other publication routes for your work.

Manuscripts not rejected at this stage will be subjected to peer review by external reviewers and statistical advisors. After your manuscript has been reviewed, you may be requested to make changes to your manuscript arising from reviewer comments. When submitting your revised manuscript, two copies must be provided: one clean copy of the revised manuscript, and one copy in which all of the text added as a result of reviewer comments is highlighted in red.

The reviewers and associate editors will recommend their decisions to the chief editor, who will then be responsible for the final decision to accept or reject a manuscript.

If your manuscript is rejected after peer review, and you wish to appeal the decision, please e-mail a letter of rebuttal to: ERJEditors@ersnet.org

In the appeal letter, you should clearly state your name, the title of your manuscript and the manuscript number. Furthermore, it will help us to handle your appeal if you can provide specific point-by-point responses to any comments made by the editors and reviewers in support of their original decision. We will respond to all appeals as soon as possible, but of course in some cases it may take some time to make a final decision. The decision of the chief editor is final and only one appeal will be considered per manuscript.

What we expect from submissions to the *ERJ*

The following information should allow authors to evaluate whether their work is likely to be of interest to the *ERJ*.

Randomised controlled trials

We encourage the submission of high quality randomised controlled trials. In accordance with ICMJE guidance, *ERJ* will only publish randomised controlled trials that were prospectively registered in a WHO compliant clinical trial registry. Prospectively registered is defined as the trial information being available publicly prior to the first patient being enrolled. Trials must be reported according to CONSORT guidelines. A completed CONSORT checklist should be included with the submission. A data sharing statement should be included with all clinical trial submissions indicating whether the authors wish to make primary data available to other research groups.

We encourage authors to consider submitting manuscripts focused on the protocol of major randomised controlled trials and observational studies to our sister journal, *ERJ Open Research*.

Observational and cohort studies

Epidemiological studies should be conducted and reported according to STROBE guidelines. A completed STROBE checklist should be included with the submission. Registration on a WHO compliant registry is encouraged for prospective observational studies but is not mandatory.

Priority will be given to observational research with novel findings that have been replicated in independent cohorts. Specific study types will usually require replication, *e.g.* genetic association studies and prognostic or diagnostic scoring systems. In general, the *ERJ* will not publish new diagnostic or prognostic scoring systems without evidence of independent validation. For causal inference studies authors are asked to follow published guidance on control of confounding and reporting provided by the respiratory journal editors group.

Systematic reviews and meta-analyses

Systematic reviews and meta-analyses should be registered on the PROSPERO database.

Systematic reviews and meta-analyses will only be considered for publication if they provide additional information to the literature beyond information available from the source studies. Reporting should follow PRISMA guidelines. Meta-analysis of observational data should follow MOOSE guidelines. A completed PRISMA or MOOSE checklist should be included with the submission.

Biomarker studies

As above for observational studies, novel biomarker associations will usually require independent validation. Where biomarkers have been correlated with multiple clinical outcomes, or multiple biomarkers measured in a single study, adjustment for multiple statistical testing is mandatory.

Basic and translational science

The *ERJ* is committed to publishing excellent studies into the mechanism of disease which may include studies without direct or immediate clinical relevance. For studies that do not involve patient samples or experimental models of disease (*e.g. in vitro* mechanistic studies only) the authors should make clear in the cover letter to the editor why the manuscript is suited to the *ERJ* rather than more specialised mechanistic science journals. Please note that in vitro studies using only a single immortalised or tumour cell line are unlikely to be considered for publication in the *ERJ*.

Review and series articles

High quality reviews should seek to inform and educate reviewers and should stimulate debate around clinical and scientific topics. The literature review should be up to date. Systematic review methods are encouraged but are not mandatory. Note that systematic reviews that include quantitative data analysis, *i.e.* meta-analysis, should be submitted as original research.

Review articles in the *ERJ* are typically highly read and highly cited. As such, they should represent the state of the art in their specific field. The *ERJ* welcomes unsolicited review articles but also commissions reviews across the breadth of respiratory medicine. As such, only the highest quality articles will be accepted. Submitted papers should not overlap substantially with any recently published reviews on similar topics. The use of imaginative figures is strongly encouraged, as is the use of a central figure to summarise key concepts or conclusions of the review.

When submitting an unsolicited review, the authors are recommended to explain in the cover letter why they consider themselves especially suited to write the review, and include references to a maximum of five of their own recent and relevant publications supporting their specific expertise in the area of the review.

The current review series are:

- State of the Art
  Concise reviews on the latest in pulmonary and critical care medicine and translational science from leading experts
- Back to Basics
  Accessible reviews aiming to discuss the cutting edge of respiratory basic science in a way that is suitable for clinicians and researchers in other fields

ERJ Methods

A new feature for 2018 is *ERJ* Methods, a series of concise articles designed to introduce readers to novel, complex or highly specialised methodologies, technologies or techniques in respiratory medicine. Examples include clinical, imaging, biomarker or statistical techniques. The objective of these articles should be to educate non-experts and allow them to better interpret research being published in the *ERJ* and elsewhere.

Authors of *ERJ* Methods articles are asked to answer three simple questions:

- How does it work?
- What is the current state of the art in respiratory medicine using this technology/method?
- How is it likely to be used in future?

Articles should be no more than 1500 words and a single summary figure is strongly encouraged. Unsolicited manuscripts are welcome.

Imaging papers in the ERJ

The *ERJ* welcomes submission of high quality imaging papers that report new findings with a clear impact for clinical practice and for the wider respiratory community. Examples may include reports of novel techniques or technologies that are likely to have significant clinical impact, or that shed light on pressing clinical problems. Imaging papers discussing new diseases of high importance will also be considered.

