



CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Pró-Reitorias de Ensino e de Pesquisa e Extensão
Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação – PPGCR
Mestrado em Ciências da Reabilitação

JENNIFER TABORDA SILVA PENAFORTES

ASSOCIAÇÃO DA POSTURA E EQUILÍBRIO CORPORAL COM A
FUNÇÃO PULMONAR E CAPACIDADE FUNCIONAL EM PACIENTES
ADULTOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

RIO DE JANEIRO

2012

ASSOCIAÇÃO DA POSTURA E EQUILÍBRIO CORPORAL COM A FUNÇÃO
PULMONAR E CAPACIDADE FUNCIONAL EM PACIENTES ADULTOS
PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

Jennifer Taborda Silva Penafortes

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO APRESENTADA AO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA REABILITAÇÃO, DO CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA, COMO PARTE DOS REQUISITOS PARA OBTENÇÃO DO TÍTULO DE MESTRE EM CIÊNCIAS DA REABILITAÇÃO.

Examinada em: 27/06/2012.

Banca Examinadora:

Agnaldo José Lopes, MD, PhD (Orientador)

Fernando Silva Guimarães, PT, PhD (UNISUAM)

Arthur de Sá Ferreira, PT, PhD (UNISUAM)

Mario Bernardo Filho, PT, PhD (UERJ)

Rio de Janeiro – 2012

PENAFORTES, Jennifer Taborda Silva

Associação da postura e equilíbrio corporal com a função pulmonar e capacidade funcional em pacientes adultos portadores de fibrose cística

Ix, 69p.: il.

Dissertação em Ciências da Reabilitação – Centro Universitário Augusto Motta, Mestrado em Ciências da Reabilitação

Orientador: Agnaldo José Lopes

1. Fibrose cística; 2. Testes de função respiratória; 3. Qualidade de vida; 4. Avaliação nutricional; 5. Equilíbrio postural

I. Agnaldo José Lopes. II. Centro Universitário Augusto Motta, Mestrado em Ciências da Reabilitação. III. Título.

Jennifer Tabora Siva Penafortes. **Associação da postura e equilíbrio corporal com a função pulmonar e capacidade funcional em pacientes adultos portadores de fibrose cística.** Dissertação de Mestrado em Ciências da Reabilitação. Rio de Janeiro, 2012.

Resumo

Introdução: Fibrose cística (FC) é uma doença hereditária cuja maior prevalência ocorre em indivíduos de etnia caucasóide. As principais manifestações são as pulmonares e as digestivas, e podem ocorrer durante qualquer momento da vida desses pacientes. Atualmente com o diagnóstico precoce, o manejo multiprofissional em centros especializados e o acesso a uma terapêutica adequada, cerca da metade dos pacientes sobrevivem à terceira década de vida. Embora a doença seja muito estudada, quer no âmbito fisiopatológico quer na sua farmacocinética, pouco se sabe sobre as alterações na postura e equilíbrio corporal. O objetivo deste estudo foi avaliar a associação da postural e equilíbrio corporal com a função pulmonar e capacidade funcional em pacientes adultos portadores de FC. **Métodos:** Este foi um estudo transversal realizado em quatorze pacientes portadores de FC, a maioria dos pacientes era do sexo masculino (57%); a mediana da idade foi de 25,4 anos, variando entre 20 e 34 anos. Os indivíduos foram submetidos aos testes de função pulmonar (espirometria, pletismografia de corpo inteiro, medida da capacidade de difusão do monóxido de carbono (DLco) e medida de força muscular respiratória), teste da caminhada de 6 minutos, escala de equilíbrio de Berg, testes estabilométricos, avaliação nutricional e análise da postura (software de avaliação postural). Todos os pacientes responderam a um questionário específico para FC (*Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised* - CFQ-R). **Resultados:** A pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) correlacionou inversamente com o desvio padrão lateral determinado pela estabilometria ($\rho = -0,61$, $p < 0,05$), enquanto a DLco correlacionou positivamente com a oscilação ântero-posterior ($\rho = 0,54$, $p < 0,05$). Houve associações estatisticamente significantes entre o índice de massa corporal e quase todas as variáveis medidas pela estabilometria. O volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁), a distância da caminhada de 6 minutos, a capacidade pulmonar total (CPT) e a resistência de vias aéreas (Rva) correlacionaram significativamente com o alinhamento vertical do tronco ($\rho = -0,57$; $\rho = -0,65$, $\rho = 0,54$, e $\rho = 0,67$, respectivamente). O domínio 'físico' do CFQ-R foi significativamente correlacionado com o alinhamento vertical do tronco ($\rho = -0,74$), enquanto o domínio 'limitações' do CFQ-R foi significativamente correlacionado com o ângulo do quadril ($\rho = -0,55$). **Conclusões:** Os achados da presente investigação mostram que a PI máx, a DLco e o estado nutricional estão associados com o balanço postural em pacientes adultos portadores de FC. As alterações na função pulmonar e na capacidade funcional estão associadas com as alterações posturais nesses indivíduos; entretanto, a gravidade das anormalidades posturais não influencia negativamente os domínios do CFQ-R.

Palavras-chave: Fibrose cística; Testes de função respiratória; Qualidade de vida; Avaliação nutricional; Equilíbrio postural.

Jennifer Taborda Silva Penafortes. **Association of body posture and balance with pulmonary function and functional capacity in adult patients with cystic fibrosis.** Dissertation for the Master in Rehabilitation Science. Rio de Janeiro, 2012.

Abstract

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is an inherited condition with highest prevalence among Caucasians. The main manifestations appear in the respiratory digestive tract and can occur during any time of life for these patients. Currently the early diagnosis, multidisciplinary management in specialised centers, and access to appropriate therapy have contributed to about half of patients survive to the third decade of life. Although the CF is well studied in pathophysiological and pharmacokinetic, little is known about changes in body posture and balance. The aim of this study was to evaluate the association among body posture and balance with pulmonary function and functional capacity in adult patients with CF. **Methods:** A cross-sectional study was conducted on fourteen patients with CF. Subjects underwent pulmonary function tests (spirometry, whole body plethysmography, carbon monoxide diffusing capacity (DLco), and respiratory muscle strength), 6-min walking test, Berg balance scale (BBS), stabilometric tests, nutritional assessment, and analysis of posture (postural assessment software). All patients completed the *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised* (CFQ-R). **Results:** Most patients were male (57%), and the median age of the patients was 25.4 years (range: 20–34 years). The maximal inspiratory pressure (MIP) correlated inversely with lateral standard deviation determined by stabilometry ($\rho = -0.61$, $p < 0.05$) as the DLco correlated positively with anterior-posterior range ($\rho = 0.54$, $p < 0.05$). There were significant correlations between body mass index and almost all stabilometric variables measured. The forced expiratory volume in one second (FEV₁), the 6-min walking distance, total lung capacity (TLC), and airway resistance (Rwa) were significantly correlated with the vertical alignment of the trunk ($\rho = -0.57$, $\rho = -0.65$, $\rho = 0.54$, and $\rho = 0.67$, respectively). The ‘physical’ domain of the CFQ-R was significantly correlated with the vertical alignment of the trunk ($\rho = -0.74$), and the ‘limitations’ domain of the CFQ-R was significantly correlated with the angle of the hip ($\rho = -0.55$). **Conclusions:** The findings of this study showed that MIP, DLco and nutritional status are associated to the postural balance in adult CF patients. The abnormalities in pulmonary function and functional capacity are associated with postural changes in these patients; however, the severity of the postural abnormalities does not negatively influence the CFQ-R domains.

Sumário

Folha de Apresentação	ii
Resumo	iii
Abstract	iv
Sumário	v
Lista de siglas e abreviaturas	vii
Lista de figuras	viii
Introdução	
1.2. Fibrose Cística.....	01
1.2.1. Definição e Histórico.....	01
1.2.2. Epidemiologia.....	04
1.2.3. Genética e fisiopatologia.....	04
1.2.4. Manifestações clínicas.....	06
1.2.5. Manifestações respiratórias.....	08
1.2.6. Diagnóstico.....	10
1.3. Função Pulmonar na Fibrose Cística.....	11
1.4. Capacidade Funcional na Fibrose Cística.....	13
1.5. Qualidade de Vida na Fibrose Cística.....	14
1.6. Postura e Equilíbrio na Fibrose Cística.....	14
1.7. Avaliação da Composição Corporal na Fibrose Cística.....	16
1.8. Objetivo Geral.....	17
1.8.1. Objetivos Específicos.....	17
2. Metodologia.....	18
2.1. Pacientes.....	18
2.2. Questionário de Qualidade de Vida (CFQ-R) e Escala de Dispneia.....	18
2.3. Avaliação da Função Pulmonar.....	19
2.3.1 Espirometria.....	19
2.3.2. Plestismografia de corpo inteiro.....	19
2.3.3. Capacidade de difusão ao monóxido de carbono (DLCO).....	20
2.3.4. Pressão Inspiratória Máxima (PÍmáx) e Pressão Expiratória Máxima (PEmáx).....	20
2.4. Teste da Caminhada de Seis Minutos (TC6M).....	21
2.5. Avaliação da Postura (SAPO).....	21
2.6. Escala de Equilíbrio Funcional de Berg.....	21
2.7. Avaliação do Equilíbrio (Estabilometria).....	22

Referências	23
Manuscritos submetidos	
1- Relationship between postural balance, lung function and functional capacity in adult patients with cystic fibrosis.....	31
2 - Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis...	51
Considerações finais	70
Apêndice 1 – Carta de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa	71
Apêndice 2 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	72
Apêndice 3 – Cartas de Submissão dos Manuscritos	74

Lista de siglas e abreviaturas

ABC	<i>Activity-specific balance confidence</i>
AVD	Atividades da vida diária
CFQ-R	<i>Cystic Fibrosis Questionnaire - Revised</i>
CFTR	<i>Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator</i>
CI	Capacidade inspiratória
CPT	Capacidade pulmonar total
CVF	Capacidade vital forçada
DC6M	Distância da caminhada de seis minutos
DLCO	Capacidade de difusão ao monóxido de carbono
DPN	Diferença de potencial nasal
DPOC	Doença pulmonar obstrutiva crônica
FC	Fibrose cística
FEF _{25-75%}	Fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF
FEF _{50%}	Fluxo expiratório forçado a 50% da CVF
HUPE	Hospital Universitário Pedro Ernesto
IMC	Índice de massa corporal
MRC	<i>Medical Research Council</i>
PE _{máx}	Pressão expiratória máxima
PI _{máx}	Pressão inspiratória máxima
QV	Qualidade de vida
SAPO	<i>Software</i> de avaliação postural
TIR	Tripsina imunorreativa
TUG	<i>Timed up and go test</i>
UERJ	Universidade do Estado do Rio de Janeiro
VEF ₁	Volume expiratório forçado no primeiro segundo
VO ₂	Consumo de oxigênio
VR	Volume residual
UNISUAM	Centro Universitário Augusto Motta

Lista de figuras

- Figura 1. Representação esquemática da estrutura da *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) e sua localização na camada lipídica da membrana apical da célula epitelial, constituindo o canal de cloro.
- Figura 2. Representação esquemática do mecanismo determinante da disfunção das mutações da *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulation* (CFTR).
- Figura 3. Tomografia de tórax mostrando bronquiectasias em paciente adulto portador de fibrose cística.
- Figura 4. Baqueteamento digital em paciente portador de fibrose cística.

1. Introdução

A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença de caráter autossômico recessivo, caracterizada pela tríade “doença pulmonar obstrutiva, quadro de má absorção e alterações eletrolíticas do suor”, que compromete o funcionamento de vários órgãos e sistemas do organismo (CHAVES *et al.*, 2007).

Nos últimos 70 anos, a FC passou a ser reconhecida como a mais importante doença potencialmente letal e hereditária. Acomete cerca de 1 para cada 2.500 nascidos vivos, sendo mais comum na raça branca (RIBEIRO *et al.*, 2002). Nas duas últimas décadas do século XX, muitos estudos com biologia molecular, principalmente nos campos da Genética, transporte iônico e da Imunologia, culminaram com identificação, clonagem e sequenciamento do gene da fibrose cística. Além do mais, houve acentuado avanço no conhecimento dos mecanismos bioquímicos básicos responsáveis pela fisiopatologia da doença, o que vem abrindo novos horizontes para o melhor seguimento clínico dos pacientes, aconselhamento genético e tratamento de suas complicações (RIBEIRO *et al.*, 2006).

Segundo Lemos *et al.* (2004), o diagnóstico da FC deve ser feito com base nas manifestações clínicas associadas à elevação anormal da concentração de íons cloro no suor e, quando necessário, ao teste genético.

1.2. Fibrose Cística

1.2.1. Definição e histórico

A FC é uma doença genética autossômica recessiva, causada por mutação do gene localizado no braço longo do cromossomo 7. Esse gene é responsável pela codificação de uma proteína denominada *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) (DALCIN &, 2008) (**Figura 1**).

