

Impacto longitudinal das características clínicas, nutricionais e funcionais na percepção da qualidade de vida de crianças e de adolescentes com fibrose cística

RESUMO

Nelbe Nesi Santana

nelbenesi@iff.fiocruz.br

orcid.org/0000-0002-8440-9625

Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Christine Pereira Gonçalves

cpq@iff.fiocruz.br

orcid.org/0000-0002-4450-5479

Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Célia Regina Moutinho de

Miranda Chaves

crchaves@iff.fiocruz.br

orcid.org/0000-0002-6727-188X

Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Saint Clair dos Santos Gomes

Junior

saintclair.junior@iff.fiocruz.br

orcid.org/0000-0002-1554-943X

Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

OBJETIVO: Verificar a associação entre as características clínicas, nutricionais e funcionais e a qualidade de vida, longitudinalmente, em crianças e adolescentes com fibrose cística.

MÉTODOS: Observou-se medidas relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar e tipo de mutação genética), nutricionais (peso, estatura, índice de massa corporal para a idade e estatura para a idade), capacidade funcional (distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos e força de preensão manual obtida na dinamometria) e de qualidade de vida através do questionário de qualidade de vida em fibrose cística. Realizou-se um modelo de regressão linear para avaliar os fatores associados com as variações percentuais dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística comuns a todas as faixas etárias, considerando a variação percentual destes domínios no período de 2017 a 2019.

RESULTADOS: A capacidade funcional relacionou-se com os domínios físico, social, alimentação e tratamento apresentando uma relação diretamente proporcional. Além disso, a presença de colonização bacteriana influenciou negativamente o domínio respiratório.

CONCLUSÕES: As alterações nas características clínicas e funcionais associaram-se às mudanças nos domínios da qualidade de vida de crianças e de adolescentes com fibrose cística ao longo de dois anos.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose cística. Qualidade de vida. Criança. Adolescente.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica e recessiva, com acometimento multissistêmico. Entre as manifestações clínicas desta patologia, pode-se observar a obstrução das vias aéreas devido ao muco espesso que produzir impactação e pode gerar inflamação e infecção respiratórias crônicas e à má absorção intestinal, levando à desnutrição. Além destas alterações, ainda é possível o desenvolvimento de cirrose hepática e diabetes (ELBORN, 2016).

A característica multissistêmica da doença exige intensa rotina de tratamento. Embora as intervenções terapêuticas frequentemente levem à melhora objetiva no estado clínico dos indivíduos acometidos pela FC, o desgaste relacionado às terapias, às internações necessárias e à incerteza sobre o futuro podem também causar impacto emocional e social e, conseqüentemente, na percepção da qualidade de vida destes pacientes (EISER; JENNEY, 1996). Assim, à medida em que o tratamento da FC se aprimora, é importante a monitoração não só dos aspectos clínicos, bem como dos aspectos psicossociais desta população (SOLEM *et al.*, 2016).

Com o avanço do tratamento e o aumento da sobrevida destes pacientes, muitas das vezes associado a comorbidades, a percepção da qualidade de vida tornou-se um importante desfecho multidimensional à medida em que aborda a experiência do próprio paciente em relação à sua doença e aos efeitos das intervenções da equipe multidisciplinar. Logo, o monitoramento desta percepção é essencial para o planejamento do cuidado, maximizando a sobrevida com qualidade (ABBOTT *et al.*, 2013).

É importante o conhecimento acerca dos fatores determinantes para a manutenção da qualidade de vida, mesmo com a progressão da doença. Desta forma, pode-se desenvolver uma rotina de tratamento adequada, privilegiando os aspectos psicossociais e favorecendo as experiências relacionadas a cada faixa etária (ABBOTT *et al.*, 2015). Assim, o objetivo deste estudo é verificar a associação entre as características clínicas, nutricionais e funcionais e a qualidade de vida, longitudinalmente, em crianças e adolescentes com FC.

MÉTODOS

O estudo desenvolvimento do estudo está detalhado nas seções seguintes.

DESENHO, LOCAL E POPULAÇÃO

Foi realizado um estudo longitudinal prospectivo, oriundo da coorte de pacientes com FC, acompanhados pelo ambulatório de fisioterapia respiratória de um centro de referência situado no Estado do Rio de Janeiro.

CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE E TAMANHO DA AMOSTRA

Foram incluídos no estudo crianças e adolescentes com idade entre 8 e 17 anos, com diagnóstico de FC confirmado pela presença de duas mutações no gene regulador de condutância transmembrana da fibrose cística, conforme consenso da Cystic Fibrosis Foundation (FARRELL *et al.*, 2008), que compareceram às consultas agendadas no período do estudo.