Fast-track publication

For exceptional articles, reports of large randomised controlled trials or areas of major scientific or public health interest we will aim to fast-track manuscripts with review within 72 hours and first decision within 1 week of submission. If you believe your article requires fast-track review please mention this in the cover letter of your manuscript along with a detailed justification of why the article should be fast-tracked. Please note that the final decision will be made by the chief editors/section editors.

Copyright

Submission of the manuscript implies that if and when it is accepted for publication, the authors automatically agree to transfer the copyright to the publisher wherever possible. The copyright transfer implies that the publisher holds the exclusive right to reproduction in any form (including publication in another language) and distribution of any of the articles in the journal. Material published in the *European Respiratory Journal* may not be stored in any electronic format, or be reproduced photographically, except with the prior written permission of the publisher.

In the event that the paper is accepted for publication, all authors will be contacted and asked to complete an online form transferring copyright to ERS. All authors must complete this online form before the paper can be published.

Further to the transfer of publishing rights to the ERS, authors can opt to make their article open access, and are permitted to self-archive their manuscripts after the journal's embargo period has elapsed.

Full details regarding open access, public archiving and funder mandates can be found in the following section.

More information regarding copyright transfer can be found at erj.ersjournals.com/authors/copyright

Open Access

Publishing with one of our open access options allows authors to ensure that their final published contribution is made available for anyone to access online, immediately on publication. This option is an important part of our response to the changing expectations of authors, readers and funding bodies who support research and scholarly communication. Open access in the *ERJ* is compliant with the publisher requirements for open access publication set out by Wellcome.

Costs

Standard option. The standard open access service costs EUR 2000. Articles will be published under a Creative Commons Attribution Non-commercial (CC BY-NC) 4.0 copyright licence (creativecommons.org).

Mandated option. A number of funding bodies now mandate that open access articles be published under a Creative Commons Attribution (CC BY) 4.0 copyright licence (creativecommons.org). ERS makes this service available to authors whose funding body requires it, at a cost of EUR 3000. To qualify, the funder must be among those listed at erj.ersjournals.com/authors/cc-by-funders

Payment in euro is preferred, although other currencies may be permissible subject to contacting our accounts department. The article charge does not cover any other costs associated with publication, *e.g.* charges for colour printing, about which you would have been be notified when your article was accepted for publication. You will be required to complete and submit an article charge form. Authors may pay the article charge themselves or provide billing details of funders who have agreed to pay on their behalf. If the person or organisation paying the fee is based in the European Union, VAT may be payable. Pre-payment in full is required to activate open access. If the ERS does not receive payment of the fee, the article will not be published open access.

The article charge form for open access publication can be downloaded here. If you wish to pay via credit card, the additional credit card payment form can be found here.

Terms and conditions for ERJ Open papers

It is ERS policy to require copyright assignment for all *European Respiratory Journal* articles to enable efficient handling of rights, to safeguard authors against plagiarism and infringement and to protect and authenticate the final published version. For more details, please refer to our copyright form.

Open access articles are protected by copyright. Publishing an open access paper enables legitimate distribution of your work online under the terms of the relevant Creative Commons licence.

Open access articles published with the standard CC BY-NC licence have no restriction on their use, distribution and reproduction in any medium provided it is for non-commercial purposes, and that the original work is properly cited. If a paper is not reproduced in its entirety but only in part, or as a derivative work, this must be clearly stated.

Use of open access articles published with a standard CC BY-NC licence for commercial, promotional or marketing purposes requires further explicit permission from ERS (permissions@ersnet.org) and may be subject to a fee. Commercial purposes include:

- copying or downloading articles, for further redistribution, sale or licensing;
- copying, downloading or posting by a site or service that incorporates advertising with such content;
- the inclusion or incorporation of article content in other works or services that are then available for sale or licensing, for a fee;
- use of article content by for-profit organisations for promotional purposes;
- use for the purposes of monetary reward by means of sale, resale, licence, loan, transfer or other form of commercial exploitation such as marketing products.

Open access articles published with the mandated CC BY licence have no restriction on their use, distribution and reproduction in any medium provided that the original work is properly cited.

Refund policy

If you decide to publish your article with one of our open access licences and pay the article processing charge outlined above, you will be eligible for a refund if:
1. We publish your article with an incorrect licence, and we fail to correct and republish the article within 1 month of you having informed us of the error;
2. We fail to deposit your article to PMC within 2 months of final publication of the article on our own website; or
3. We fail to publish an author correction or erratum concerning your article within 2 months of you having informed us of the error, subject to our agreement that the reported correction necessitates correction and republication of the article, per our usual policies.

"Green" open access and author archiving

Authors who do not wish to pay for the there article to be published open access in the *ERJ* will still have their manuscripts made free to access via the *ERJ* online archive following the journal's 18-month embargo period. Authors also have licence to make their manuscripts available in an institutional (or similar) repository for public archiving, 12 months after final publication, provided the following requirements are met:

1) The final, peer-reviewed, author-submitted version that was accepted for publication is used (before copy-editing and publication).

2) A permanent link is provided to the version of the article published in the ERJ, through the dx.doi.org platform. For example, if your manuscript has the DOI 10.1183/13993003.06543-2018, then the link you provide must be https://doi.org/10.1183/13993003.06543-2018

4) The following required archiving statement appears on the title page of the archived manuscript: "This is an author-submitted, peer-reviewed version of a manuscript that has been accepted for publication in the European Respiratory Journal, prior to copy-editing, formatting and typesetting. This version of the manuscript may not be duplicated or reproduced without prior permission from the copyright owner, the European Respiratory Society. The publisher is not responsible or liable for any errors or omissions in this version of the manuscript or in any version derived from it by any other parties. The final, copy-edited, published article, which is the version of record, is available without a subscription 18 months after the date of issue publication."