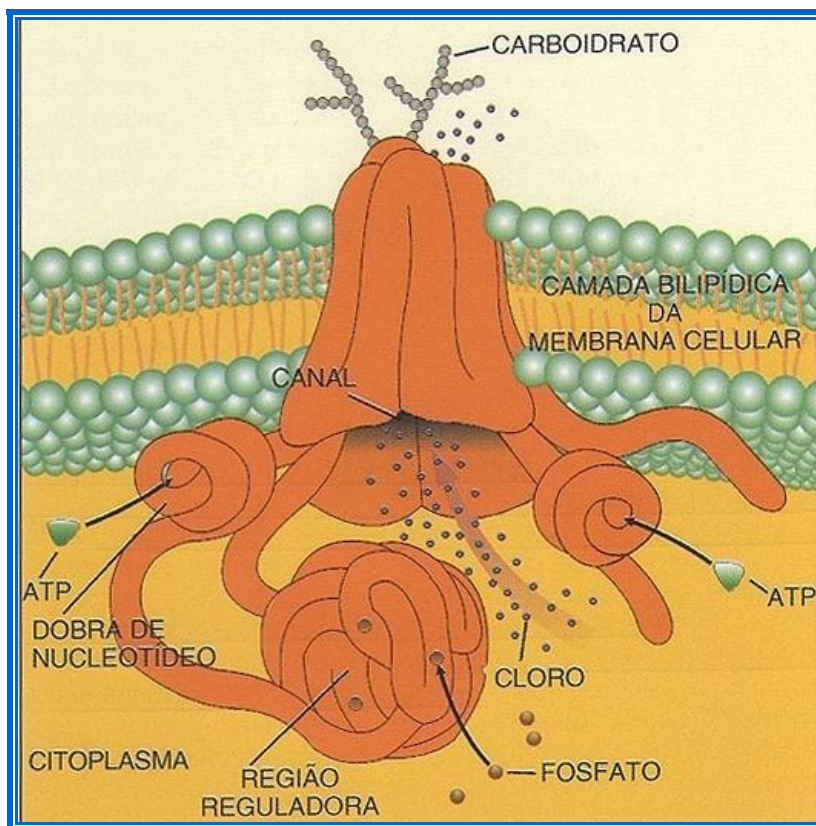


Figura 1. Representação esquemática da estrutura da CFTR e sua localização na camada lipídica da membrana apical da célula epitelial, constituindo o canal de cloro.
 (Fonte - Adaptada de: Dallalama LT. Fibrose cística. In: Tarantino AB (Editor). Doenças Pulmonares. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2008. p. 546-565)

A FC é caracterizada por várias alterações orgânicas, destacando-se a doença pulmonar obstrutiva, a insuficiência pancreática e a elevação dos eletrólitos no suor (CHAVES *et al.*, 2007). Apesar de acometer múltiplos órgãos e sistemas, a insuficiência pancreática e a doença pulmonar são os maiores determinantes da morbidade e prognóstico da FC. Vale ressaltar que o comprometimento pulmonar é geralmente progressivo e que a taxa de progressão pode ser afetada por fatores intrínsecos e extrínsecos, destacando-se a colonização brônquica por diversos patógenos (MANNA *et al.*, 2008; RIBEIRO *et al.*, 2002).

A FC tornou-se conhecida em 1938 através de um estudo publicado por Dorothy H. Andersen, da Universidade de Columbia. Por meio de avaliação clínica, material de

necropsia e acompanhamento de 49 casos de crianças e lactentes, Andersen fez a primeira descrição detalhada dos sinais e sintomas desta doença e das alterações produzidas nos diversos órgãos. Destruição do pâncreas, infecções e lesões das vias aéreas inferiores foram os achados patológicos mais frequentes e, com base nas alterações microscópicas observadas no tecido pancreático, Anderson a denominou de “fibrose cística do pâncreas” (ANDERSEN *et al.*, 1938). As primeiras referências a prováveis crianças portadoras de fibrose cística aparecem na literatura, desde o século XVI, como relatos de autópsias. Consta no folclore europeu dos séculos XVIII e XIX, referências a crianças que, quando beijadas e apresentassem um gosto salgado, estariam encantadas ou enfeitiçadas e morreriam precocemente (RIBEIRO *et al.*, 2006).

De acordo com Reis e Damaceno (1998), a primeira descrição anátomo-patológica, bem documentada da FC em recém-nascido falecido no quinto dia de vida por íleo meconial deve-se a Landsteiner, em 1905. Farber, em 1944, atribuiu ao estímulo excessivo parassimpático a causa do característico muco espesso e, segundo ele, a secreção anômala produzida era responsável pelas lesões pancreáticas e pulmonares, utilizando pela primeira vez o termo “mucoviscidose”. Já Gesteira, em 1949, fez a primeira publicação sobre FC no Brasil; este autor revisou os conhecimentos sobre a doença e seus métodos diagnósticos, ressaltando a sua existência em nosso meio e a ausência de publicações até aquela data.

Em 1953, di Sant’Agnese *et al.*, durante uma onda de calor em Nova York, no qual desencadeou numerosos casos de desidratação, encontraram teores elevados de eletrólitos no suor desses pacientes. A partir daí, Gilson e Cooke, em 1959, criou-se o teste diagnóstico mais importante da doença – denominado “teste do suor” –, que até hoje é o principal exame utilizado para diagnóstico de FC.

Helen Donis-Keller, David Barker, Lap-Chee Tsui e Manuel Buchwald, em 1985, identificaram o gene da FC no braço longo do cromossomo 7 e, em 1989, dois grupos de pesquisadores descobriram a proteína por ele codificada, denominada de *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulation* (CFTR). Na última década do século XX, o desenvolvimento de animais transgênicos e os avanços da engenharia genética reforçaram a necessidade do diagnóstico precoce e tratamento agressivo, com o objetivo de promover boa qualidade de vida e evitar danos irreversíveis, até que novos métodos terapêuticos tragam controle efetivo sobre a evolução da FC (ALVAREZ *et al.*, 2004).

1.2.2. Epidemiologia

No mundo, a FC afeta cerca de 1 em cada 2.500 nascidos vivos; entretanto, varia com a etnia. Sua prevalência é de 1: 2.000 a 1: 5.000 nascidos vivos na Europa, Estados Unidos e Canadá. São também relatadas taxas de prevalência de 1: 15.000 em negros americanos e 1: 4.000 na Finlândia. A doença, entretanto, é considerada rara em africanos e asiáticos (ROSA *et al.*, 2008). Um em cada 25 indivíduos das populações caucasoides é portador assintomático do gene (REIS & DAMASCENO, 1998).

No Brasil, não é possível estimar a incidência da doença devido à ausência de estudos epidemiológicos ou de tiragem neonatal abrangentes. Entretanto, acredita-se que menos de 10% do total de casos por ano são diagnosticados em nosso país (LEMOS *et al.*, 2004). Dallalana (2008) acrescenta que no Instituto Fernandes Figueira, da Fundação Oswaldo Cruz, localizado no Rio de Janeiro, entre setembro de 1967 e junho de 1991, 4.665 pacientes com suspeita de FC submeteram ao teste do suor, tendo o diagnóstico sido confirmado em 199 pacientes.

1.2.3. Genética e fisiopatologia

A FC é causada pela mutação do gene responsável por codificar uma grande proteína que controla o movimento de íons cloreto através da membrana plasmática. A movimentação destes íons através da membrana é de vital importância na produção e regulação das secreções. Anormalidades na movimentação de cloreto através das superfícies das glândulas exócrinas causam a maioria das manifestações clínicas (DEMING & SPECHT, 2009).

O gene da FC possui a propriedade de codificar um RNA mensageiro que transcreve a CFTR, sendo esta proteína envolvida na regulação do transporte de cloro na membrana apical das células epiteliais, cuja localização é feita no lúmen das glândulas exócrinas (RIBEIRO *et al.*, 2002; CHAVES *et al.*, 2007). A CFTR é responsável pelo transporte de íons através da membrana celular, regulando o fluxo de cloro, sódio e água. A

presença de mutação no gene da FC provoca a ausência de atividade ou funcionamento parcial da CFTR, o que causa redução da excreção de cloro e aumento da eletronegatividade intracelular. Isso resulta em aumento de fluxo de sódio para manter o equilíbrio eletroquímico, e de água para a célula por ação osmótica. Ocorre então desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, o que favorece a obstrução dos ductos, acompanhado de reação inflamatória e posteriormente processo de fibrose (SANTOS *et al.*, 2004).

Foram identificadas mais de 1.900 diferentes mutações no gene que codifica a CFTR, sendo a mais frequente delas a deleção de 3 pares de bases na posição 508 (GOMIDE *et al.*, 2007). Essas mutações são atualmente classificadas em 5 categorias, conforme segue (DALLALANA, 2008):

- Classe 1 - síntese defeituosa;
- Classe 2 - processamento deficiente (a proteína é degradada);
- Classe 3 - a proteína atinge sua própria localização na membrana apical, mas há regulação deficiente;
- Classe 4 - a proteína atinge sua localização, mas a condução através da CFTR é deficiente;
- Classe 5 - produção de proteína normal, mas em níveis reduzidos.

As mutações I, II e III conferem formas clínicas mais graves, enquanto as mutações IV e V conferem manifestações clínicas mais leves (DALLALANA, 2008) (**Figura 2**).

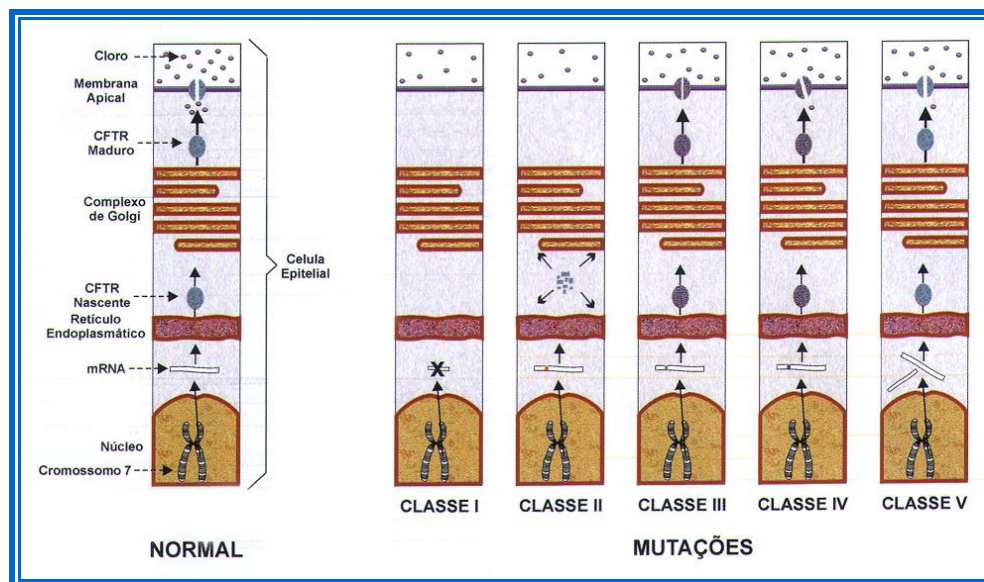


Figura 2. Representação esquemática do mecanismo determinante da disfunção das mutações da *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulation* (CFTR). (Fonte - Adaptada de: Dallalama LT. Fibrose cística. In: Tarantino AB (Editor). Doenças Pulmonares. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2008. p. 546-565)

Além do comprometimento pulmonar, a FC afeta células epiteliais de vários órgãos e sistemas, incluindo pâncreas, intestino, canais deferentes, sistema hepatobiliar e glândula sudorípara exócrina (MATTAR *et al.*, 2010).

1.2.4. Manifestações clínicas

A FC manifesta-se mais frequentemente pela tríade composta por doença pulmonar crônica, quadro de má absorção (desnutrição, fezes anormais e distensão abdominal) e alterações eletrolíticas do suor (SILVA *et al.*, 2010). Segundo Ribeiro *et AL.*, (2006), mesmo que o defeito básico esteja presente nas células de vários órgãos, nem todos indivíduos irão apresentar respostas clínicas na mesma forma e intensidade; estas respostas podem ser variadas e ocorrerem desde a vida intra-uterina.

As manifestações digestivas são, muitas das vezes, as primeiras manifestações clínicas da FC. Podem ocorrer na vida intra-uterina e são muitas vezes secundárias à insuficiência pancreática. O defeito básico da FC leva à obstrução dos canalículos por tampões mucosos, impedindo assim a liberação de enzimas para o duodeno e ocasionando má digestão e má absorção de macro e micronutrientes. Fezes volumosas, pálidas, gordurosas e de odor próprio também são consequências da má digestão. A insuficiência pancreática é manifestada em cerca de 75% dos fibrocísticos já ao nascimento, 80 a 85% até o primeiro ano de vida, e cerca de 90% na idade adulta. É importante ressaltar que os pacientes que não desenvolvem insuficiência pancreática possuem melhor prognóstico, pois conseguem manter seu estado nutricional, e também possuem função pulmonar mais preservada e diagnóstico tardio da doença (REIS & DAMACENO, 1998; LEMOS *et al.*, 2004; RIBEIRO *et al.*, 2006).