Foram excluídos aqueles com doença em fase aguda, hipoxemia crônica dependentes de oxigênio ou com alguma condição que impossibilitasse a realização dos procedimentos. Os dados foram coletados anualmente em três momentos, no período de julho de 2017 a dezembro de 2019, no dia da consulta de seguimento no ambulatório, por um único pesquisador.

VARIÁVEIS E MÉTODO DE LEVANTAMENTO DOS DADOS

Foram observadas medidas relacionadas às características:

- a) demográficas: sexo e idade;
- b) clínicas: prova de função pulmonar e tipo de mutação genética;
- c) nutricionais: peso; estatura; índice de massa corporal (IMC); IMC para a idade (IMC/I) e estatura para a idade (E/I);
- d) capacidade funcional e de qualidade de vida.

A capacidade funcional foi avaliada a partir da distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M), conforme recomendação do ATS [American Thoracic Society] Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories (2002). O TC6M é considerado um teste de capacidade submáxima e integra a resposta de todos os sistemas envolvidos durante a caminhada, incluindo pulmonar, cardiovascular, neuromuscular, metabólico e psicossomático (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Trata-se de um teste seguro, fácil de ser realizado, reprodutível, validado e bem tolerado, sendo o que melhor se relaciona com o desempenho do paciente nas atividades da vida diária. Avalia a distância máxima percorrida pelo paciente durante 6 minutos, em um corredor plano de 30 metros, demarcado a cada 3 metros e delimitado por 2 cones em suas extremidades, onde o participante é orientado a caminhar o mais rápido possível. A partir da distância percorrida no teste, obteve-se o valor do percentual da distância prevista percorrido pelo indivíduo pela equação de referência (PRIESNITZ *et al.*, 2009).

Além da realização do TC6M, realizou-se a dinamometria manual, que é considerada um teste de caracterização do estado funcional muscular e avalia a força de preensão manual. Este teste foi realizado conforme recomendação da American Society of Hand Therapists (ASHT) (1992), tendo o paciente permanecido confortavelmente sentado, posicionado com o ombro levemente aduzido, cotovelo fletido a 90° e antebraço e punho em posição neutra. O paciente foi instruído a realizar a preensão manual máxima durante 3 segundos, utilizando seu membro superior dominante. Foi utilizado o dinamômetro Jamar® e calculado o percentual do valor previsto obtido pelo indivíduo, de acordo com a equação de

referência (SARTORIO *et al.*, 2002). Para a análise estatística, utilizou-se a média do percentual do previsto obtido nas três medidas realizadas.

Para avaliar a qualidade de vida, aplicou-se o questionário de fibrose cística (QFC-R), autoaplicável à criança e/ou ao adolescente com domínio da leitura e escrita. O responsável não deve preencher pela criança, conforme as regras de aplicação do instrumento. O QFC-R foi desenvolvido por Quittner *et al.* (2005) para avaliar a qualidade de vida em pacientes com FC desde a infância até a idade adulta. Em 2006, o QFC-R foi traduzido e validado para a língua portuguesa (ROZOV *et al.*, 2006). O questionário para os pacientes apresenta duas versões:

- a) para crianças com idade entre 6 e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos;
- b) para pais/responsáveis de crianças com idade entre 6 e 13 anos.

O QFC-R considera os domínios físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Destes, os domínios papel social, saúde e peso são preenchidos exclusivamente na versão para adolescentes e adultos. Cada domínio possui uma pontuação e a sua soma gera o escore total. As principais vantagens deste instrumento são a utilização das dimensões recomendadas pela Organização Mundial de Saúde para a avaliação da qualidade de vida e a facilidade de aplicação na prática clínica.

O comprometimento da função pulmonar dos pacientes foi avaliado pelo percentual do valor predito do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁), da capacidade vital forçada (CVF) e da equação VEF₁/CVF alcançados em relação ao previsto, obtidos da prova de função pulmonar, realizada por profissionais do Setor de Prova de Função do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz) com o espirômetro Jaeger, MasterScope® (VIASYS Healthcare, Hoechberg, Alemanha).

A técnica de realização do exame e os valores de referência seguiram as recomendações da ATS (PELLEGRINO *et al.*, 2005). Foram consideradas válidas para o estudo as provas de função respiratórias realizadas em período de até 6 meses da avaliação da capacidade funcional e da qualidade de vida.

ANÁLISES ESTATÍSTICAS

As variáveis categóricas foram descritas pelas suas frequências absolutas e percentuais e as contínuas pela média e desvio padrão. O teste qui-quadrado foi utilizado para avaliar diferenças significativas para as variáveis categóricas, o teste t-student para as variáveis numéricas com distribuição normal e o teste Mann-Whitney para as variáveis numéricas sem distribuição normal. A normalidade da distribuição das variáveis foi avaliada pelo teste Kolmogorov-Smirnov.