For manuscripts with Europe PMC funding, the journal acknowledges that the author retains the right to provide a copy of the final, peer-reviewed author-supplied manuscript (before copy-editing and publication) for public archiving in compliance with the requirements of the funder, i.e. 6 months after final publication for authors with funding from Europe PubMed Central Funders Group members.

If your research body or employer mandates an access or archiving model that is not addressed above, please contact journals@ersnet.org

After your paper is accepted: getting the most out of your publication

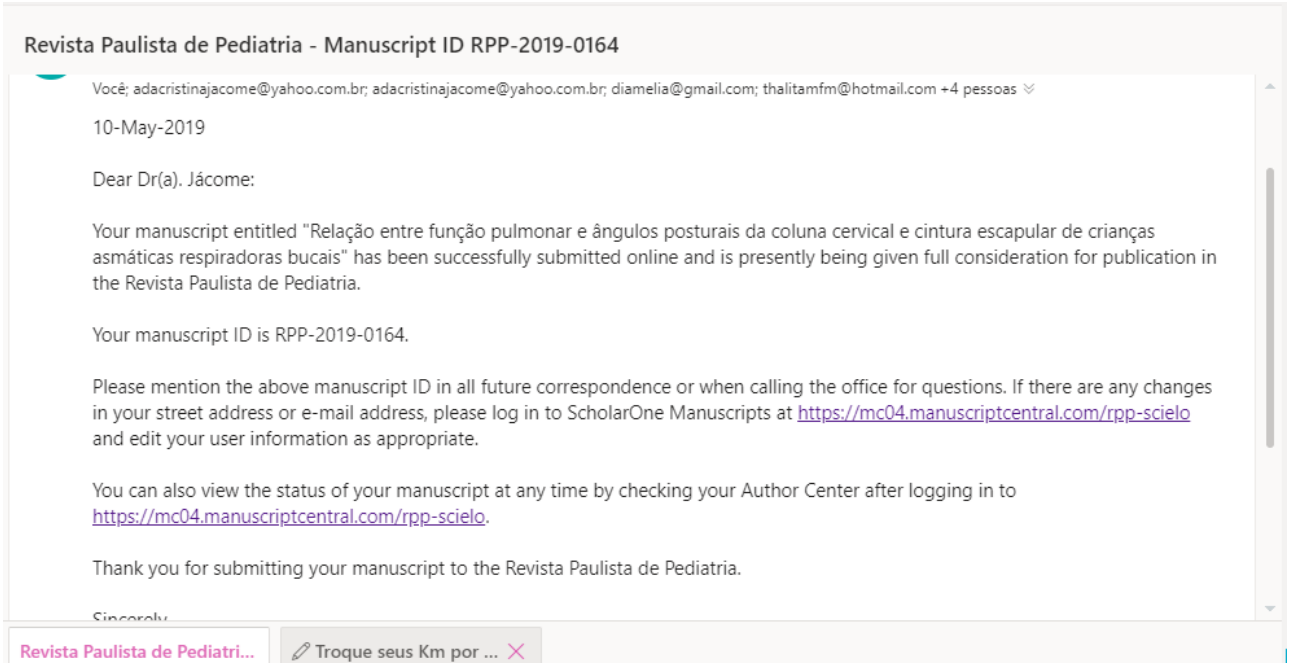
After your manuscript is accepted for publication in the *European Respiratory Journal*, it will be passed to the ERS publications office for copyediting and typesetting. A member of the publications office staff will contact you regarding copyright assignment; original research articles, research letters, review articles and task force reports will be eligible for publication immediately after copyright transfer is complete as "Early View" articles in their accepted form. After our initial production processes are complete, we will send a proof of the article to the corresponding author, along with any queries that have arisen during our production processes. When the proofs have been checked and approved, the article will be published in its final form in the next available issue of the *ERJ*.

Once published online, selected papers will be promoted by the ERS communications department, through press releases, ERS marketing channels or social media. If your own institution is carrying out press activity around your paper, please let us know. The ERS has also created an authors' guide to using social media to gain exposure and feedback.

If you have further ideas and would like help promoting your work, please contact the editorial office: journals@ersnet.org

8 PRODUÇÃO CIENTÍFICA E COLABORAÇÕES

Artigo “Relação entre função pulmonar e ângulos posturais da coluna cervical e cintura escapular de crianças asmáticas respiradoras bucais” submetido a Revista Paulista de Pediatria.



Revista Paulista de Pediatria - Manuscript ID RPP-2019-0164

Você; adacristinajacome@yahoo.com.br; adacristinajacome@yahoo.com.br; diamelia@gmail.com; thalitamfm@hotmail.com +4 pessoas

10-May-2019

Dear Dr(a). Jácome:

Your manuscript entitled "Relação entre função pulmonar e ângulos posturais da coluna cervical e cintura escapular de crianças asmáticas respiradoras bucais" has been successfully submitted online and is presently being given full consideration for publication in the Revista Paulista de Pediatria.

Your manuscript ID is RPP-2019-0164.

Please mention the above manuscript ID in all future correspondence or when calling the office for questions. If there are any changes in your street address or e-mail address, please log in to ScholarOne Manuscripts at https://mc04.manuscriptcentral.com/rpp-scielo and edit your user information as appropriate.

You can also view the status of your manuscript at any time by checking your Author Center after logging in to https://mc04.manuscriptcentral.com/rpp-scielo.

Thank you for submitting your manuscript to the Revista Paulista de Pediatria.