O diagnóstico de hepatopatia, baseado apenas em critérios clínicos, é encontrado em cerca de 1,4% a 7% dos fibrocísticos. Porém, quando indicadores bioquímicos e ultrasonográficos são incluídos, a prevalência aumenta significativamente. É importante ressaltar que quanto mais precoce a identificação, melhor a resposta dos pacientes em relação à possibilidade de desenvolver cirrose avançada (ROSA *et al.*, 2008).

O metabolismo alterado dos sais biliares leva ao favorecimento da formação de cálculos biliares em 12% a 15% dos portadores de FC. A retenção de sais biliares contribui para o aparecimento de doença hepática, ocorrendo cirrose hepática em aproximadamente 5% dos casos. A lesão hepática causa danos à síntese endógena de vitamina D e seus metabólitos, o que pode resultar em doença óssea e alterações no metabolismo do cálcio. Isto se deve ao fato de que a absorção intestinal desse mineral se faz sob influência da vitamina D (ROSA *et al.*, 2008).

As alterações metabólicas ocasionadas pela desnutrição protéico-calórica geram redução da massa muscular e da densidade mineral óssea. Com isso, há um rápido surgimento de fadiga muscular durante o esforço e maior risco de fraturas (CHAVES *et al.*, 2007).

1.2.5. Manifestações respiratórias

A doença pulmonar representa a maior causa de morbidade e mortalidade, sendo a mais precoce das alterações representada pela obstrução de pequenas vias aéreas por muco espesso (SILVA *et al.*, 2010). As manifestações pulmonares estão presentes em praticamente todos os casos, podendo surgir em semanas, meses ou anos após o nascimento, sendo responsáveis pela maioria dos óbitos. Inicialmente a manifestação ocorre com tosse seca e irritativa durando semanas ou meses; porém, após uma infecção aguda das vias respiratórias, surgem os sinais de obstrução brônquica generalizada como consequência do excesso de muco (DALLALANA, 2002). Nos casos mais graves, ocorre hiperinsuflação pulmonar, enfisema generalizado e presença de atelectasias, todas estas alterações prevalecendo nos lobos superior e médio do pulmão direito. A estagnação da secreção anormal na árvore brônquica favorece o desenvolvimento de microorganismos, desencadeando assim infecções secundárias como broncopneumonia e microabscessos, o que agrava o quadro obstrutivo. Com o tempo, instalam-se as bronquiectasias (**Figura 3**), bronquiloectasias e fibrose (SILVA *et al.*, 2010).

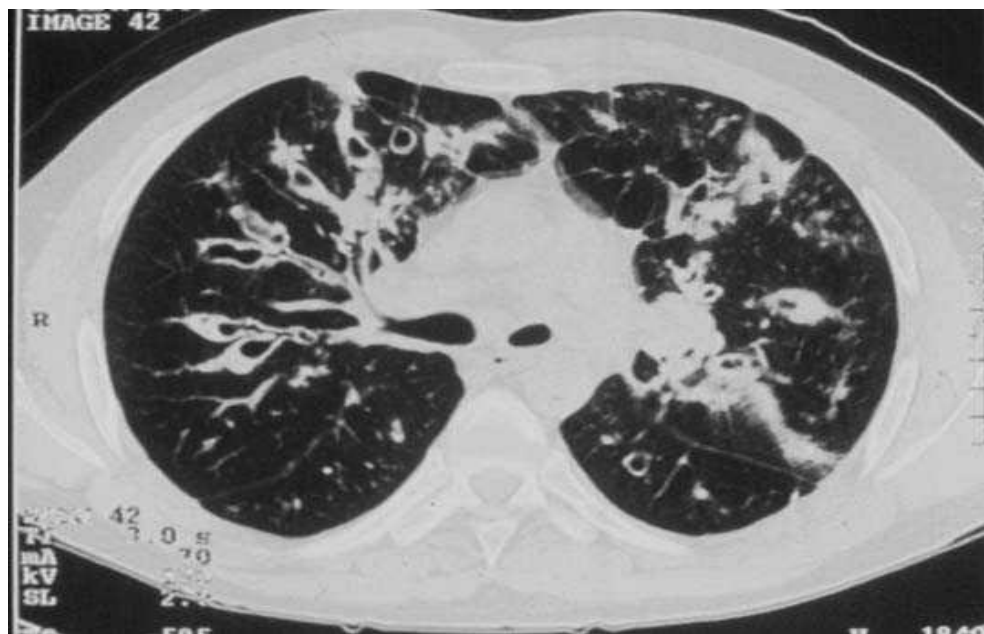


Figura 3. Tomografia de tórax mostrando bronquiectasias em paciente adulto portador de fibrose cística. (Fonte - Cedida pelo Prof. Agnaldo José Lopes, Hospital Universitário Pedro Ernesto)

Na fibrose cística, o tórax se apresenta de maneira arredondada, e o baqueteamento digital ocorre como consequência da oxigenação deficiente (**Figura 4**).



Figura 4. Baqueteamento digital em paciente portador de mucoviscidose. (Fonte - <http://www.sogab.com.br/floresdias/reabil7.jpg>)

Devido ao processo obstrutivo, podem ser percebidos sibilos ou roncos, que são sinais de obstrução brônquica. Pode-se também observar, no exame físico, abaulamento do diâmetro ântero-posterior do tórax, principalmente em lactentes. Abscessos, cistos e sinais de destruição do parênquima ocorrem mais tardiamente. Podem ocorrer também pneumotórax espontâneo e fibrose pulmonar. Há diminuição da imagem cardíaca devido à hiperinsuflação pulmonar. Entretanto, nas fases finais, devido ao aparecimento de *cor pulmonale*, poderá haver cardiomegalia (REIS & DAMASCENO, 1998).

A doença pulmonar evolui em praticamente todos os fibrocísticos para *cor pulmonale*. Nas fases avançadas, os pacientes possuem tórax enfisematoso, broncorreia purulenta, frequência respiratória aumentada, dificuldade expiratória, cianose periungueal e baqueteamento digital acentuado (RIBEIRO *et al.*, 2002).

A colonização de bactérias secundária à estagnação de secreção favorece a metaplasia do epitélio brônquico, impactação mucóide periférica e desorganização da estrutura ciliar. Há formação de rolas mucopurulentas nos brônquios e bronquíolos, com

infiltração linfocitária aguda e crônica. As bronquiectasias levam ao favorecimento de colapso de vias aéreas, aprisionamento de ar e focos de pneumonia (RIBEIRO *et al.*, 2002). Os principais microorganismos que acometem as vias aéreas dos fibrocísticos são *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa*. A colonização por *Pseudomonas* é muito difícil de ser tratada, mesmo com o uso de antibióticos. Estudos *in vitro* mostram que a *Pseudomonas aeruginosa* adere com maior facilidade e intensidade as células do epitélio das vias aéreas de portadores de FC do que as células de indivíduos saudáveis (RIBEIRO *et al.*, 2002).

1.2.6. Diagnóstico

O diagnóstico de FC é sugerido através das manifestações clínicas de doença pulmonar crônica e insuficiência pancreática exócrina e confirmado pela demonstração de níveis elevados de cloro no suor (cloro igual ou maior a 60 mEq/L) ou pela análise genotípica, devendo ser feito o mais rápido possível (ROSENSTEIN, 1998). No Brasil, a média de idade ao se fazer o diagnóstico de FC é de 4,5 anos, enquanto nos Estados Unidos o diagnóstico já é confirmado em 71% dos pacientes portadores da doença ao completarem o primeiro ano de vida (REIS & DAMACENO, 1998).

De acordo com Ribeiro *et al.* (2002), o diagnóstico de FC deve ser realizado pelo achado de duas mutações no gene da FC ou de dois testes do suor alterados, associado à pelo menos uma das manifestações clínicas. Essas alterações clínicas incluem: 1) doença pulmonar obstrutiva ou supurativa; 2) sinusopatia crônica; 3) insuficiência pancreática exócrina crônica; 4) história familiar de FC; 5) triagem neonatal pelo método da tripsina imunorreativa (TIR). Já Paschoal & Dalcin (2010) explicam que o diagnóstico depende de pelo menos um achado fenotípico, história familiar de FC ou triagem neonatal positiva, associado à evidência laboratorial de disfunção da CFTR pelo teste do suor ou diferença de potencial nasal (DPN) ou à identificação de duas mutações genéticas conhecidas como causa de FC. Estes mesmos autores afirmam que o teste do suor é o padrão ouro para confirmação de FC.

O procedimento é feito através do método de coleta de Gibson-Cooke ou do sistema de coleta de suor de Macroduct[®]. Nos dois métodos, o suor é estimulado pela iontoforese com pilocarpina e é coletado em papel filtro ou gaze (Gibson-Cooke) ou em tubo *microbore* (Macroduct[®]). A amostra então é analisada pela concentração de cloreto e sódio. O volume mínimo de suor aceitável é de 75 mg no método de Gibson-Cooke e de 15 µL no método de Macroduct[®]. Deve-se ressaltar que todo teste do suor deve ser realizado pelo menos duas vezes por paciente, respeitando-se um intervalo de algumas semanas entre eles. Todo teste do suor positivo deve ser também repetido ou confirmado através de análise de mutações (GIBSON & COOKE, 1959).

É interessante ressaltar que o achado de uma ou nenhuma mutação genética da CFTR não exclui o diagnóstico de FC. Isto se deve ao fato de que já foram relatados pacientes portadores de FC com formas não clássicas e sem evidência de mutações nos genes da CFTR. Portanto, pode-se dizer que a análise das mutações para confirmar o diagnóstico de FC é de alta especificidade, porém de baixa sensibilidade. A baixa sensibilidade advém da existência de um grande número de mutações no gene da FC e do fato de que a maioria dos painéis atualmente disponíveis só estudarem uma minoria dessas mutações (DALCIN & SILVA, 2008).

1.3. Função Pulmonar na Fibrose Cística

A espirometria é utilizada regularmente na avaliação e no acompanhamento dos pacientes com FC. Em geral, a avaliação espirométrica é realizada em cada consulta ambulatorial e permite identificar a presença do distúrbio ventilatório, assim como avaliar o grau de comprometimento das vias aéreas. Também é útil para monitorizar a resposta a intervenções terapêuticas. Em alguns casos, especialmente naqueles com grave dano da função pulmonar, torna-se importante o acompanhamento funcional através da medida dos volumes pulmonares estáticos e da capacidade de difusão ao CO (DLCO) (ZIEGLER et AL., 2009).

O distúrbio ventilatório na FC é essencialmente obstrutivo. Somente na fase final da doença é que surge o componente restritivo devido à fibrose pulmonar associada, causando

redução importante da capacidade vital forçada (CVF). As alterações da função pulmonar mais precoces refletem o acometimento inicial nas vias aéreas periféricas, demonstrado por diminuição dos fluxos expiratórios terminais e alçapamento aéreo, conforme evidenciado por redução do fluxo expiratório forçado a 50% da CVF ($FEF_{50\%}$) e do fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF ($FEF_{25-75\%}$). Um pouco mais tarde, configura-se a obstrução difusa das vias aéreas, com diminuição da relação entre o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1) com a CVF (razão VEF_1/CVF) e aumento da relação entre o volume residual (VR) com a capacidade pulmonar total (CPT) (razão VR/CPT) (ANDRADE *et al.*, 2001).

Um estudo realizado por Morgan *et al.* (1999) mostrou que, em pacientes fibrocísticos, a média da CVF entre 6 e 12 anos foi acima de 90% do previsto; entre 13 e 17 anos, manteve-se em 90% e, entre 18 e 24 anos, manteve-se em 80%. No grupo etário de 25 aos 35 anos, atingiu 70%, mantendo-se em 70% aos 36 anos de vida ou mais. A média do VEF_1 inicial na faixa de 6 a 12 anos foi entre 85% e 90%, com declínio um pouco mais acentuado, atingindo valores médios entre 75% e 80% na faixa dos 13 aos 17 anos, 60% dos 18 aos 24 anos, 50% dos 25 aos 35 anos; nesse mesmo estudo, o VEF_1 atingiu valor próximo aos 50% no sexo masculino e próximo aos 40% no sexo feminino na faixa de 36 anos ou mais.

Nos quadros agudos de exacerbação pulmonar, o VEF_1 e a CVF podem sofrer importantes reduções, mas que são recuperadas com o tratamento. Portanto, medidas individuais da função pulmonar podem ser úteis para avaliar a extensão da anormalidade, a progressão da doença e a resposta individual ao tratamento (ANDRADE *et al.*, 2001).