Um modelo de regressão linear foi utilizado para avaliar os fatores associados com as variações percentuais dos domínios do QFC-R comuns para todas as faixas etárias, considerando a variação percentual destes domínios nos períodos de 2017 a 2019. As variações nos períodos de 2017 a 2018, 2018 a 2019 e 2017 a 2019 foram obtidas a partir da diferença observada entre dois períodos dividida pelo valor inicial e multiplicada por 100 (Figura 1).

Figura 1 – Fórmulas dos percentuais de variação entre os períodos analisados

$$\begin{aligned} \% \text{ de variação } 2017/2018 &= \frac{\text{Valor Dominio ano 2018} - \text{Valor Dominio ano 2017}}{\text{Valor Dominio ano 2017}} \times 100 \\ \% \text{ de variação } 2018/2019 &= \frac{\text{Valor Dominio ano 2019} - \text{Valor Dominio ano 2018}}{\text{Valor Dominio ano 2018}} \times 100 \\ \% \text{ de variação } 2017/2019 &= \frac{\text{Valor Dominio ano 2019} - \text{Valor Dominio ano 2017}}{\text{Valor Dominio ano 2017}} \times 100 \end{aligned}$$

Fonte: Autoria própria (2019).

No modelo foram consideradas como variáveis independentes: características nutricionais (E/I e IMC/I), da prova de função respiratória (VFE1 e CVF), funcionais (distância percorrida no teste da caminhada e força de prensão manual – FPM) e de colonização bacteriana – *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Stafilococcus aureus* resistente meticilina (MRSA) e Complexo *Burkholderia cepacea* (CBC).

As variáveis numéricas foram consideradas também como variação percentual entre os períodos e as categóricas como ocorrência ou não ocorrência dentro do período avaliado. Todas as análises foram realizadas no SPSS® versão 23 utilizando um nível de significância de 0,05.

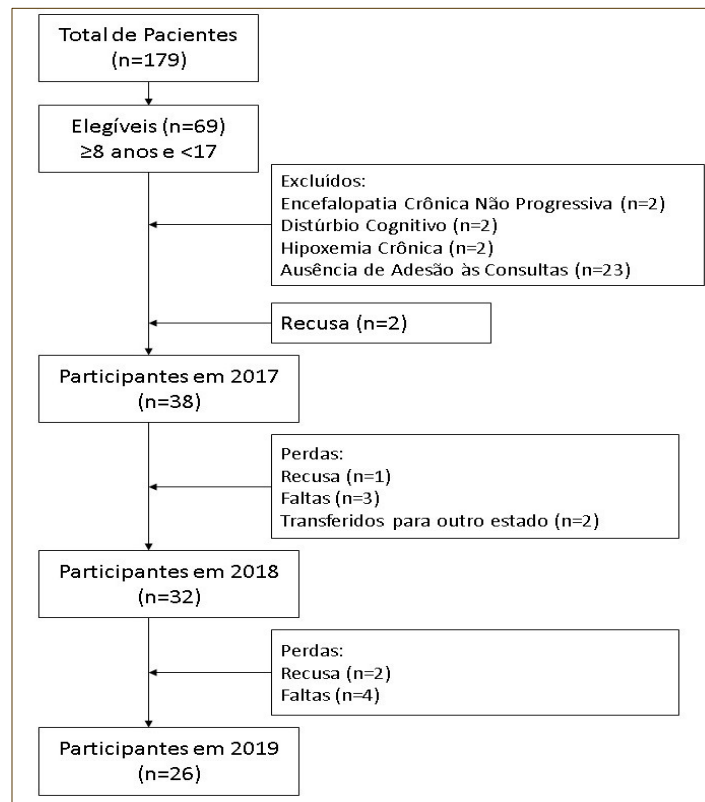
QUESTÕES ÉTICAS

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

RESULTADOS

De um total de 179 pacientes cadastrados no ambulatório de seguimento para pacientes com FC, 69 atendiam os critérios de elegibilidade. Destes, 38 pacientes aceitaram participar do estudo, sendo que 26 apresentaram três avaliações consecutivas. As 12 perdas ocorreram por desistência ou recusa do paciente em realizar as avaliações (Figura 2).

Figura 2 – Fluxograma da amostra



Fonte: Autoria própria (2019).

A amostra da primeira avaliação, em 2017, foi composta por 38 crianças e adolescentes, sendo 55,30% do sexo feminino, com idade média de $13,16 \pm 2,94$ anos. Foi observada a frequência de 63,10% de colonização por PA e 65,79% de mutação F508del. No período de seguimento (2017 a 2019) não foram observadas diferenças significativas nestas características (Tabela 1).

Em relação à avaliação nutricional, os pacientes apresentaram na primeira avaliação, uma média de percentil de E/I e IMC/I de $26,91 \pm 21,09$ e $35,63 \pm 24,81$, respectivamente. Os parâmetros nutricionais não apresentaram diferenças estatisticamente significativas ao longo do seguimento.