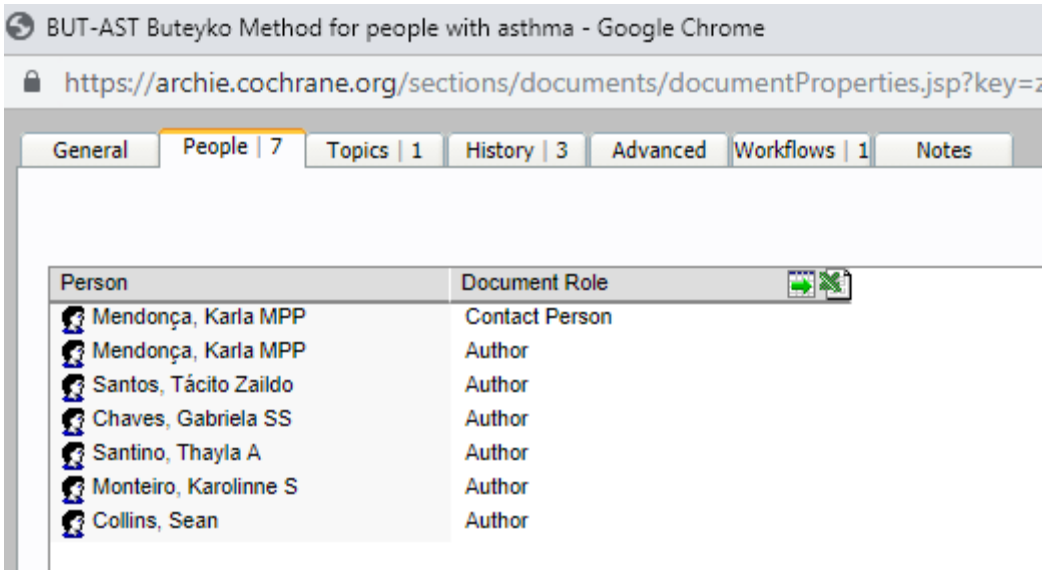
Sincerely

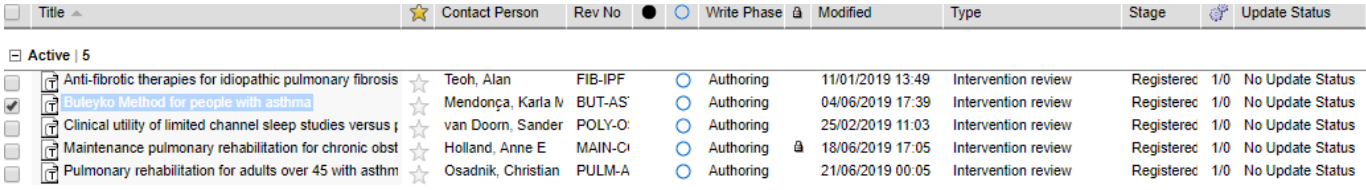
Revista Paulista de Pediatri...

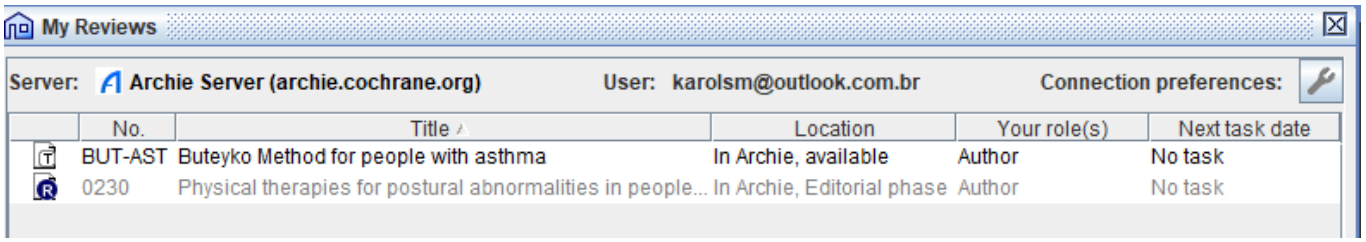
Troque seus Km por ...

Artigo “Effects of High Intensity Interval Training on Glucose Tolerance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: protocol for a randomized trial” submetido a revista Trials.

Protocolo da revisão sistemática intitulada “Buteyko Method for people with asthma” em parceria com a Colaboração Cochrane.







ARTIGO PUBLICADO NO PERIÓDICO COCHRANE LIBRARY

Cochrane Database of Systematic Reviews

Physical therapies for postural abnormalities in people with cystic fibrosis (Protocol)

Oliveira VHB, Mendonça KMPP, Monteiro KS, Silva IS, Santino TA, Nogueira PAMS

Oliveira VHB, Mendonça KMPP, Monteiro KS, Silva IS, Santino TA, Nogueira PAMS.
Physical therapies for postural abnormalities in people with cystic fibrosis.
Cochrane Database of Systematic Reviews 2018, Issue 4. Art. No.: CD013018.
DOI: 10.1002/14651858.CD013018.

www.cochranelibrary.com

Physical therapies for postural abnormalities in people with cystic fibrosis (Protocol)
Copyright © 2018 The Cochrane Collaboration. Published by John Wiley & Sons, Ltd.