1.4. Capacidade Funcional na Fibrose Cística

Na FC, a diminuição progressiva do condicionamento físico, aliado à inatividade, inicia um ciclo vicioso no qual a piora da dispneia se associa à esforços físicos cada vez

menores, com comprometimento da qualidade de vida (ORENSTEIN, 1998). Com a progressão da doença pulmonar e da desnutrição proteica, ocorre uma redução progressiva da capacidade de atividades físicas, o que contribui para diminuição da massa muscular e da densidade mineral óssea (CHAVES *et al.*, 2007). Os distúrbios minerais, eletrolíticos e energéticos, em nível muscular, são responsáveis pela disfunção e pela diminuição da contratilidade do diafragma e da musculatura respiratória acessória (CHAVES *et al.*, 2009).

A força muscular periférica em pacientes portadores de FC está diminuída, principalmente por atrofia muscular do quadríceps, o que colabora para a limitação do exercício (HUSSEY *et al.*, 2002). Essa fraqueza muscular periférica está associada à redução desproporcional do consumo de oxigênio (VO_2) máximo devido ao fator fisiopatológico do músculo esquelético, não podendo ser atribuída apenas a fatores nutricionais; isto desencadeia uma redução da capacidade de trabalho e aumento do VO_2 durante o exercício físico (MEER *et al.*, 1999). O uso de corticosteroide, ao menos em parte, é responsável pela fraqueza muscular (PINET *et al.*, 2004); entretanto, vários outros fatores podem estar relacionados com a diminuição de força muscular e intolerância ao exercício, incluindo a inflamação pulmonar ou sistêmica, o número de exacerbações, estresse oxidativo, desequilíbrio nutricional, distúrbios de eletrólitos e a inatividade (TROOSTERS *et al.*, 2009).

Testes de esforço permitem a avaliação da capacidade funcional, a determinação do nível de aptidão física, recomendações de exercícios seguros e, também, são eficazes na avaliação de intervenções terapêuticas (SEXAUER *et al.*, 2003; BRADLEY *et al.*, 2010). Neste contexto, o teste de caminhada de seis minutos (TC6M) mostra-se útil para identificar os pacientes que poderiam apresentar dessaturação de oxigênio e limitação física durante suas atividades diárias (SILVA *et al.*, 2010); nele, a distância da caminhada em 6 minutos (DC6M) reflete adequadamente a capacidade física dos indivíduos para realizar tarefas rotineiras (GUYATT *et al.*, 1985). O TC6M vem demonstrando boa confiabilidade e validade como medida de capacidade funcional, apresentando baixo custo operacional, fácil execução e boa reprodutibilidade e, ainda, funcionando como um preditor de morbidade e mortalidade (ZIEGLER *et al.*, 2007).

1.5. Qualidade de Vida na Fibrose Cística

Qualidade de vida (QV) representa a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto cultural e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações (COHEN *et al.*, 2011). O maior objetivo de avaliar a QV em portadores de FC é analisar a percepção do mesmo sobre como é viver com uma doença crônica e fatal, além de identificar a eficácia de novas medidas terapêuticas, ajudar no planejamento econômico e contribuir para a melhoria na aderência ao tratamento. Ao mesmo tempo, permite avaliar como a doença afeta suas funções diárias (ABBOTT *et al.*, 1997).

O primeiro questionário que avaliou a QV em FC foi desenvolvido em 1996, na França, chamado de *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) (COHEN *et al.*, 2011). Em 2006, o CFQ foi traduzido e validado para a Língua Portuguesa, constando quatro versões desenvolvidas segundo a faixa etária dos pacientes: de 6 a 12 anos incompletos; de 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos; e para os pais dos pacientes entre 6 a 14 anos incompletos (ROZOV *et al.*, 2006).

1.6. Postura e Equilíbrio na Fibrose Cística

Pacientes com fibrose cística, ou qualquer doença respiratória crônica, tendem a desenvolver alterações posturais. No indivíduo portador de FC, ocorre recrutamento excessivo dos músculos inspiratórios acessórios e expiratórios em resposta à obstrução ao fluxo aéreo, o que leva a uma hipertrofia adaptativa (LUCE & CULVER, 1982; LAVIETES *et al.*, 1988). Esses músculos, quando colocados sob tensão, encurtam-se e perdem a flexibilidade, resultando na diminuição do comprimento e da força (CALA *et al.*, 1992). A primeira consequência de uma mecânica respiratória inadequada é uma alteração dos mecanismos ventilatórios, com diminuição do VEF₁ e da capacidade inspiratória (CI) (LUCE & CULVER, 1982; LOUGHEED *et al.*, 1995). Porém, a biomecânica da caixa torácica não funciona de forma isolada, estando inserida numa mecânica corporal global;

qualquer desequilíbrio respiratório trará reflexos sobre a organização orgânica global (BIENFAIT, 1989). Dada a complexa biomecânica da postura, que possibilita a integração funcional de vários segmentos através de compensações, é necessário buscar evidências científicas sobre possíveis alterações presentes em portadores de FC para melhor direcionar os rumos da sua reabilitação.

O equilíbrio corporal é um processo funcional complexo que envolve uma série de estímulos e informações que integram o sistema vestibular, receptores visuais e sistema somatosensorial. Pode ser afetado por alterações da sequência de ativação muscular, recrutamento retardado dos músculos sinergistas, coativação dos músculos antagonistas, ativação retardada das respostas posturais ou, até mesmo, por alterações da amplitude das respostas musculares. Isto leva a um declínio na capacidade de detectar e controlar as oscilações látero-lateral e ântero-posterior do corpo, tanto na posição estática quanto durante o movimento (JONES *et al.*, 1999; SCARBOROUGH *et al.*, 1999).

Evidências sugerem déficit significativo de equilíbrio postural em várias afecções pulmonares cuja base fisiopatológica parece ser multifatorial (SMITH *et al.*, 2010). Fatores de risco para queda em pacientes com doenças respiratórias incluem fraqueza dos membros inferiores, alteração de equilíbrio, depleção nutricional, desnutrição, depressão, déficit cognitivo e uso de medicamentos, muitos destes observados em pacientes portadores de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) (ROIG *et al.*, 2009).

Na DPOC, Beauchamp *et al.* (2009) avaliaram a relação entre a presença de quedas e os seguintes parâmetros: escala de equilíbrio de Berg, teste de tempo para levantar e andar / *timed up and go test* (teste TUG), escala de equilíbrio de atividades específicas / *activity-specific balance confidence scale* (escala ABC), TC6M e escala de dispneia da *Medical Research Council* (MRC). Neste estudo, foram observadas diferenças significativas entre os pacientes com e sem quedas para os seguintes parâmetros: escala ABC ($65,8 \pm 18,2$ vs. $81,7 \pm 11,1$; $p = 0,002$); teste TUG ($17,0 \pm 4,9$ vs. $14,0 \pm 3,1$; $p = 0,024$); escala de equilíbrio de Berg ($45,2 \pm 5,4$ vs. $48,8 \pm 5,0$; $p = 0,042$); escala MRC (média de 4 com variação de 3 vs. média de 3 com variação de 4; $p = 0,046$).

Roig *et al.* (2009) investigaram os fatores de risco em 101 pacientes portadores de DPOC. Neste estudo, as quedas foram mais frequentes nos indivíduos dependentes de oxigênio ($p = 0,02$), portadores de co-morbidades ($p = 0,007$) e em uso de várias

medicações ($p = 0,001$). Já Smith *et al.* (2010), comparando pessoas com e sem DPOC, estudaram a contribuição do exercício de membros superiores executados na plataforma de força. Neste trabalho os autores demonstraram uma alteração do equilíbrio na direção médio-lateral, que pode contribuir para o aumento do risco de quedas nesta população. Segundo Roig *et al.* (2009), ensaios clínicos são necessários para determinar a prevalência de quedas, assim como os fatores de risco associados em portadores de doenças pulmonares crônicas. Estudos acerca das alterações neurofisiológicas têm sido descritos na literatura com relação à DPOC, alguns demonstrando altas incidências nesta população (TORRES *et al.*, 2002; CARTER *et al.*, 2003).

1.7. Avaliação da Composição Corporal na Fibrose Cística

A desnutrição é uma condição comum em pacientes portadores de FC, estando associada geralmente à piora dos sintomas. Estes apresentam função pulmonar reduzida e pior QV, se comparados aos indivíduos eutróficos. Embora estas características clínicas sejam bem descritas, os mecanismos responsáveis são pouco entendidos. A evidência mais recente sugere que o fenótipo de desnutrição tem tanto influências mecânicas quanto inflamatórias (BARRETO *et al.*, 2010).

O índice de massa corporal (IMC) é uma simples proporção do peso e de altura, sendo comumente usado para classificar indivíduos abaixo do peso ou com sobrepeso ou obesidade. Estudos sugerem que valores elevados de gordura corporal são preditores de mortalidade, independente da causa. Além disso, essa medida apresenta associação direta com a função pulmonar (BOTTAI *et al.*, 2002).

1.8. Objetivo Geral

Verificar a associação da postura e equilíbrio corporal com a função pulmonar e capacidade funcional em pacientes adultos portadores de FC.

1.8.1. Objetivos Específicos

1) Analisar os resultados da função pulmonar, capacidade funcional, postura, equilíbrio e QV em portadores de FC.

2) Correlacionar as alterações posturais com a função pulmonar, capacidade funcional e QV em portadores de FC.

3) Correlacionar as alterações do equilíbrio postural com a função pulmonar, capacidade funcional e QV em portadores de FC.

2. Métodos

2.1. Característica

Foram recrutados pacientes com diagnóstico de FC, inscritos no Centro de Referência para Pacientes Adultos Portadores de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), de ambos os sexos, com idade acima de 18 anos, onde 14 pacientes foram voluntários.

2.2. Questionário de Qualidade de Vida (CFQ-R) e Escala de Dispneia

Neste estudo, foi utilizado um questionário específico para FC, traduzido e validado para a Língua Portuguesa em 2006, denominado *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ-R) (COHEN *et al.*, 2011).

Na avaliação da dispneia, foi utilizada a escala da *Medical Research Council* (MRC), que é composta por apenas cinco itens onde o paciente escolhe aquela resposta que corresponde o quanto a dispneia limita suas atividades da vida diária (AVD). O paciente relata seu grau subjetivo de dispneia escolhendo um valor entre 1 e 5, sendo: 1 (só apresenta falta de ar durante exercícios intensos), 2 (apresenta falta de ar quando andando apressadamente ou subindo uma rampa leve), 3 (anda mais devagar do que pessoas da mesma idade por causa da falta de ar ou tem que parar para respirar, mesmo quando andando devagar), 4 (apresenta falta de ar depois de andar menos de 100 m ou após alguns minutos) e 5 (sente tanta falta de ar que não sai mais de casa, ou sente falta de ar quando está se vestindo) (KOVELIS *et al.*, 2008).

2.3. Avaliação da Função Pulmonar

2.3.1 Espirometria

A espirometria é o estudo da função pulmonar, por meio das medidas de fluxo e volumes gerados nos ciclos respiratórios basais e forçados. Exige a compreensão e colaboração do paciente, equipamentos exatos e emprego de técnicas padronizadas aplicadas por profissionais capacitados. Os valores obtidos são comparados a valores previstos adequados para a população avaliada (KNUDSON, 1983; CRAPO *et al.*, 1981).

Antes do teste, os pacientes repousaram cerca de 5 a 10 minutos. Foram orientados previamente a evitarem cigarro por pelo menos 2 horas, álcool e café nas últimas 4-6 horas e refeições volumosas 1 hora antes do exame. Previamente ao teste, o técnico explicou claramente a execução das manobras. Durante o teste, os indivíduos permaneceram na posição sentada e com a cabeça em posição neutra, fazendo uso do clipe nasal (PEREIRA, 2002).

O equipamento utilizado para realização de todos os exames de função pulmonar foi o *Collins Plus Pulmonary Function Testing Systems* (Warren E. Collins, Inc, Braintree, MA, USA), do Setor de Provas de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE). No presente trabalho, as equações de referência utilizadas para espirometria foram as de Pereira, 2007 (PEREIRA *et al.*, 2007). Todos os exames seguiram a padronização da *American Thoracic Society*, 2005 (MILLER *et al.*, 2005).

2.3.2. Pletismografia de corpo inteiro

O pletismógrafo de corpo inteiro é um aparelho composto de um sistema computadorizado acoplado a uma cabine, que deve ser hermeticamente fechada e que possui sensores que captam variações de pressão internas com grande sensibilidade, as quais variam com mudanças no volume do tórax. Estas variações de pressão refletem variações de volume pulmonar (DUBOIS, 1956).

Durante o exame, o paciente permaneceu em posição sentada dentro da caixa calibrada e hermeticamente fechada. Foram realizadas pelo menos três manobras de esforços respiratórios rápidos e suaves (*panting*). O procedimento foi previamente explicado e demonstrado ao participante (PEREIRA & MOREIRA, 2002). Neste estudo, as equações de referência para os volumes pulmonares estáticos foram as de Neder, 1999 (NEDER *et al.*, 1999a).