Já em relação à prova de função respiratória, na primeira avaliação, foram observadas médias dos percentuais de VEF_1 , CVF e VEF_1/CVF de $77,74 \pm 19,78\%$, $88,97 \pm 15,83\%$ e $82,52 \pm 11,29\%$, respectivamente. Foi observado que os valores médios dos percentuais do VEF_1 e da CVF sofreram redução estatisticamente significativa após o período de 2 anos, na terceira avaliação, alcançando os valores de $75,88 \pm 19,68\%$ e $86,27 \pm 14,36\%$ (Tabela 1).

Na avaliação da capacidade funcional, o valor médio do percentual do predito da distância percorrida no TC6M também apresentou redução estatisticamente significativa no intervalo de dois anos, passando de $96,99 \pm 11,16\%$ para $94,71 \pm 7,15\%$ (p-valor < 0,05). A FPM, com valor predito médio de $75,75 \pm 14,73\%$ não apresentou variação no período estudado (Tabela 1).

Tabela 1 – Descrição das características demográficas, clínicas, nutricionais e funcionais dos pacientes com fibrose cística entre 2017 e 2019

Características	2017 (n=38)	2018 (n=32)	2019 (n=26)
Demográficas			
Sexo (masculino)	44,70% (17)	43,80% (14)	38,50% (10)
Idade (anos)	13,16±2,94	13,87±2,86	14,54±2,91
Clínicas			
Colonização bacteriana			
Negativados	23,70% (9)	31,30% (10)	26,90% (7)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	63,10% (24)	46,90% (15)	46,20% (12)
Outras	13,20% (5)	21,80% (7)	26,90% (7)
Mutação genética			
F508del/F508del	21,05% (8)	21,88% (7)	26,92% (7)
F508del/outra	44,74% (17)	40,62% (13)	38,46% (10)
Outra/outra	34,21% (13)	37,50% (12)	34,62% (9)
VEF ₁ (%)	77,74±19,78	78,19±18,73	75,88±19,68¹
CVF (%)	88,97±15,83	88,34±15,03	86,27±14,36¹
VEF ₁ /CVF (%)	82,52±11,29	83,47±10,19	83,54±11,61
Nutricionais			
E/I	26,91±21,09	26,06±21,25	25,08±24,50
IMC/I	35,63±24,81	34,82±25,09	39,39±26,22
Funcionais			
DTC6M (%)	96,99±11,16	96,87±9,49	94,71±7,15¹
FPM (%)	75,75±14,73	77,29±18,07	77,99±16,78

Fonte: Autoria própria (2019).

Nota: E/I: estatura para a idade; IMC/I: índice de massa corporal para a idade; VEF₁: % do previsto do volume expiratório forçado do primeiro segundo; CVF: % do previsto da capacidade vital forçada; DTC6M: % do previsto da distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos; FPM: % do previsto da força de prensão manual; ¹ Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2017 e 2019 (p<0,05 teste t-student).

Nos três anos avaliados, os domínios do QFC-R relacionados ao papel social, alimentação e digestão permaneceram como sendo os mais pontuados pelos participantes. As menores pontuações foram observadas para o domínio peso (nos três anos avaliados), social (nos anos de 2017 a 2018), corpo (no ano de 2017), saúde (em 2018), tratamento (em 2019) e respiratório (em 2019) (Tabela 2).

Analisando a evolução dos valores relacionados aos domínios, observou-se que os domínios relacionados ao físico, à imagem corporal e à digestão apresentaram aumento estatisticamente significativo entre a primeira e segunda avaliações, ao contrário do domínio relacionado à saúde que obteve redução neste mesmo período. Entre a primeira e terceira avaliação, os domínios relacionados à imagem corporal e alimentação aumentaram suas pontuações, enquanto o da digestão reduziu seu escore (Tabela 2).

Tabela 2 – Descrição das pontuações dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre 2017 e 2019

Domínios QFC-R	2017 (n=38)	2018 (n=32)	2019 (n=26)
Físico	75,55±19,34	82,99±15,58 ¹	79,27±18,41
Papel social	86,57±22,35 ⁴	92,22±11,98 ⁴	86,54±18,80 ⁴
Vitalidade	77,60±13,17	80,00±11,70	75,64±19,38
Emocional	74,84±18,61	79,79±17,85	76,57±22,22
Social	72,41±18,61 ⁵	71,97±18,95 ⁵	72,98±21,58
Imagem corporal	67,25±31,53 ⁵	76,39±25,98 ¹	75,21±30,36 ³
Alimentação	81,58±23,57 ⁴	85,76±21,54 ⁴	86,75±19,12 ³⁴
Tratamento	75,73±19,31	77,78±18,07	70,51±22,87 ⁵
Saúde	77,78±21,47	73,33±18,07 ¹⁵	73,50±20,05
Peso	68,75±28,46 ⁵	60,00±36,08 ⁵	58,97±36,40 ⁵
Respiratório	73,46±16,17	75,95±14,07	69,66±18,82 ⁵
Digestão	86,55±25,72 ⁴	93,75±15,70 ¹⁴	85,90±17,65 ²⁴
Total	75,48±11,69	79,44±9,74	75,50±11,80

Fonte: Autoria própria (2019).