WILEY

TRABALHOS APRESENTADOS EM CONGRESSOS

AVALIAÇÃO DO CONTROLE CLÍNICO E FUNÇÃO PULMONAR NA ASMA PEDIÁTRICA

ÁREA TEMÁTICA: SAÚDE

JESSICA BATISTA DA SILVA
LUCAS MENESCAL JALES
THAYLA AMORIM SANTINO
KAROLINNE SOUZA MONTEIRO
ADA CRISTINA JÁCOME SARMENTO SILVA
TÁCITO ZAILDO DE MORAIS SANTOS
KARLA MORGANNA PEREIRA PINTO DE MENDONCA

Introdução: A asma é uma doença inflamatória crônica, caracterizada pela limitação reversível ao fluxo aéreo e hiperresponsividade das vias aéreas inferiores. Quando não controlada, asma pode favorecer a ocorrência de crises e um declínio da função pulmonar. Objetivo: Avaliar o controle clínico e função pulmonar em crianças e adolescentes com asma assistidas em um projeto de extensão. Metodologia: Trata-se de um estudo transversal, observacional, analítico. A amostra foi composta por crianças e adolescentes com diagnóstico clínico de asma de acordo com a Global Initiative for Asthma, com idade entre 4 e 19 anos. A coleta de dados foi realizada utilizando questionários de controle clínico e avaliação da função pulmonar. Para as crianças de 4 a 11 anos, foi utilizado o questionário Childhood Asthma Control Test; para a amostra com idade superior a 12 anos, foi utilizado o questionário Asthma Control Test. Para a avaliação da função pulmonar foi utilizado o espirômetro portátil digital KOKO®. Utilizou-se o software SPSS versão 22.0 para a análise estatística descritiva, considerando frequências absolutas e percentuais, medidas de tendência central e dispersão. Resultados: A amostra foi composta por 89 crianças e adolescentes, sendo a maioria do sexo masculino (52,8%), com média de idade de 9,9±3,55 anos e eutróficos (58,6%). Foi observado predomínio de indivíduos com asma leve (40,9%), entretanto, a maioria da amostra relatou ida à emergência (60,0%) e internação nos últimos 3 meses (88,6%). A maioria das crianças acima de 12 anos (91,4%) foi classificada com asma não controlada. Considerando a função pulmonar, foi observado predomínio de crianças e adolescentes com valores abaixo do predito nas variáveis capacidade vital forçada (68,55%) e volume expiratório forçado no primeiro segundo (84,3%). Conclusões: A

A ANTERIORIZAÇÃO DA CABEÇA DE CRIANÇAS ASMÁTICAS RESPIRADORAS BUCAIS

ÁREA TEMÁTICA: SAÚDE

MARCELA NAYARA LEITE COSTA

ADA CRISTINA JÁCOME SARMENTO SILVA

THAYLA AMORIM SANTINO

TÁCITO ZAILDO DE MORAIS SANTOS

KAROLINNE SOUZA MONTEIRO

RENATA RAMOS TOMAZ BARBOSA

KARLA MORGANNA PEREIRA PINTO DE MENDONCA

Introdução: A asma é uma doença respiratória crônica complexa caracterizada por hiperresponsividade de vias aéreas inferiores, por limitação variável do fluxo aéreo e por remodelamento de tecido pulmonar. A obstrução presente nos asmáticos leva ao encurtamento muscular que por compensação podem promover alterações posturais. Vários trabalhos avaliaram a postura de indivíduos asmáticos com respiração bucal, sendo consenso que a anteriorização da cabeça é a principal alteração presente. A anteriorizarão da cabeça é um desalinhamento postural no qual a cabeça é projetada para frente causando uma desorganização das cadeias musculares de forma que prejudica ainda mais a mecânica respiratória. Objetivo: Comparar a diferença da anteriorização da cabeça entre os sexos. Método: Foram avaliadas 31 crianças asmáticas respiradoras bucais com idade entre 7 e 12 anos, a avaliação da anteriorização da cabeça foi realizada através do Sistema de Análise do Movimento Qualisys Motion Capture Systems. Para quantificar o ângulo da posição da cabeça foi utilizado o Software para Avaliação Postural (SAPo). A postura da coluna cervical foi avaliada na vista lateral direita. Os dados da amostra foram analisados através do software Statistical Package for the Social Sciences SPSS versão 17.0 atribuindo-se o nível de significância de 5%. A normalidade de distribuição dos dados foi verificada por meio do teste de Kolmogorov-Smirnov (KS). A estatística descritiva foi realizada através de médias e desvio padrão. O teste t foi realizado para verificar a diferença entre as médias do sexo masculino e feminino. Resultados: A média do grau da anteriorização da cabeça de crianças asmáticas respiradoras bucais foi 39,24±5,57, quando comparado às médias entre os sexos não houve diferença significativa (p= 0,224). Conclusão: Não houve diferença significativa entre os sexos masculino e feminino.

PERFIL SOCIOECONÔMICO E CLÍNICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ASMA ASSISTIDAS EM UM PROJETO DE EXTENSÃO