2.3.3. Capacidade de difusão ao monóxido de carbono (DLCO)

As manobras de difusão foram realizadas após repouso de cinco minutos. Um volume da amostra de 0,5 a 1 L foi coletado dentro de quatro segundos, após uma apneia inspiratória de aproximadamente 10 segundos. A média de duas ou mais manobras aceitáveis foi feita. Determinações em duplicata deveriam situar-se dentro de 10% ou 3 ml CO/min/mmHg (PEREIRA, 2002). As equações de referência utilizadas no presente estudo foram as de Neder, 1999 (NEDER *et al.*, 1999). O equipamento utilizado para realização de todos os exames de função pulmonar foi o *Collins Plus Pulmonary Function Testing Systems* (Warren E. Collins, Inc, Braintree, MA, USA), do Setor de Provas de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE).

2.3.4 Pressão Inspiratória Máxima (PImáx) e Pressão Expiratória Máxima (PEmáx)

Neste estudo, o paciente permanecia em posição sentada e usava um clipe nasal. Por um período de 30 segundos, através de um bocal acoplado ao *Collins Plus Pulmonary Function Testing Systems*, o indivíduo foi orientado a inspirar profundamente, partindo-se do VR, para determinar a pressão inspiratória máxima (PImáx), seguida de expiração forçada a partir da CPT, para produzir a pressão expiratória máxima (PEmáx). O melhor pico de pressão inspiratória e expiratória de todas as manobras realizadas foi considerado

(ZANCHET *et al.*, 2006). Neste estudo, as equações de referência para os volumes pulmonares estáticos foram as de Neder, 1999 (NEDER *et al.*, 1999). O equipamento utilizado para realização de todos os exames de função pulmonar foi o *Collins Plus Pulmonary Function Testing Systems* (Warren E. Collins, Inc, Braintree, MA, USA), do Setor de Provas de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE).

2.4. Teste da Caminhada de Seis Minutos (TC6M)

Foi realizado uma caminhada por período de 6 minutos ininterruptos, em superfície plana ininterrupta, em corredor de no mínimo 30 metros com marcações no solo de 3 em 3 metros. Dois cones marcavam o início e o fim do corredor, onde os pacientes realizavam o giro para dar continuidade à caminhada. Foi observada a distância que o paciente era capaz de percorrer. Para cada paciente, dois testes foram realizados, utilizando-se o valor da maior distância. O TC6M foi realizado de acordo com as diretrizes da *American Thoracic Society* (2002) no Setor de Provas de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE).

2.5. Escala de Equilíbrio Funcional de Berg

O teste de equilíbrio foi realizado através da escala de equilíbrio funcional de Berg - Versão Brasileira. Os indivíduos se posicionaram de acordo com as instruções do examinador, procurando manter o melhor equilíbrio durante a realização dos testes, correspondendo a cada posição uma pontuação individual.

Equipamentos necessários para realizar os testes são um cronômetro ou um relógio com ponteiro de segundos e uma régua ou outro indicador de 5 cm, 12,5 cm e 25 cm. As cadeiras utilizadas para o teste devem ter uma altura adequada, um banquinho ou uma escada (com degraus de altura padrão). (MIYAMOTO, 2004)

2.6. Avaliação da Postura (SAPO)

A avaliação da postura pode ser feita através de um *software* para análise postural (SAPO). Na determinação das fotografias, foram utilizadas as coordenadas dos pontos anatômicos demarcados com marcadores passivos (bolas de isopor com fita adesiva dupla face). As fotografias foram realizadas em vista anterior, posterior, lateral direita e lateral esquerda, após a localização e demarcação dos seguintes pontos anatômicos: trago direito e esquerdo; acrômio direito e esquerdo; ângulos inferiores das escápulas direita e esquerda; espinha íliaca ântero-superior direita e esquerda; trocânter maior do fêmur direito e esquerdo; linha articular dos joelhos direito e esquerdo; ponto medial das patelas direita e esquerda; tuberosidade das tíbias direita e esquerda; maléolos laterais direito e esquerdo; maléolos mediais direito e esquerdo; ponto entre 2º e 3º metatarsos direito e esquerdo; espinhas íliacas póstero- superiores direita e esquerda; processos espinhosos de vértebras C7, T3 e L5. À seguir, as fotografias foram transferidas para o computador e analisadas com o software SAPO (FERREIRA, 2010) realizado no Laboratório Cardio-pulmonar da Centro Universitário Augusto Mota (UNISUAM).

2.7. Avaliação do Equilíbrio (Estabilometria)

Foi utilizada a plataforma de força da marca *Accus Sway PLUS*, sendo analisadas as oscilações dos pontos de pressão em relação à velocidade e ao deslocamento ântero-posterior e látero-lateral. Estas oscilações permitiram avaliar o equilíbrio por meio do centro oscilatório de pressão, que é uma resultante dessas duas variáveis. Este sistema de mensuração contém 2.288 sensores de força, arranjados nas colunas da plataforma e conectados a um sistema de aquisição dos dados controlado pelo *software Suite EBG, versão 1.0*, para armazenamento e interpretação dos mesmos pelo computador.

Foi solicitado que cada paciente permanecesse estático na plataforma, mantendo uma distância entre os pés similar à distância dos ombros. Após a calibração do sistema, de acordo com o peso corporal do paciente, estes permaneciam na posição bípede por 30

segundos, com a cabeça alinhada, focalizando um ponto específico na parede na altura dos olhos (CORRÊA *et al.*, 2007). Foram gerados dados das seguintes posições: base aberta com olhos abertos; base fechada com olhos fechados, e estas posturas foram randomizadas de paciente para paciente. Realizado no Laboratório Cardio-pulmonar da Centro Universitário Augusto Mota (UNISUAM).

3. Referências

1. Abbott J, Webb K, Dodd M. Quality of life in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1997; 90:37-42.
2. Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Fibrose cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *J Pediatra* 2004; 80:371-379.
3. Andersen DH. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathological study. *Am J Dis Child* 1938; 56:344-99.
4. Andrade LF, Fonseca DLO, Silva FAA, Mena-Barreto SSM. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. *J Bras Pneumol* 2001; 27:130-136.
5. American Thoracic Society. Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166:111-117.

6. Barreto SSM, Fiterman J, Lima MA. *Prática Pneumológica*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2010.
7. Beauchamp MK, Hill K, Goldstein RS, Janaudis-Ferreira T, Brooks D. Impairments in balance discriminate fallers non-fallers in COPD. *Respir Med* 2009; 103:1885-1891.
8. Bienfait M. *Fisiologia da Terapia Manual*. São Paulo: Editora Summus, 1989.
9. Bottai M, Pistelli F, Di Pede F, et al. Longitudinal changes of body mass index, spirometry and diffusion in a general population. *Eur Respir J* 2002; 20:665-673.
10. Bradley JM, Kent L, O'Neill B, Nevill A, Boyle L, Elborn JS. Cardiorespiratory measurements during field tests in CF: Use of an ambulatory monitoring system. *Pediatr Pulmonol* 2010; 46:253-260.
11. Cala SJ, Edyvean J, Engel LA. Chest wall and trunk muscle activity during inspiratory loading. *J Applied Phys* 1992; 6:2373-2381.
12. Carter R, Holiday DB, Nwasuruba C, Stocks J, Grothues C, Tjep B. 6 min walk work for assessment of functional capacity in patients with COPD. *Chest* 2003; 123:1408-1415.
13. Chaves CRMM, Oliveira CQ, Britto JAA, Elsas MICG. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão da literatura. *Rev Bras Saúde Matern Infant* 2007; 7:245-250.
14. Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol* 2009; 35:409-414.

15. Cohen MA, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. *J Bras Pneumol* 2011; 37:184-192.
16. Corrêa JCF, Corrêa FI, Franco RC, Bigongiari A. Corporal oscillation during static biped posture in children with cerebral palsy. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 2007; 47:1-6.
17. Crapo RO, Morris AH, Gardner RM. Reference spirometric values using techniques and equipment that meet ATS recommendations. *Am Rev Respir Dis* 1981; 123:659-664.
18. Dalcin PTR, Silva FAA. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol* 2008; 34:107-117.
19. Dallalama LT. Fibrose cística. *In: Tarantino AB (Editor). Doenças Pulmonares. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2008. p. 546-565.*
20. Deming DD, Specht NL. Doenças respiratórias neonatais e pediátricas. *In: Fundamentos da Terapia Respiratória de Egan. Wilkins RL, Stoller JK, Kacmarek RM. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009. p. 643-663.*
21. Di Sant'Agnese PA, Darling RC, Perera GA. Abnormal electrocyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatrics* 1953; 12:549-563.
22. Dubois AB, Botelho SY, Comroe JH. A new method for measuring airway resistance in man using a body plethysmograph: values in normal subjects and in patients with respiratory disease. *J Clin Invest* 1956; 35:327-335.

23. Ferreira EAG, Duarte M, Maldonado EP, Burke TN, Marques AP. Postural assessment software (PAS/SAPO): validation and reliability. *Clinics* 2010; 65:675-681.
24. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of eletrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics* 1959; 23:545-549.
25. Guyatt GH, Thompson PJ, Berman LB, Sullivan MJ, Townsend M, Jones NL, et al. How should we measure function in patients with chronic heart and lung disease? *J Chronic Dis* 1985; 38:517-524.
26. Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrows B. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983; 127: 725-34.
27. Kovelis D, Segretti NO, Probst VS. Validação do *Modified Pulmonary Functional Status and Dyspnea Questionnaire* e da escala do *Medical Research Council* para o uso em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica no Brasil. *J Bras Pneumol*. 2008; 34:1008-1018.
28. Jones CJ, Rikli RE, Beam WC. A 30-s chair-stand test as a measure of lower body strength in community-residing older adults. *Res Quart Exerc Sport* 1999; 70:113-9.
29. Lemos ACM, Matos E, Franco R, Santana P, Santana MA. Fibrose cística em adultos: aspectos clínicos e espirométricos. *J Bras Pneumol* 2004; 30:9-13.
30. Luce JM, Culver B. Respiratory muscles function in health and disease. *Chest* 1982; 1:82-90.

31. Manna TD, Setian N, Rodrigues JC. O diabetes melito na Fibrose Cística: Uma comorbidade cada vez mais freqüente. *Arq Bras Endocrinol Metabol* 2008; 52:188-197.
32. Mattar ACV, Gomes EM, Adde FV, Leone C, Rodrigues JC. Comparação entre o método clássico de Gibson e Cooke e o teste da condutividade do suor em pacientes com e sem fibrose cística. *J Pediatría* 2010; 86:109-114.
33. Meer K, Gulmans VA, van Der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159:748-754.
34. Miller MR, Hankinson J, Brusasco, V. ATS/ERS Task Force. Standardization of spirometry. *Eur Respir J* 2005; 26:319-338.
35. Miyamoto ST, Lombardi IJ, Berg KO, Ramos LR, Natour J. Brazilian version of the Berg Balance Scale. *Braz J Med Biol Res* 2004; 37:1411-1421.
36. Morgan WJ, Butler SM, Johnson CA, Colin AA, FitzSimmons SC, Geller DE, et al. Epidemiologic study of cystic fibrosis: design and implementation of a prospective, multicenter, observational study of patients with cystic fibrosis in the U.S. and Canada. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28:231-241.
37. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests. I. Static volumes. *Braz J Med Biol Res* 1999a; 32:703-717.
38. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res* 1999b; 32:719-727.

39. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). *Braz J Med Biol Res* 1999c; 32:729-737.
40. Orenstein DM. Exercise testing in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25:223-225.
41. Paschoal I, Dalcin PTR. Fibrose cística. *In: Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Prática Pneumológica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2010. p. 307-14.*
42. Pereira CAC, Moreira MA. Pletismografia - resistência das vias aéreas. *J Bras Pneumol* 2002; 28 (supl. 3):S139-S150.
43. Pereira CAC. Espirometria. *J Bras Pneumol* 2002; 28 (supl. 3):S1-S82.
44. Pereira CAC, Sato T, Rodrigues SC. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. *J Bras Pneumol* 2007; 33:397-406.
45. Pinet C, Scillia P, Cassart M, Lamotte M, Knoop C, Mélot C, Estenne M. Preferential reduction of quadriceps over respiratory muscle strength and bulk after lung transplantation for cystic fibrosis. *Thorax* 2004; 59:783-789.
46. Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *J Pediatria* 2002; 78 (supl. 2):S171-S186.
47. Ribeiro AF, Ribeiro JD, Ribeiro MAGO. Fibrose cística. *In: Lopes, AC (Editor). Tratado de Clínica Médica. São Paulo: Roca, 2006. p. 2586-2600.*
48. Reis FJC, Damasceno N. Fibrose cística. *J Pediatria* 1998; 74 (supl. 1):S76-S94.
49. Roig M, Eng JJ, Road JD, Reid WD. Falls in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a call for further research. *Respir Med* 2009; 103:1257-1269.