Nota: ¹ Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2017 e 2018; ² Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2018 e 2019; ³ Diferença estatisticamente significativa entre os anos de 2017 e 2019; ⁴ Domínios com as maiores pontuações no ano avaliado; ⁵ Domínios com as menores pontuações no ano avaliado.

Os pacientes avaliados apresentaram variação positiva em relação às características nutricionais, clínicas e funcionais para IMC/I, VEF₁/CVF e FPM e variação negativa para E/I, VEF₁, CVF e DTCM6 no período entre 2017 e 2019. Ao avaliar os domínios do QFC-R, as maiores variações positivas foram observadas para imagem corporal, alimentação e respiratório. Os domínios que apresentaram maior variação negativa foram vitalidade, tratamento e digestão (Tabela 3).

Tabela 3 – Descrição dos percentuais de variação das características nutricionais, clínicas, funcionais e dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre 2017 e 2019

(continua)

Descrição	2017/2018 (n=26)	2018/2019 (n=26)	2017/2019 (n=26)
Características nutricionais			
E/I (%)	2,15±45,20	-4,73±38,26	-2,89±64,45
IMC/I (%)	-1,74±65,49	29,93±110,43	7,87±78,71
Características clínicas			
VEF ₁ (%)	-1,81±10,81	-3,90±10,92	-5,91±12,35
CVF (%)	-1,97±9,32	-2,76±7,61	-4,90±9,18
VEF ₁ /CVF (%)	0,60±5,97	0,12±6,27	0,70±8,55
Características funcionais			
DTC6M (%)	-0,54±9,76	-2,31±8,96	-3,15±10,33
FPM (%)	1,79±14,37	1,27±22,32	3,13±26,46
Domínios do QFC-R			
Físico (%)	14,72±30,26¹	-2,20±18,61	9,75±26,85
Papel social (%)	0,22±8,59	-5,39±21,37	2,56±10,09
Vitalidade (%)	-0,49±22,99²	-4,61±20,84	-10,18±31,68²
Emocional (%)	4,78±28,03	-0,82±25,22	3,65±33,32
Social (%)	6,27±33,66	2,81±35,32	14,89±44,75
Imagem corporal (%)	37,81±92,61¹	8,76±65,03¹	49,55±165,02¹
Alimentação (%)	18,62±66,12¹	26,55±138,37¹	18,23±36,44¹
Tratamento (%)	3,46±25,41	-6,91±30,79	-4,81±34,87²
Saúde (%)	-18,33±18,97²	6,65±41,12¹	-1,83±33,36

Tabela 3 – Descrição dos percentuais de variação das características nutricionais, clínicas, funcionais e dos domínios do questionário de qualidade de vida em fibrose cística entre 2017 e 2019

(conclusão)

Descrição	2017/2018 (n=26)	2018/2019 (n=26)	2017/2019 (n=26)
Peso (%)	-27,78±38,97 ²	-18,75±59,39 ²	11,11±55,45
Respiratório (%)	19,42±73,45	-7,14±29,39 ²	14,60±95,08 ¹
Digestão (%)	7,61±19,32	-7,25±25,68 ²	-2,04±26,43 ²
Total (%)	7,15±16,16	-3,23±14,78	3,12±19,45

Fonte: Autoria própria (2019).

Nota: E/I: estatura para a idade; IMC/I: índice de massa corporal para a idade; VEF₁: % do previsto do volume expiratório forçado do primeiro segundo; CVF: % do previsto da capacidade vital forçada; DTC6M: % da distância prevista percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos; FPM: % do previsto da força de prensão manual; QFC-R questionário de qualidade de vida em fibrose cística; ¹ maiores variações positivas do período analisado; ² maiores variações negativas do período analisado.

A regressão linear foi realizada utilizando como variável dependente somente os domínios do QFR comuns às crianças e aos adolescentes. O ajuste final do modelo de regressão identificou que a DTC6M está relacionada com os domínios físico e tratamento apresentando, para ambos, uma relação diretamente proporcional, enquanto a FPM se relaciona com os domínios social e alimentação. Através do modelo, ainda, foi possível observar que a presença de colonização bacteriana, tanto por PA, MRSA ou CBC, influenciou negativamente o domínio respiratório, sendo este último responsável pela maior influência.