ÁREA TEMÁTICA: SAÚDE

VITORIA TEIXEIRA DA CRUZ

BRUNO HENRIQUE SILVA DE SOUZA

THAYLA AMORIM SANTINO

KAROLINNE SOUZA MONTEIRO

TÁCITO ZAILDO DE MORAIS SANTOS

ADA CRISTINA JÁCOME SARMENTO SILVA

KARLA MORGANNA PEREIRA PINTO DE MENDONCA

Introdução: A asma é considerada um importante problema de saúde pública, e se manifesta por episódios de obstrução variável ao fluxo aéreo. Correlações entre asma e o perfil socioeconômico e clínico de crianças e a adolescentes têm sido comumente descritas. Objetivo: Descrever o perfil socioeconômico e clínico de crianças e adolescentes com asma. Metodologia: Trata-se de um estudo transversal, observacional, descritivo. A amostra foi composta por crianças e adolescentes, de 1 a 19 anos, com diagnóstico clínico de asma de acordo com a Global Initiative for Asthma (GINA), participantes de um projeto de extensão no período de junho a dezembro de 2017. A condição socioeconômica foi avaliada através dos Critérios de Classificação Econômica desenvolvido pela Associação Brasileira de Empresas e Pesquisa. Para avaliação do estado nutricional foi utilizado o software WHO Anthro Plus. A classificação da severidade e controle clínico da asma seguiu os critérios definidos pela GINA. Utilizou-se o software SPSS versão 22.0 para a análise estatística descritiva, considerando frequências absolutas e percentuais, medidas de tendência central e dispersão. Resultados: A amostra foi composta por 103 crianças e adolescentes, sendo a maioria do sexo masculino (53,4%), com média de 8,2±4,21 anos, eutrófico (54,0%), praticantes de atividade física (55,9%) situado na classe socioeconômica C1 (34,7%). Considerando a condição clínica, houve predomínio de indivíduos com asma moderada (35,5%) e parcialmente controlada (49,5%). Em relação aos últimos 3 meses, a maioria das crianças (54,3%) relatou idas à emergência e ocorrência de internações (88,2%). Conclusões: Dentre as crianças e adolescentes assistidas, a maioria do sexo masculino, apresentando uma renda média domiciliar mensal de cerca de 2,8 salários mínimos, foi

AVALIAÇÃO DA AMPLITUDE DE MOVIMENTO DA COLUNA CERVICAL DE CRIANÇAS ASMÁTICAS

ÁREA TEMÁTICA: SAÚDE

ALINE LAYZE PEREIRA DA SILVA

ADA CRISTINA JÁCOME SARMENTO SILVA

THAYLA AMORIM SANTINO

TÁCITO ZAILDO DE MORAIS SANTOS

KAROLINNE SOUZA MONTEIRO

KARLA MORGANNA PEREIRA PINTO DE MENDONCA

Introdução: A asma é uma doença inflamatória das vias aéreas, de caráter crônico, resultante da interação entre fatores genéticos e ambientais. Seus sintomas são: tosse associada à sibilância, falta de ar, aperto no peito e obstrução do fluxo aéreo. Entre as alterações ocasionadas pela asma, destacam-se as alterações posturais. A obstrução ao fluxo aéreo gera um aumento na resistência das vias aéreas, em resposta a musculatura respiratória é sobrecarregada, esses músculos quando muito tensionados encurtam e perdem flexibilidade. Assim, faz-se necessário a análise dos possíveis déficits de mobilidade.Objetivos: Avaliar a amplitude de movimento da coluna cervical de crianças asmáticas.Metodologia: Foram avaliadas 22 crianças asmáticas com idade entre 7 e 13 anos, sendo 15 do sexo masculino e 7 do sexo feminino. Foram elegíveis as crianças com asma controlada e fazendo uso de suas medicações. A amplitude de movimento da coluna cervical (flexão, extensão, rotação lateral direita e esquerda, inclinação lateral direita e esquerda) foi avaliada através de um Inclinômetro digital, a criança realizava duas vezes cada movimento e depois era feito uma média. Foi realizado o teste de Shapiro-Wilk para ver a normalidade das medidas, em seguida foi realizada a análise descritiva através da média e desvio padrão e para comparar a existência de diferença entre os sexos foi realizado o test t.Resultados: Referente às médias da amplitude de movimento da coluna cervical entre os sexos não houve diferença significativa, flexão 61,14±10,951(p=,047), extensão 69,77±11,816(p=,637), inclinação lateral direita 29,77±11,071(p=,157), inclinação lateral esquerda 28,45±11,401(p=,440), rotação direita 56,18±7,449(p=,177), rotação esquerda 57,64±11,911(p=,380).Conclusão: Não houve diferença significativa quando comparado à amplitude de movimento da coluna cervical

ANAIS DO 10º CONGRESSO INTERNACIONAL DE FISIOTERAPIA
REVISTA BRASILEIRA DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO HUMANO - 2018
SOCIEDADE BRASILEIRA DE FISIOTERAPIA | www.sbf.org.br
Fortaleza (CE), BRASIL, de 20 a 23.09.2018
ISSN: 2175-3598 ON-LINE [SUPLEMENTO 01/2018]

Resumo 4630

CORRELAÇÃO ENTRE COMPOSIÇÃO CORPORAL E FUNÇÃO PULMONAR EM CRIANÇAS ASMÁTICAS RESPIRADORAS BUCAIS

Hugo Navarro Carlos Cavalcanti, Ada Cristina Jácome Sarmento Silva, Jalyson Caio Neves de Oliveira, Karolinne Souza Monteiro, Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça.

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Correspondência para: hugo_.navarro@outlook.com

Objetivo: Correlacionar àcomposição corporal e função pulmonar em crianças asmáticas respiradoras bucais. **Métodos:** Foram avaliadas 31 crianças asmáticas, idade entre 7 e 12 anos. A avaliação da função pulmonar foi feita através da espirometria, para aferição do peso corporal total, foi utilizada uma balança digital e na verificação da altura um estadiômetro. A ANOVA oneway seguida do Post Hoc (Tukey) foi usada para comparar a função pulmonar entre as faixas etárias. O teste de correlação de Pearson foi realizado para ver a correlação entre àcomposição corporal e função pulmonar. **Resultados:** Capacidade vital forçada (CVF) (p <0,001), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) (p < 0,001) e pico de fluxo expiatório (PFE) (p < 0,005) apresentaram diferenças significativas entre os grupos etários. O teste de correlação de Pearson identificou correlação significativa entre a função pulmonar e as variáveis altura (p<0,000) e peso corporal (p<0,000). **Conclusão:** Houve correlação significativa entre a composição corporal e a função pulmonar.