50. Rosa FR, Dias FG, Nobre LN, Morais HA. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev Nutr* 2008; 21:725-737.
51. Rosenstein BJ. What is a cystic fibrosis diagnosis? *Clin Chest Med* 1998; 19:423-441.
52. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr* 2006; 82(2):151-156.
53. Santos CIS, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Análise crítica dos escores de avaliação de gravidade da fibrose cística: Estado da arte. *J Bras Pneumol* 2004; 30:286-298.
54. Scarborough DM, Krebs DE, Harris BA. Quadriceps muscle strength and dynamic stability in elderly persons. *Gait Posture* 1999; 10:10-20.
55. Smith, MD, Chang AT, Seale HE, Walsh JR, Hodges PW. Balance is impaired in people with chronic obstructive pulmonary disease. *Gait Posture* 2010; 31:456-460.
56. Silva FB, Carneiro AKJ, Storni JG, Carvalho NAA, Damaceno N, Muramatu LH, et al. Comparação das variáveis fisiológicas e análise de preferência entre testes de tolerância em portadores de fibrose cística. *Med Reabil* 2010; 29:45-51.
57. Sexauer WP, Cheng Ho-Kan, Fiel SB. Utility of the breathing reserve index at the anaerobic threshold in determining ventilatory-limited exercise in adult cystic fibrosis patients. *Chest* 2003; 124:1469-1475.
58. Torres JP, Pinto-Plata V, Ingenito E, Bagley P, Gray A, Berger R, et al. Power of outcome measurements to detect clinically significant changes in pulmonary rehabilitation of patients with COPD. *Chest* 2002; 121:1092-1298.

59. Troosters T, Langer D, Vrijssen B, Seders J, Wouters K, Janssens W, Gosselink R, Decramer M, Dupont L. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2009; 33:99-106.
60. Ziegler B, Rovedder PME, Dalcin PTR, Mena-Barreto SS. Padrões ventilatórios na espirometria em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *J Bras Pneumol* 2009; 35:854-859.
61. Ziegler B, Roverdder PME, Lukrafka JL, Oliveira CL, Mena-Barreto SS, Dalcin PTR. Submaximal exercise capacity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* 2007; 33:263-269.

Manuscrito 1 – Submetido para ‘Motor Control’

TITLE PAGE

Title: Association among postural balance, lung function and functional capacity in adult patients with cystic fibrosis

Authors names and affiliations:

Jennifer Taborda Silva Penafortes ^a, Fernando Silva Guimarães ^{a,b}, Vanessa Joaquim Ribeiro Moço ^a, Vívian Pinto de Almeida ^a, Sara Lucia Silveira de Menezes ^{a,b}, Agnaldo José Lopes ^{a,c,*}

a) Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Av. Paris 72, Rio de Janeiro, Brazil

b) School of Physiotherapy, Federal University of Rio de Janeiro, Rua Rodolpho Paulo Rocco 255, Rio de Janeiro, Brazil

c) Laboratory of Respiratory Physiology, University of the State of Rio de Janeiro, Rua Araguaia 1266, Rio de Janeiro, Brazil

E-mail address of each author:

Jennifer Taborda Silva Penafortes – jennyfisio@yahoo.com.br

Fernando Silva Guimarães – fguimaraes_pg@yahoo.com.br

Vanessa Joaquim Ribeiro Moço – vanessajrm@yahoo.com.br

Vívian Pinto de Almeida – vivipinto84@gmail.com

Sara Silveira de Menezes – saraposgraduacao@yahoo.com.br

Agnaldo José Lopes – phel.lop@uol.com.br

* **Corresponding author:** Agnaldo José Lopes. Rua Araguaia, 1266, bloco 1/405, Freguesia, Jacarepaguá, 22745-271, Rio de Janeiro, RJ, Brazil. Tel. and fax: +55 21 21 2576 2030. *E-mail address:* phel.lop@uol.com.br (A. J. Lopes).

* **Present / permanent address:** Agnaldo José Lopes. Rua Araguaia, 1266, bloco 1/405, Freguesia, Jacarepaguá, 22745-271, Rio de Janeiro, RJ, Brazil. Tel. and fax: +55 21 21 2576 2030. *E-mail addresses:* phel.lop@uol.com.br (A. J. Lopes).

Abstract

Cystic fibrosis (CF) is a hereditary condition where lung disease is expected in all patients. In addition to pulmonary involvement, the multisystemic components of CF cause important physical limitations, and the current evidence suggest that poor posture and balance deficits occur in many adult CF patients. However, the impact of lung function on balance control in CF has not been studied. Thus, our primary objective was to correlate postural balance with lung function and functional capacity in adult CF patients. Our second objective was to correlate postural balance with nutritional status in these subjects. Fourteen adult CF patients underwent pulmonary function tests, 6-min walking distance (6MWD), Berg balance scale (BBS), stabilometric tests, and nutritional analysis. The maximal inspiratory pressure correlated inversely with lateral standard deviation ($\rho = -0.61$, $p < .05$) as the diffusing capacity for carbon monoxide correlated positively with anterior-posterior range ($\rho = 0.54$, $p < .05$). There were significant relationships between BMI and

almost all stabilometric variables measured. There were no relationships of the BBS and 6MWD with the stabilometric variables. The findings of this study showed that inspiratory muscle strength, pulmonary diffusion capacity and nutritional status are associated to the postural balance in adult CF patients.

Keywords: Cystic fibrosis; Respiratory function tests; Postural balance; Psychomotor performance; Nutrition assessment

1. Introduction

Cystic fibrosis (CF) is a severe autosomal recessive hereditary disease, with variability in symptom onset and presentation. Its incidence varies according to ethnicity; in Brazil, the incidence of CF is estimated at 1/10,000 live births (Ribeiro, Ribeiro, & Ribeiro, 2002). Although CF is a progressively debilitating disease, in recent years the improvements in its understanding and treatment have been increasing the patient's life expectancy. The median predicted survival of only 16 years in 1970 has now reached approximately 38 years in most developed countries, and infants born with CF in the 21st century are expected to live beyond 50 years of age (Simmonds, 2010). The number of middle-aged or older individuals with CF is also increasing (Hodson et al., 2008).

CF is a disorder that affects many systems and can cause various problems. Lung disease is expected in all patients and plays a significant role in determining the survival and quality of life in these patients (Yankaskas, Marshall, Sufian, Simon, & Rodman, 2004). As lung disease progresses, the hyperinflation and increased work of breathing may cause muscle imbalance due to the altered mechanics of respiration in deteriorating lung

disease (Denton, Tietjen, & Gaerlan, 1981; Smith, Chang, Seale, Walsh, & Hodges, 2010). In addition to pulmonary involvement, the multisystemic components of CF cause important physical limitations in these patients. The skeletal muscle dysfunction, nutritional depletion, malnutrition, diabetes and depression are expected to become more prevalent in older people with CF. Adult patients have also more bone and joint disease, including low bone mineral density and postural deformities (Yankaskas, Marshall, Sufian, Simon, & Rodman, 2004).

Balance is defined as the process that maintains the center of gravity within the body's support base and requires constant adjustments. Postural balance requires integration of different sensory systems that deliver information to the central nervous system about how body parts are positioned in relation to the environment (Mainenti, Rodrigues, Oliveira, Ferreira, Dias, & Silva, 2011). The ability to maintain balance or postural control is important for the correct execution of all daily tasks ranging from standing and walking to sitting and rising from a chair. Deterioration in balance function clearly starts at relatively young ages and further accelerates from at about 60 years upwards (Era, Sainio, Koskinen, Haavisto, Vaara, & Aromaa, 2006). Recent studies have noted reduced balance and coordination in individuals with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) (Chang, Seale, Walsh, & Brauer, 2008; Beauchamp, Hill, Goldstein, Janaudis-Ferreira, & Brooks, 2009). Subjects with COPD have reduced control of balance in lateral-lateral (LL) direction (Smith, Chang, Seale, Walsh, & Hodges, 2010). Although information regarding postural control in CF is limited, evidence suggests that poor posture and balance deficits occur in many adult CF patients (Tattersall & Walshaw, 2003).

However, the relationship between lung function and postural balance has not been accurately analyzed in CF.

The aim of the present study was to correlate postural balance with lung function and functional capacity in adult CF patients. Our second aim was to correlate postural balance with nutritional status in these subjects.

2. Materials and methods

2.1. Patients

A convenience sample of adult CF patients was recruited between September 2011 and February 2012. This cross-sectional study included patients treated in our CF center at the Piquet Carneiro Polyclinic of the University of the State of Rio de Janeiro. The diagnosis of CF was based on at least two of the following criteria: sweat chloride concentration >60 mEq/mL; two clinical features consistent with CF; or genetic testing demonstrating two mutations associated with CF (Farrel et al., 2008). Inclusion criteria were: individuals clinically stable who were ≥ 18 years of age diagnosed with CF. Exclusion criteria were: hospitalized patients; acute intercurrent respiratory infection during the 3 weeks preceding enrollment; neurological or musculoskeletal conditions that limited mobility; abnormal accumulation of fluid (edema), mainly in the limbs, as assessed by physical examination; any implantable electronic or metallic device. Home medication (antibiotics, bronchodilators, pancreatic enzyme supplements, and vitamins) was continued unchanged throughout the time of study.

The protocol was approved by the Research Ethics Committee of the University of the State of Rio de Janeiro, and written informed consent was obtained from all participants.

2.2. Measurements

The body mass index (BMI) was calculated on the basis of weight and height [weight (kg) / height (m²)], and classified according the World Health Organization (World Health Organization, 2000).

Pulmonary function tests (PFT) consisted of spirometry, body plethysmograph, diffusing capacity for carbon monoxide (DLco), and respiratory muscle strength. Measurements were conducted using the Collins Plus Pulmonary Function Testing Systems (Warren E. Collins, Inc., Braintree, MA, USA), following the American Thoracic Society's standards for the procedure and interpretation (Miller, Hankinson, & Brusasco, 2005). The results are expressed as the percent of the predicted values for the Brazilian population (Pereira, Sato, & Rodrigues, 2007; Neder, Andreoni, Castelo-Filho, & Nery, 1999; Neder, Andreoni, Lerario, & Nery, 1999; Neder, Andreoni, Peres, & Nery, 1999). Patients also completed two encouraged 6-min walking tests (6MWT) in a 30-m hospital corridor, following the American Thoracic Society recommendations (American Thoracic Society, 2000). The maximal distance covered was reported for further analysis. Results were expressed as a percentage of the predicted values according to the reference equations from Gibbons et al. (2011).

Functional balance was measured using the Berg Balance Scale (BBS) (Berg, Wood-Dauphinee, Williams, & Maki, 1992). This scale assesses balance performance

based on 14 items common to daily life. The maximal score that can be reached is 56 and each item possesses an ordinal scale of five alternatives ranging from 0 to 4 points. A cutoff score of 46 or lower has been identified as a useful score to successfully identify those at risk for falling (Beauchamp, O'Hoski, & Goldstein, R. S.(2010).

Postural sway was quantified using a force platform system (AccuSway Plus, AMTI, Watertown, Massachusetts, USA), and center-of-foot pressure signals were recorded using Suite ENG version 1.0 software (Nokia, Japan). All participants performed the following two trials: opened base, eyes open (OBEO); closed base, eyes closed (CBEC). Each trial lasted 30 seconds, and a randomized block design (two possible sequences of the described trials) was used to minimize fatigue and learning effects. The calculated stabilometric variables included the lateral standard deviation (X SD), anterior-posterior standard deviation (Y SD), lateral range (X range), and anterior-posterior range (Y range) (Mainenti, Rodrigues, Oliveira, Ferreira, Dias, & Silva, 2011).

2.3. Data analysis

To check the normality of distribution of the sample, a Shapiro-Wilk test was used; if a meaningful number of variables did not have a normal distribution, nonparametric tests were selected. The results were expressed as the median and interquartile range values or frequencies (percentage). Spearman's rank correlations were calculated to investigate associations. Data analysis was performed using SAS 6.11 software (SAS Institute, Inc., Cary, NC, USA). The statistical significance level was set at $p < .05$.

3. Results

Fourteen patients were included in this study. Anthropometry and pulmonary function data are summarized in Table 1. Overall, 8 patients (57%) were male; the median age was 24.5 years (range, 20–34 years). Six patients had a BMI <18.5 kg/m²; 4 had a BMI between 18.5 and 25 kg/m²; 2 had a BMI between 25 and 30 kg/m²; and 2 had a BMI ≥30 kg/m². Ten patients (71.4%) had obstructive impairment and 4 patients (28.6%) had no ventilatory defect.