Tabela 4 – Resultado do ajuste final do modelo de regressão linear para os fatores relacionados com os domínios da qualidade de vida

(continua)

Domínio	Variável	B	p	IC95
Físico	DTC6M	1,44	0,003	[0,53; 2,35]
Emocional	–	–	–	–
Social	FPM	0,85	0,04	[0,04; 1,67]
	PA	-39,52	0,04	[-76,47; -2,57]
Imagem corporal	PA	-145,62	0,04	[-281,29; -9,94]
	E/I	0,35	0,003	[0,13; 0,57]
	IMC/I	0,29	0,001	[0,13; 0,44]
Alimentação	CVF	-1,31	0,04	[-2,58; -0,04]
	FPM	-0,97	0,003	[-1,56; -0,38]
	MRSA	46,21	0,03	[5,64; 86,79]

Tabela 4 – Resultado do ajuste final do modelo de regressão linear para os fatores relacionados com os domínios da qualidade de vida

(conclusão)				
Domínio	Variável	B	p	IC95
Tratamento	VEF ₁	1,67	0,02	[0,26; 3,08]
	CVF	-3,36	0,002	[-5,31; -1,41]
	DTC6M	1,54	0,006	[0,48; 2,59]
Respiratório	PA	-155,00	0,003	[-251,57; -58,43]
	MRSA	-185,73	0,02	[-339,89; -31,57]
	CBC	-210,06	0,006	[-351,34; -68,78]
Digestão	–	–	–	–
Total	PA	-16,66	0,04	[-32,62; -0,70]
	CBC	-38,24	0,01	[-66,74; -9,75]

Fonte: Autoria própria (2019).

Nota: DTC6M: % do previsto da distância percorrida no teste de caminhada dos 6 minutos; PA: *Pseudomonas aeruginosa*; CVF: capacidade vital forçada; MRSA: *Stafilococcus aureus* resistente à metilina; CBC: Complexo *Burkholderia cepacea*; E/I: estatura para a idade; VEF₁: volume expiratório forçado do primeiro segundo; FPM: % do previsto da força de prensão manual.

DISCUSSÃO

Neste estudo, as mudanças nas variáveis clínicas, nutricionais e funcionais apresentaram associação com a variação nos domínios da qualidade de vida de crianças e de adolescentes com FC ao longo de dois anos. Alguns estudos demonstram associação entre as características clínicas e a percepção da qualidade de vida nestes pacientes (ABBOTT *et al.*, 2013; ABBOTT *et al.*, 2015; SOLEM *et al.*, 2016).

Conhecer estes fatores influenciadores é importante, visto que a expectativa de vida dos indivíduos com FC vem aumentando de acordo com o surgimento de novas tecnologias de cuidado. Em contrapartida, com o aumento da sobrevida, surgem as comorbidades que também impactam na qualidade de vida destes pacientes (HABIB *et al.*, 2015).

Muitos autores demonstram a influência das variáveis nutricionais na percepção da qualidade de vida dos pacientes com FC (BREGNBALLE *et al.*, 2008; HAVERMANS *et al.*, 2009; QUITTNER *et al.*, 2012; SAWICKI; SELLERS; ROBINSON, 2011). No presente estudo, o IMC/I e a E/I apresentaram associação com o domínio alimentação, ou seja, as características nutricionais influenciaram positivamente a percepção acerca da alimentação dos pacientes com FC estudados.

A distância percorrida no TC6M também se associou a domínios de qualidade de vida neste estudo, influenciando a percepção sobre os domínios físico e tratamento. A capacidade de exercício, obtida através do TC6M, tem sido bastante estudada por refletir a capacidade do paciente em realizar suas atividades de vida diária (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2002).

Donadio e colaboradores (2017) evidenciaram, em seu estudo, que a capacidade funcional avaliada através do TC6M em crianças e adolescentes com FC é um preditor de risco de hospitalização. Logo, a partir dos resultados deste estudo, pode-se inferir que a realização do tratamento adequado está associada inversamente ao risco de internação.

A presença de colonização bacteriana no escarro, neste estudo, foi um fator influenciador da percepção da qualidade de vida relacionada aos domínios respiratório, social, imagem corporal e alimentação, influenciando-os negativamente. A colonização por PA se associou com três domínios investigados. A PA é um dos microrganismos comumente encontrados no sistema respiratório de pacientes com FC. A infecção ocasionada por essa bactéria assume caráter crônico e promove declínio acelerado da função pulmonar (MALHOTRA; HAYES; WOZNIAK, 2019).

Segundo Santana e colaboradores (2019), as crianças e adolescentes colonizadas por PA apresentaram menores distâncias percorridas no TC6M, demonstrando que a colonização por este patógeno exerce impacto na capacidade funcional dos indivíduos com FC. Visto que a capacidade funcional é um fator influenciador da qualidade de vida, os resultados de Santana e colaboradores (2019) corroboram os resultados do presente estudo.