Palavras-chave: Asma, Respiração Bucal, Composição corporal, Espirometria.

2019 © Sociedade Brasileira de Fisioterapia

ANAIS DO 10º CONGRESSO INTERNACIONAL DE FISIOTERAPIA
REVISTA BRASILEIRA DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO HUMANO - 2018
SOCIEDADE BRASILEIRA DE FISIOTERAPIA | www.sbf.org.br
Fortaleza (CE), BRASIL, de 20 a 23.09.2018
ISSN: 2175-3598 ON-LINE [SUPLEMENTO 01/2018]

Resumo 4631

RELAÇÃO ENTRE CONDIÇÃO SOCIOECONÔMICA, NÍVEL DE ESCOLARIDADE E BARREIRAS PARA A REABILITAÇÃO CARDÍACA.

Hugo Navarro Carlos Cavalcanti, Tácito Zaildo de Morais Santos, Karolinne Souza Monteiro, Fernanda Elizabeth Pereira da Silva, Karla Morganna Pereira Pinto de Mendonça

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Correspondência para: hugo_.navarro@outlook.com

Objetivo: Avaliar a relaçãoentre condição socioeconômica, nível de escolaridade e barreiras para reabilitação cardiovascular emindivíduos elegíveis. **Método:** Estudo observacional, analítico e transversal, realizado com 97indivíduos elegíveis para reabilitação cardíacacom idade entre27e79 anos. A condição socioeconômica foi avaliada pelo questionário de classificação econômica proposto pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). A escolaridade foi perguntada diretamente ao participante.O nível de barreiras para reabilitação cardiovascular foi avaliado pela Escala de Barreiras para Reabilitação Cardíaca (EBRC). **Resultados:**A amostra foi composta por indivíduos do sexo masculino (62,9%), com idade média de 59,21±12,32 anos.Não houve relação entre condição socioeconômica e EBRC (p=0,104), no entanto houve relação entre nível de escolaridade e EBRC (p=0,046) e nível de escolaridade e condição socioeconômica (p<0,001). **Conclusão:** As inferências estatísticas deste estudo sugerem queos o nível de escolaridade está relacionado à condição socioeconômica e às barreiras para reabilitação cardiovascular.

Palavras-chave: Reabilitação cardiovascular; Condição socioeconômica; Barreiras.

2019 © Sociedade Brasileira de Fisioterapia
Sistema de Temas Livres

ANAIS DO 10º CONGRESSO INTERNACIONAL DE FISIOTERAPIA
REVISTA BRASILEIRA DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO HUMANO - 2018
SOCIEDADE BRASILEIRA DE FISIOTERAPIA | www.sbf.org.br
Fortaleza (CE), BRASIL, de 20 a 23.09.2018
ISSN: 2175-3598 ON-LINE [SUPLEMENTO 01/2018]

Resumo 4722

RELAÇÃO ENTRE A REALIZAÇÃO DE INTERVENÇÃO CIRÚRGICA PREVENTIVA E ANSIEDADE CARDÍACA EM INDIVÍDUOS ELEGÍVEIS PARA REABILITAÇÃO CARDIOVASCULAR

Ingrid Peregrino da Silva Sena, Tácito Zaildo de Morais Santos, Karolinne Souza Monteiro, Ozana de Fatima Costa Brito, Edwiges Bianca Primo de Oliveira

Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, RN, Brasil

Correspondência para: ingrid_peregrino@hotmail.com

Objetivo: Avaliar a relação entre a realização de intervenção cirúrgica preventiva e ansiedade cardíaca em indivíduos elegíveis para reabilitação cardiovascular segundo a Diretriz Sul-Americana de Prevenção e Reabilitação Cardiovascular. **Método:** Estudo observacional, analítico e transversal, realizado com 139 indivíduos com cardiopatias e elegíveis para reabilitação cardiovascular, entre 18 e 80 anos. O voluntário foi diretamente questionado sobre a realização de intervenção cirúrgica preventiva (sim/não) e a ansiedade cardíaca foi investigada por meio do Questionário de Ansiedade Cardíaca (QAC). Para análise dos dados utilizou-se o SPSS versão 20.0, o teste de Kolgomorv-Smirnov e o teste t, com nível de significância de 5%. **Resultados:** A amostra teve maioria de homens (65,70%), idade média de 59,88±11,93 anos, casados (54,30%) e com ensino superior completo (27,10%). A maioria (73,60%) não realizou intervenção preventiva. O QAC apresentou média de 40,77±11,17. Não houve relação entre a realização de intervenção preventiva e ansiedade cardíaca (p=0,215). **Conclusão:** As inferências estatísticas deste estudo sugerem que a realização de intervenção preventiva não se relaciona com ansiedade cardíaca.

Palavras-chave: Reabilitação cardiovascular; Ansiedade Cardíaca; Intervenção preventiva; cardiopatias.

2019 © Sociedade Brasileira de Fisioterapia
Sistema de Temas Livres

ANAIS DO 10º CONGRESSO INTERNACIONAL DE FISIOTERAPIA
REVISTA BRASILEIRA DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO HUMANO - 2018
SOCIEDADE BRASILEIRA DE FISIOTERAPIA | www.sbf.org.br
Fortaleza (CE), BRASIL, de 20 a 23.09.2018
ISSN: 2175-3598 ON-LINE [SUPLEMENTO 01/2018]

Resumo 4441

ALINHAMENTO POSTURAL DOS OMBROS E FUNÇÃO PULMONAR DE CRIANÇAS ASMÁTICAS RESPIRADORAS BUCAIS

Jayson Caio Neves de Oliveira, Ada Cristina Jácome Sarmento Silva , Karolinne Souza Monteiro, Raquel Emanuele de França Mendes, Karla Moraganna Pereira Pinto de Mendonça

Universidade Federal do Rio Grande do Norte , Natal, RN, Brasil

Correspondência para: jalyson_caio97@hotmail.com

Autores: DE OLIVEIRA, Jalyson Caio Neves[1]; JÁCOME, Ada Cristina Sarmento Silva[2]; MONTEIRO, Karolinne Souza [2]; MENDES, Raquel Emanuele de França[2]; MENDONÇA, Karla Morganna Pereira Pinto[3].