The 6-min walking distance (6MWD) was abnormality low in 6 subjects (42.8%). The median 6MWD was 636.5 m (range, 450–750 m), and the median 6MWD% was 83.3 (67.6–92.3). Of the 14 patients, 11 had a score at the 56-point, 2 at the 55-point, and 1 at the 54-point on the BBS. The data obtained by stabilometry are presented in Table 2.

There were no relationships between the BBS and the stabilometric variables neither between the 6MWD and the stabilometric variables. However, many stabilometric variables associated to BMI and to the pulmonary function parameters (Tables 3 e 4, and Figures 1, 2 and 3).

4. Discussion

Our study demonstrated that the inspiratory muscle strength, pulmonary diffusion capacity and the nutritional status were significantly correlated with postural balance in adult CF patients. In addition, there were no relationships between BBS or 6MWD and stabilometry.

Although show different underlying etiology and age of presentation, both CF and COPD results in parallel pathological changes in a way which can be compared on stabilometric measurements. Similar to the current study, Smith et al. (2010) and Rocco et

al. (2011) demonstrated greater displacement in anterior-posterior (AP) direction in COPD patients; however, the latter authors observed increased LL center of pressure displacement (but no increased AP center of pressure displacement) compared to healthy controls. Interestingly, balance in the LL direction is primarily maintained by torques at the trunk muscles and movement, whereas AP direction is primarily maintained by torques at the ankle (Winter, Prince, Frank, Powell, & Zbjek, 1996). Despite not having a control group, our study suggests that the LL imbalance in CF patients may also be due to a marked impairment in respiratory muscle strength. As expected, we observed changes in all stabilometric variables when the trial was modified (Smith, Chang, Seale, Walsh, & Hodges, 2010; Mainenti, Rodrigues, Oliveira, Ferreira, Dias, & Silva, 2011). The trial in patients with eyes and base closed is a situation in which visual feedback is eliminated and a higher integration of somatosensory and vestibular inputs are required to ensure adequate postural balance control (Mainenti, Rodrigues, Oliveira, Ferreira, Dias, & Silva, 2011).

The current study showed significant relationships between BMI and almost all stabilometric variables measured. Greve et al. (2007) and Mainenti et al. (2011) also showed a positive correlation between body adiposity and postural balance control. Interestingly, almost one third of our patients had a BMI consistent with overweight or obesity. It is possible that adipose tissue accumulation and body mass increases can cause a center of pressure displacement, which can generate loss of stability mechanisms (Kejonen, Kauranen, & Vanharanta, 2003).

Our study showed a significant correlation between maximal inspiratory pressure (MIP) (% predicted) and X SD (cm) measured with eyes and base closed, and all patients had significant air trapping. As the postural activity of the trunk muscles is altered when

work of breathing is increased, the ability of the trunk to contribute to the balance may be compromised (Hodges, Heijnen, & Gandevia, 2001). Moreover, the limbs and trunk muscles might be atrophied and weak because of the inadequate nutritional status, due to pancreatic insufficiency and an ongoing catabolic state (because of chronic infection) (Reid, Geddes, O'Brien, Brooks, & Crowe, 2008). In addition, an increased lumbar lordosis is often noted in these patients; this change may cause an associated imbalance of the muscular system that will inhibit normal movement (Tattersall & Walshaw, 2003). Interestingly, Moreno et al. (2007) demonstrated that postural reeducation improves respiratory muscle strength and thoracic expansion in sedentary young males.

It is not surprising to observe a significant positive correlation between DLco (% predicted) and stabilometric variables. During the single-breath DLco maneuver in CF patients, the maximal inspiration against obstructed airways requires abnormally negative intrathoracic pressures; this increases the pulmonary capillary blood volume and, thereby, increases the DLco (Keens et al., 1979). Furthermore, patients with high BMIs and large body surface areas tend to have higher DLco values due to increased pulmonary capillary blood volume; this causes a center of pressure displacement (Saydain, Beck, Decker, Cowl, & Scanlon, 2004).

The usefulness of the BBS score for the assessment of functional balance has been confirmed in research studies and in clinical practice based on the extensive analysis of its measure properties which were found to be reliable (Liston, & Brouwer, 1996). In COPD patients, Beauchamp et al. (2010) demonstrated differences in BBS score between fallers and non-fallers (45.2 ± 5.4 vs. 48.8 ± 5 , $p = .042$). However, our investigation did not show

changes in the BBS score among CF patients suggesting a low discriminative power of the method compared to more refined tests such as the stabilometry.

Factors limiting exercise capacity in CF patients are well described in the literature and included reduced pulmonary function, malnutrition, and muscle weakness (McKone, Barry, Fitzgerald, & Gallagher, 2005). Moreover, the role of postural balance as one of the main domains of functional capacity is recognized. Despite these considerations, the association between postural balance and 6MWT has not been previously investigated in patients with chronic lung diseases (Roig, Eng, Road, & Reid, 2009). In the present investigation, no relationship was noted between stabilometric variables and 6MWD suggesting that exercise tolerance is not compromised by imbalance in peoples living with CF.

The main limitations of our study were the small sample size, and the lack of comparisons between the CF results with a paired sample of normal subjects. Despite these limitations, this is the first study to evaluate the relationship between stabilometry results and lung function parameters in adult patients with CF. Because there are few published studies regarding postural balance of this group of patients, we believe that our results bring an important contribution to the field. Future studies may reach comprehensive results using more detailed statistical analysis by increasing the number of adult CF patients, control group and longitudinal follow up.

In conclusion, inspiratory muscle strength, pulmonary diffusion capacity and nutritional status are associated to the postural balance in adult CF patients. These results suggest that the balance should be considered in the assessment and rehabilitation strategies directed toward CF patients.

Competing interests

None.

References

- American Thoracic Society. (2000). ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, *166*, 111–117.
- Beauchamp, M. K., Hill, K., Goldstein, R. S., Janaudis-Ferreira, T., & Brooks. D. (2009). Impairments in balance discriminate fallers from non-fallers in COPD. *Respiratory Medicine*, *103*, 1885–1891.
- Beauchamp, M. K., O’Hoski, S., & Goldstein, R. S. (2010). Effect of pulmonary rehabilitation on balance in persons with chronic obstructive pulmonary disease. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, *91*, 1460–1465.
- Berg, K. O., Wood-Dauphinee, S. L., Williams, J. I., & Maki B. (1992). Measuring balance in the elderly: validation of an instrument. *Canadian Journal of Public Health*, *83* (Supplement 2), S7–S11.
- Chang, A. T., Seale, H., Walsh, J., & Brauer, S. G. (2008). Static balance is affected following an exercise task in chronic obstructive pulmonary disease. *Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention*, *28*, 142–156.
- Denton, J. R., Tietjen, R., & Gaerlan, P. F. (1981). Thoracic kyphosis in cystic fibrosis. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, *155*, 71–74.

- Era, P., Sainio, P., Koskinen, S., Haavisto, P., Vaara, M., & Aromaa, A. (2006) Postural balance in a random sample of 7,979 subjects aged 30 years and over. *Gerontology*, *52*, 204–213.
- Farrel, P. M., Rosenstein, B. J., White, T.B., Accurso, F.J., Castellani, C., Cutting, G. R, et al. (2008). Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Consensus Report. *The Journal of Pediatrics*, *153*, S4–S14.
- Gibbons, W. J., Fruchter, N., Sloan, S., Levy, R. D. (2011). Reference values for a multiple repetition 6-minute walk test in healthy adults older than 20 years. *Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention*, *21*, 87–93.
- Greve J., Alonso, A, Bordini, A. C. P. G., & Camacho, G. L. (2007). Correlation between body mass index and postural balance. *Clinics*, *62*, 717–720.
- Hodges, P. W., Heijnen, I, & Gandevia, S. C. (2001). Postural activity of the diaphragm is reduced in humans when respiratory demand increases. *The Journal of Physiology*, *537*, 999–1008.
- Hodson, M. E., Simmonds, N. J., Warwick, W. J., Tullis, E., Castellani, C., Assael, B., et al. (2008). An international/multicentre report on patients with cystic fibrosis (CF) over the age of 40 years. *Journal of Cystic Fibrosis*, *7*, 537–542.
- Keens, T. G., Mansell, A., Krastins, I. R. B., Levison, H., Bryan, A. C., Hyland, R. H., et al. (1979). Evaluation of the single-breath diffusing capacity in asthma and cystic fibrosis. *Chest*, *76*, 41–44.
- Kejonen, P., Kauranen, K, Vanharanta, H. (2003). The relationship between anthropometric factors and body-balancing movements in postural balance. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, *84*, 17–22.

- Liston, R. A. L., & Brouwer, B. J. (1996). Reliability and validity of measures obtained from stroke patients using the Balance Master. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 77*, 425–430.
- Mainenti, M. R. M., Rodrigues, E. C., Oliveira, J. F., Ferreira, A. S., Dias, C. M., & Silva, A. L. S. (2011). Adiposity and postural balance control: Correlations between bioelectrical impedance and stabilometric signals in elderly Brazilian women. *Clinics, 66*, 1513–1518.
- McKone, E. F., Barry, S. C., Fitzgerald, M. X., & Gallagher, C. G. (2005). Role of arterial hypoxemia and pulmonary mechanics in exercise limitation in adults with cystic fibrosis. *Journal of Applied Physiology, 99*, 1012–1018.
- Miller, M. R., Hankinson, J., & Brusasco, V. (2005). ATS/ERS Task Force. Standardization of spirometry. *European Respiratory Journal, 26*, 319–338.
- Moreno, M. A., Catai, A. M., Teodori, R. M., Borges, B. L. A., Cesar, M. C., & Silva, E. (2007). Effect of a muscle stretching program using the Global Postural Reeducation method on respiratory muscle strength and thoracoabdominal mobility of sedentary young males. *Brazilian Journal of Pulmonology, 33*, 679–686.
- Neder, J. A., Andreoni, S., Castelo-Filho, A., & Nery, L. E. (1999). Reference values for lung function tests. I. Static volumes. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research, 32*, 703–717.
- Neder, J. A., Andreoni, S., Lerario, M. C., & Nery, L. E. (1999). Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research, 32*, 719–727.

- Neder, J. A., Andreoni, S., Peres, C., & Nery, L.E. (1999). Reference values for lung function tests. III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*, 32, 729–737.
- Pereira, C. A. C., Sato, T., & Rodrigues, S. C. (2007). New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. *Brazilian Journal of Pulmonology*, 33, 397–406.
- Reid, W. D., Geddes, E. L., O'Brien, K., Brooks, D., & Crowe, J. (2008). Effects of inspiratory muscle training in cystic fibrosis: a systematic review. *Clinical Rehabilitation*, 22, 1003–1013.
- Ribeiro, R. D., Ribeiro, M. A., & Ribeiro, A. F. (2002). Controversies in cystic fibrosis – from pediatrician to specialist. *Jornal de Pediatria*, 78 (Supplement 2), 171S–186S.
- Rocco C. C. M., Sampaio, L. M. M., & Stirbulov, R. (2011). Neurophysiological aspects and their relationship to clinical and functional impairment in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Clinics*, 66, 125–129.
- Roig, M., Eng, J. J., Road, J. D., & Reid, W. D. (2009). Fall in patients with chronic obstructive pulmonary disease: A call for further research. *Respiratory Medicine*, 103, 1257–1269.
- Saydain, G., Beck, K. C., Decker, P. A., Cowl, C. T., & Scanlon, P. D. (2004). Clinical significance of elevated diffusing capacity. *Chest*, 125, 446–452.
- Simmonds, N. J. (2010). Cystic fibrosis in the 21st century. *Respiratory Medicine*, 24, 85–96.
- Smith, M. D., Chang, A. T. R., Seale, H. E., Walsh, J. R., & Hodges, P.W. (2010). Balance is impaired in people with chronic obstructive pulmonary disease. *Gait & Posture*, 31, 456–460.

- Tattersall, R., & Walshaw M. J. (2003). Posture and cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 96 (Suppl 43), 18–22.
- Winter, D. A., Prince, F., Frank, J. S., Powell, C., & Zabjek, K. F. (1996). Unified theory regarding A/P and M/L balance in quiet stance. *Journal of Neurophysiology*, 75, 2334–2343.
- World Health Organization (2000). *Consultation on obesity. Obesity: preventing and managing the global epidemic*. Geneva, Switzerland. WHO Technical Report Series 894.
- Yankaskas, J. R., Marshall, B.C., Sufian, B., Simon, R.H., & Rodman, D. (2004). Cystic fibrosis adult care: Consensus Conference Report. *Chest*, 125 (Supplement 1), 1S–39S.

Figure captions

Fig. 1. Trial: closed base, eyes closed (CBEC). Relationship between anterior-posterior standard deviation (Y SD) and body mass index (BMI) ($\rho = 0.78, p < .01$). Correlation was determined by univariate analysis using Spearman's rank correlation test.

Fig. 2. Trial: closed base, eyes closed (CBEC). Relationship between lateral standard deviation (X SD) and maximal inspiratory pressure (MIP) ($\rho = -0.61, p < .05$). Correlation was determined by univariate analysis using Spearman's rank correlation test.