O domínio respiratório foi o único domínio a ser influenciado pelas três classes de colonização bacteriana estudadas, ou seja, a colonização bacteriana no escarro influencia negativamente a percepção deste domínio. Das colonizações, a presença de CBC também apresenta maior impacto para o domínio. Folescu e colaboradores (2015) associaram a colonização por CBC ao declínio na prova de função respiratória em pacientes com FC.

Ao avaliar as mudanças nas características clínicas, nutricionais e funcionais e nos domínios da percepção da qualidade de vida, ao longo de dois anos, observa-se que, mesmo com a redução do VEF₁, da CVF e da distância percorrida no TC6M, alguns domínios da qualidade de vida não variaram ou apresentaram variação positiva, ou seja, mesmo com a piora clínica e funcional e com o tratamento extenso realizado, os indivíduos com FC parecem estar psicologicamente bem ajustados à sua realidade, o que é corroborado na literatura (ABBOTT *et al.*, 2015).

Além disso, as variações negativas nas variáveis clínicas e funcionais só foram estatisticamente significativas após dois anos de seguimento, o que nos permite inferir a necessidade da realização destes exames, quando por rotina, de dois em dois anos.

Em relação à avaliação dos domínios da qualidade de vida nos três momentos, embora a alimentação e a digestão e o papel social tenham apresentado as maiores pontuações, o domínio peso foi o menos pontuado em todas as avaliações. Logo, embora os indivíduos apresentem boa percepção em relação à alimentação e à digestão, o peso surge como um problema, sugerindo que mesmo com as terapias reduzindo os sintomas digestórios, o desfecho representado pelo ganho de peso ponderal ainda é deficiente.

As alterações nas características clínicas, nutricionais e funcionais se associaram às mudanças nos domínios da qualidade de vida de crianças e de adolescentes com FC ao longo de dois anos. Com o aumento da sobrevida destes pacientes, torna-se importante o conhecimento dos fatores influenciadores da qualidade de vida para que estes indivíduos envelheçam sem prejuízo social e emocional.

Longitudinal impact of clinical, nutritional and functional variables on health-related quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis

ABSTRACT

OBJECTIVE: To verify an association between clinical, nutritional and functional characteristics and longitudinal quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis.


METHODS: Observe measures related to demographic characteristics (sex and age), clinical (pulmonary function test and type of genetic mutation), nutritional (weight, height, body mass index by age and height by age), functional capacity (distance covered in the 6-minute walk test and manual pressure force applied to dynamometry) and quality of life through the quality of life questionnaire in cystic fibrosis. He performed a linear regression model to assess associated factors such as the percentage limits of quality of life questionnaire in cystic fibrosis domains common to all age groups, considering a percentage variation of these domains in the period from 2017 to 2019.


RESULTS: Functional capacity is related to the physical, social, food and treatment domains, presenting a direct proportional relationship. In addition, the presence of bacterial colonization negatively influenced the respiratory domain.

CONCLUSIONS: Changes in clinical and functional characteristics are associated with changes in the domains of quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis over two years.


KEYWORDS: Cystic fibrosis. Quality of life. Child. Adolescent.


REFERÊNCIAS


ABBOTT, J. *et al.* Longitudinal association between lung function and health-related quality of life in cystic fibrosis. **Thorax**, London, v. 68, n. 2, p. 149-154, Feb. 2013. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23143792/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


ABBOTT, J. *et al.* Longitudinal impact of demographic and clinical variables on health-related quality of life in cystic fibrosis. **BMJ Open**, Londres, v. 5, n. 5, e007418, May 2015. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25991453/>. Acesso em: 31 maio 2015. 


AMERICAN SOCIETY OF HAND THERAPISTS (ASHT). **Clinical assessment recommendations**. 2nd ed. Chicago: ASHT, 1992.


ATS COMMITTEE ON PROFICIENCY STANDARDS FOR CLINICAL PULMONARY FUNCTION LABORATORIES. ATS Statement: guidelines for the six-minute walk test. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, New York, v. 166, n. 1, p. 111-117, July 2002. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12091180/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


BREGNBALLE, V. *et al.* Validation of the Danish version of the revised cystic fibrosis quality of life questionnaire in adolescents and adults (CFQ-R14+). **Journal of Cystic Fibrosis**, Amsterdam, v. 7, n. 6, p. 531-536, Nov. 2008. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199308000933>. Acesso em: 31 maio 2020. 


DONADIO, M. V. F. *et al.* Six-minute walk test results predict risk of hospitalization for youths with cystic fibrosis: a 5-year follow-up study. **The Journal of Pediatrics**, Amsterdam, v. 182, p. 204-209.e1, Mar. 2017. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022347616313798>. Acesso em: 31 maio 2020. 