Objetivo: Correlacionar o alinhamento dos ombros e a função pulmonar de crianças asmáticas respiradoras bucais. **Métodos:** Foram avaliadas 31 crianças asmáticas respiradoras bucais, idade entre 7 e 12 anos, a avaliação do alinhamento postural dos ombros foi realizada pelo Sistema de Análise do Movimento *Qualisys Motion Capture Systems*. A avaliação da função pulmonar foi feita através da espirometria. A ANOVA one way foi usada para comparar o alinhamento entre as faixas etárias. O teste de correlação de Pearson foi realizado para ver a correlação entre o alinhamento postural dos ombros e a função pulmonar. **Resultados:** Quando comparado às médias do alinhamento do ombro à direita e a esquerdo entre as faixas etárias não houve diferença significativa ($p > 0,05$). O teste de correlação de Pearson identificou correlação significativa entre a função pulmonar e o alinhamento dos ombros direito ($p < 0,05$) e esquerdo ($p < 0,05$). **Conclusão:** Houve correlação significativa entre a função pulmonar e o alinhamento postural dos ombros.

Palavras-chave: Asma, Respiração Bucal, Espirometria, Postura.

2019 © Sociedade Brasileira de Fisioterapia

10º CONGRESSO INTERNACIONAL DE FISIOTERAPIA
20 a 23 Setembro 2018
3ª Feira Internacional de Fisioterapia
Centro de Eventos do Ceará
Fortaleza - Ceará - Brasil
Certificado
Certificamos que Jalyson Caio Neves de Oliveira participou do 10º Congresso Internacional de Fisioterapia, realizado em Fortaleza (CE), de 20 a 23 de setembro de 2018, no Centro de Eventos do Ceará, promovido pela SBF – Sociedade Brasileira de Fisioterapia, como apresentador(a) do tema-livre "ALINHAMENTO POSTURAL DOS OMBROS E FUNÇÃO PULMONAR DE CRIANÇAS ASMÁTICAS RESPIRADORAS BUCAIS" em co-autoria com Ada Cristina Jácome Sarmento Silva , Karolinne Souza Monteiro, Raquel Emanuele de França Mendes e Karla Moraganna Pereira Pinto de Mendonça.
Dr. Julius Queiroz
Presidente do 10º Congresso Internacional de Fisioterapia
Dr. Oséas Florêncio de Moura Filho
Presidente da Sociedade Brasileira de Fisioterapia
Dr. Wiron Correia Lima Filho
Coordenador Científico da Sociedade Brasileira de Fisioterapia
sbf
SOCIEDADE BRASILEIRA DE FISIOTERAPIA

PARTICIPAÇÃO EM PROJETO DE EXTENSÃO

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
PRÓ-REITORIA DE EXTENSÃO

Certificado

Certificamos que, O(A) DISCENTE KAROLINNE SOUZA MONTEIRO, MATRÍCULA 20161015096, participou do projeto de extensão AVALIAÇÃO E INTERVENÇÕES EDUCATIVAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ASMA, coordenado pelo(a) Professor(a) KARLA MORGANNA PEREIRA PINTO DE MENDONCA, promovido pelo(a) DEPARTAMENTO DE FISIOTERAPIA, na função de MINISTRANTE, com 220 hora(s) de atividades desenvolvidas. A atividade foi realizada no período de 2 de Maio de 2017 a 31 de Dezembro de 2017.

Natal, 16 de Abril de 2019

MARIA DE FATIMA FREIRE DE MELO XIMENES
Pró-Reitora de Extensão

Código de verificação: **25cdbf4fbf**
Número do Documento: **1459481**

Para verificar a autenticidade deste documento acesse **http://www.sigaa.ufrn.br/documentos/** e utilize o link *Extensão >> Certificado de Participante como Membro da Equipe de Ação de Extensão*, informando o número do documento, data de emissão do documento e o código de verificação.

PARTICIPAÇÃO EM PROJETO DE EXTENSÃO

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
PRÓ-REITORIA DE EXTENSÃO

Certificado

Certificamos que, O(A) DISCENTE KAROLINNE SOUZA MONTEIRO, MATRÍCULA 20161015096, participou do projeto de extensão AVALIAÇÃO E INTERVENÇÃO EDUCATIVA PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ASMA, coordenado pelo(a) Professor(a) KARLA MORGANNA PEREIRA PINTO DE MENDONCA, promovido pelo(a) DEPARTAMENTO DE FISIOTERAPIA, na função de COLABORADOR(A), com 300 hora(s) de atividades desenvolvidas. A atividade foi realizada no período de 1 de Março de 2018 a 31 de Dezembro de 2018.

Natal, 16 de Abril de 2019

MARIA DE FATIMA FREIRE DE MELO XIMENES
Pró-Reitora de Extensão

Código de verificação: **dcfd0ed0b4**
Número do Documento: **1459482**

Para verificar a autenticidade deste documento acesse **http://www.sigaa.ufrn.br/documentos/** e utilize o link *Extensão >> Certificado de Participante como Membro da Equipe de Ação de Extensão*, informando o número do documento, data de emissão do documento e o código de verificação.