EISER, C.; JENNEY, M. E. Measuring symptomatic benefit and quality of life in pediatric oncology. **British Journal of Cancer**, London, v. 73, n. 11, p. 1313-1316, June 1996. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2074473/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


ELBORN, J. S. Cystic fibrosis. **Lancet**, London, v. 388, n. 10059, p. 2519-2531, Nov. 2016. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27140670/>. Acesso em: 31 maio 2020. 

FARRELL, P. M. *et al.* Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. **The Journal of Pediatrics**, St. Louis, v. 153, n. 2, p. S4-S14, Aug. 2008. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18639722/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


FOLESCU, T. W. *et al.* Burkholderia cepacia complex: clinical course in cystic fibrosis patients. **BMC Pulmonary Medicine**, London, v. 15, n. 158, Dec. 2015. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4672471/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


HABIB, A.-R. R. *et al.* A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. **Annals of the American Thoracic Society**, New York, v. 12, n. 3, p. 420-428, Mar. 2015. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25642976/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


HAVERMANS, T. *et al.* Health related quality of life in cystic fibrosis: to work or not to work? **Journal of Cystic Fibrosis**, Amsterdam, v. 8, n. 3, p. 218-223, May 2009. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19328745/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


MALHOTRA, S.; HAYES JR., D.; WOZNIAC, D. J. Mucoid pseudomonas aeruginosa and regional inflammation in the cystic fibrosis lung. **Journal of Cystic Fibrosis**, Amsterdam, v. 18, n. 6, p. 796-803, Nov. 2019. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31036488/>. Acesso em: 30 maio 2020. 

PELLEGRINO, R. *et al.* Interpretative strategies for lung function tests. **The European Respiratory Journal**, Copenhagen, v. 26, n. 5, p. 948-968, Nov. 2005. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16264058/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


PRIESNITZ, C. V. *et al.* Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. **Pediatric Pulmonology**, Philadelphia, v. 44, n. 12, p. 1174-1179, Dec. 2009. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19911357/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


QUITTNER, A. L. *et al.* Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. **Chest**, Chicago, v. 128, n. 4, p. 2347-2354, Oct. 2005. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16236893/>. Acesso em: 31 maio 2020. 


QUITTNER, A. L. *et al.* Psychometric evaluation on the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national, US sample. **Quality of Life Research**, Switzerland, v. 21, p. 1267-1278, 2012. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs11136-011-0036-z>. Acesso em: 31 maio 2020. 

ROZOV, T. *et al.* Validação lingüística dos questionários de qualidade de vida em fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 82, n. 2, p. 151-156, mar./abr. 2006. Disponível em: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572006000200013&lng=pt&nrm=1&tlng=pt. Acesso em: 31 maio 2020. 

SANTANA, N. N. *et al.* O impacto da colonização por *Pseudomonas aeruginosa* na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Visão Acadêmica**, Curitiba, v. 20, n. 3.1, p. 48-58, jul./set. 2019. Disponível em: <https://revistas.ufpr.br/academica/issue/viewIssue/2868/630>. Acesso em: 31 maio 2020.

SARTORIO, A. *et al.* The impact of gender, body dimension and body composition on hand-grip strength in healthy children. **Journal of Endocrinological Investigation**, Milano, v. 25, n. 5, p. 431-435, May 2002. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/BF03344033>. Acesso em: 31 maio 2020. 

SAWICKI, G. S.; SELLERS, D. E.; ROBINSON, W. M. Associations between illness perceptions and health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. **Journal of Psychosomatic Research**, London, v. 70, n. 2, p. 161-167, Feb. 2011. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3052880/>. Acesso em: 31 maio 2020. 

SOLEM, C. T. *et al.* Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. **Health and Quality of Life Outcomes**, London, v. 14, n. 63, Apr. 2016. Disponível em: <https://hqlo.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12955-016-0465-z#citeas>. Acesso em: 31 maio 2020. 

Recebido: 13 abr. 2020.

Aprovado: 29 jun. 2020.

DOI: <http://dx.doi.org/10.3895/rbqv.v12n3.11968>.

Como citar:

SANTANA, N. N. *et al.* Impacto longitudinal das características clínicas, nutricionais e funcionais na percepção da qualidade de vida de crianças e de adolescentes com fibrose cística. **R. bras. Qual. Vida**, Ponta Grossa, v. 12, n. 3, e11968, jul./set. 2020. Disponível em:

<https://periodicos.ufpr.edu.br/rbqv/article/view/11968>. Acesso em: XXX.

Correspondência:

Nelbe Nesi Santana

Avenida Rui Barbosa, número 716, Flamengo, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil.

Direito autoral:

Este artigo está licenciado sob os termos da Licença Creative Commons-Atribuição 4.0 Internacional.