Fig. 3. Trial: closed base, eyes closed (CBEC). Relationship between anterior-posterior range (Y range) and diffusing capacity for carbon monoxide (DLco) ($\rho = 0.54, p < .05$). Correlation was determined by univariate analysis using Spearman's rank correlation test.

Tables

Table 1. Anthropometry and pulmonary function data of the studied sample.

Variables	Values
Age (years)	24.5 (22–29.3)
Sex (male)	8 (57)
BMI (kg/m ²)	19.9 (17.6–23.9)
FVC (% pred)	84 (59–88.8)
FEV ₁ (% pred)	54 (40.3–76.8)
FEV ₁ /FVC (%)	57.5 (55.3–72)
MIP (% pred)	51.5 (47.3–64)
MEP (% pred)	32.5 (26.5–39.8)
TLC (% pred)	106.5 (102–121)
RV (% pred)	178 (148.3–273.5)
DLco (% pred)	80.5 (71.8–89.3)

Results are medians (interquartile range) or number (%).

BMI = body mass index; FVC = forced vital capacity; % pred = % predicted; FEV₁ = forced expiratory volume in one second; MIP = maximal inspiratory pressure; MEP = maximal expiratory pressure; TLC = total lung capacity; RV = residual volume; DLco = diffusing capacity for carbon monoxide.

Table 2. Stabilometric variables in adult patients with cystic fibrosis.

Variables	Trials	Values
X SD (cm)	OBEO	0.01 (0.01–0.01)
	CBEC	0.09 (0.07–0.10)
Y SD (cm)	OBEO	0.02 (0.01–0.02)
	CBEC	0.12 (0.08–0.13)
X range (cm)	OBEO	0.01 (0.01–0.01)
	CBEC	0.10 (0.08–0.11)
Y range (cm)	OBEO	0.03 (0.02–0.04)
	CBEC	0.13 (0.11–0.22)

Results are medians (interquartile range).

X SD = lateral standard derivation; Y SD = anterior-posterior standard deviation; X range = lateral range; Y range = anterior-posterior range; OBEO = opened base, eyes open; CBEC = closed base, eyes closed.

Table 3. Spearman's correlation coefficients between body composition, spirometric indices, respiratory muscle strength and stabilometric variables in adult patients with cystic fibrosis.

Variables	Trials	BMI (kg/m ²)	FVC (% pred)	FEV ₁ (% pred)	FEV ₁ /FVC (%)	MIP (% pred)	MEP (% pred)
X SD (cm)	OBEO	0.24	0.24	0.31	0.24	-0.38	-0.10
	CBEC	0.68 [†]	0.27	0.13	-0.22	-0.61*	-0.32
Y SD (cm)	OBEO	0.59*	0.42	0.23	-0.20	-0.45	-0.12
	CBEC	0.78 [†]	0.46	0.31	0.10	-0.37	-0.17
X range (cm)	OBEO	0.24	0.24	0.31	0.24	-0.38	-0.10
	CBEC	0.71 [†]	0.04	0.07	0.16	-0.15	-0.02
Y range (cm)	OBEO	0.65*	0.40	0.21	-0.05	-0.46	-0.28
	CBEC	0.65*	0.47	0.35	-0.16	-0.40	-0.03

X SD = lateral standard derivation; Y SD = anterior-posterior standard derivation; X range = lateral range; Y range = anterior-posterior range; OBEO = opened base, eyes open; CBEC = closed base, eyes closed; BMI = body mass index; FVC = forced vital capacity; % pred = % predicted; FEV₁ = forced expiratory volume in one second; MIP = maximal inspiratory pressure; MEP = maximal expiratory pressure. * $p < .05$. [†] $p < .01$.

Table 4. Spearman's correlation coefficients between plethysmographic measurements, diffusing capacity and stabilometric variables in adult patients with cystic fibrosis.

Variables	Trials	TLC (% pred)	RV (% pred)	RV/TLC (%)	DLco (% pred)
X SD (cm)	OBEO	-0.10	-0.38	-0.27	0.24
	CBEC	0.25	-0.13	-0.24	0.35
Y SD (cm)	OBEO	0.12	-0.30	-0.36	0.53 [*]
	CBEC	0.04	-0.27	-0.39	0.50
X range (cm)	OBEO	-0.10	-0.38	-0.28	0.24
	CBEC	-0.16	-0.46	-0.33	0.39
Y range (cm)	OBEO	0.19	-0.15	-0.26	0.44
	CBEC	0.45	-0.07	-0.34	0.54 [*]

X SD = lateral standard deviation; Y SD = anterior-posterior standard deviation; X range = lateral range; Y range = anterior-posterior range; OBEO = opened base, eyes open; CBEC = closed base, eyes closed; TLC = total lung capacity; % pred = % predicted; RV = residual volume; DLco = diffusing capacity for carbon monoxide. ^{*} $p < .05$. [†] $p < .01$.

Manuscrito 2 – Submetido para ‘Revista Portuguesa de Pneumologia’

TITLE PAGE

Title of work: Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis

Authors full names and affiliations:

- 1) Jennifer Taborda Silva Penafortes – PT. Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Rio de Janeiro, Brazil. E-mail:

jennyfisio@yahoo.com.br

Role in the study: Contributions to conception and design, revising the article, and final approval of the version of manuscript.

- 2) Fernando Silva Guimarães – Ph.D. Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Rio de Janeiro, Brazil. E-mail:

fguimaraes_pg@yahoo.com.br

Role in the study: Contributions to conception and design, revising the article, and final approval of the version of manuscript.

- 3) Vanessa Joaquim Ribeiro Moço – PT. Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Rio de Janeiro, Brazil. E-mail:

vanessajrm@yahoo.com.br

Role in the study: Analysis and interpretation of data, revising the article, and final approval of the version of manuscript.

- 4) Vívian Pinto de Almeida – PT. Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Rio de Janeiro, Brazil. E-mail: vivipinto84@gmail.com

Role in the study: Analysis and interpretation of data, revising the article, and final approval of the version of manuscript.

- 5) Renato Ferreira Dias – Sch. PT. Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Rio de Janeiro, Brazil. E-mail: dias-renato@hotmail.com

Role in the study: Analysis and interpretation of data, revising the article, and final approval of the version of manuscript.

- 6) Agnaldo José Lopes – Ph.D. Laboratory of Respiratory Physiology, University of the State of Rio de Janeiro, and Rehabilitation Science Graduate Program, Augusto Motta University, Rio de Janeiro, Brazil. E-mail: phel.lop@uol.com.br

Role in the study: Contributions to conception and design, revising the article, and final approval of the version of manuscript.

Corresponding author: Agnaldo José Lopes. Rua Araguaia, 1266, bloco 1/405, Freguesia, Jacarepaguá, 22745-271, Rio de Janeiro, RJ, Brazil. Phone and fax numbers: +55 21 21 2576 2030. E-mail: phel.lop@uol.com.br

ABSTRACT

Aim: The purpose of this study was to evaluate the correlations among pulmonary function, functional capacity, and posture in adult patients with cystic fibrosis (CF). A secondary aim

was to evaluate the correlation between patient quality of life and postural assessment variables.

Method: A cross-sectional study was conducted on fourteen patients with CF. Patients were subjected to a postural analysis (postural assessment software) and measurements of pulmonary function (spirometry, whole body plethysmography, and carbon monoxide diffusing capacity) and functional capacity (6-min walking test). All patients completed the *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised* (CFQ-R).

Results: Most patients were male (57%), and the median age of the patients was 25.4 years (range: 20–34 years). The forced expiratory volume in one second, the 6-min walking distance, total lung capacity, and airway resistance were significantly correlated with the vertical alignment of the chest ($\rho = -0.57$, $\rho = -0.65$, $\rho = 0.54$, and $\rho = 0.67$, respectively). The ‘physical’ domain of the CFQ-R was significantly correlated with the vertical alignment of the chest ($\rho = -0.74$), and the ‘limitations’ domain of the CFQ-R was significantly correlated with the angle of the hip ($\rho = -0.55$).

Conclusion: The present study shows that abnormalities in pulmonary function and functional capacity are associated with postural changes in adults with CF. However, the severity of the postural abnormalities does not negatively influence the CFQ-R domains.

Key words: cystic fibrosis, respiratory function tests, postural balance.

INTRODUCTION

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive disease that affects the functioning of various organs and body systems. CF is caused by mutations in a gene that is located on

the long arm of chromosome 7, which encodes for the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator protein.¹ The median estimated survival age for patients with CF has drastically increased over the past decades and is currently estimated at 38 years in most developing countries.² Factors including early diagnosis, multidisciplinary management in specialised centres, and access to appropriate therapy have contributed to this change.³

The primary clinical consequences of CF are related to respiratory tract impairment, in which thick infected secretions trigger a chronic inflammatory process. Pulmonary function decreases exponentially as patients age, which results in significant airway obstruction that leads to hyperinflation and air trapping.⁴ An estimated 90% of patients die due to pulmonary disease progression.⁵

In addition to pulmonary impairment, CF causes significant changes in other organs and systems that can lead to major physical limitations. Compared to the paediatric population, adults with CF show a higher prevalence of skeletal muscle dysfunction, nutritional depletion, diabetes, and depression. Osteoporosis, bone fractures, and joint impairments are common in this group of patients.³

Posture is defined as the balanced arrangement of body structures and is determined by measuring the positioning of the body segments at a particular moment.⁶ In normal postural alignment, muscles and joints are expected to be in a state of equilibrium that involves the least amount of effort and overload.⁷ The postural attitude of the hyperinflated thorax can lead to a series of spinal column, shoulder, and pelvic girdle compensations. Spinal column deformities, such as increased thoracic kyphosis and lumbar lordosis, are common in adults with CF.^{8,9}

The aim of the present study was to evaluate the correlations among pulmonary function, functional capacity, and posture in adult patients with CF. A secondary aim was

to evaluate the correlation between patient quality of life (QL) and postural assessment variables.

METHODS

Patients

A cross-sectional study was conducted on 14 patients who were diagnosed with CF. The patients originated from the Piquet Carneiro Polyclinic at the University of the State of Rio de Janeiro and were assessed between September 2011 and February 2012. Only patients who were at least 18 years old and were physically able to perform a pulmonary function evaluation and a 6-min walking test (6MWT) were included in the study. Patients with a diagnosis or history of vestibular disease and patients with any type of disability that could impair their movement were excluded from the study. Following ethical guidelines, patients were informed of the aims of the study and provided their informed consent before they participated. The protocol was approved by the Research Ethics Committee of the Augusto Motta University under protocol number 010/11.

Measurements

All patients completed the *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised* (CFQ-R).¹⁰ This tool was used to assess the following domains: physical, limitations, social, body image, and respiratory. The scores for each domain ranged from 0 to 100, with higher scores indicating a better QL. Scores above 50 are generally considered to reflect good QL.¹¹

A postural analysis was performed using postural assessment software (PAS) that was developed by researchers at the University of São Paulo and is available at no charge

(www.sapo.incubadora.fapesp.br).¹² This postural analysis was performed at the Laboratory of Human Movement at the Augusto Motta University. Photographs were taken using coordinates of anatomical points that were marked with passive markers (polystyrene balls with double-sided tape). The following anatomical points were identified: the right and left tragus, the right and left acromion, the right and left anterior superior iliac spine, the greater trochanter of the right and left femurs, the tuberosity of the right and left tibiae, the right and left lateral malleolus, and the spinous process of the seventh cervical vertebra. Photographs of every patient were taken in frontal, right lateral, and left lateral views. The photographs were then transferred to a compatible computer and analysed.

Using a *Collins Plus Pulmonary Function Testing Systems* (Warren E. Collins, Inc., Braintree, MA, USA) model from the Laboratory of Respiratory Physiology at Piquet Carneiro Polyclinic at the University of the State of Rio de Janeiro, the following exams were performed: spirometry, whole body plethysmography, and single-breath measurement of diffusing capacity for carbon monoxide (DLco). The tests followed the American Thoracic Society (ATS) standards.¹³ Equations described by Pereira (spirometry) and Neder (pulmonary volumes and diffusion) were adopted for the interpretation of the functional parameters.¹⁴⁻¹⁶ The 6MWT was performed in the same location in a 30-metre corridor. Each patient's predicted values were calculated using the equations described by Gibbons et al.¹⁷ and following the ATS recommendations.¹⁸

Data were presented as medians and interquartile ranges (25% and 75% percentiles) or frequencies (percentages). Because the variables formed a non-normal distribution according to the Shapiro-Wilk test, Spearman's test was used to study correlation. The analyses were performed using SAS 6.11 software (SAS Institute, Inc., Cary, NC, USA). Statistical significance was considered for $P < 0.05$.

RESULTS

Anthropometric data, pulmonary function, functional capacity, and quality of life questionnaire domains are shown in Table 1. Most patients were male (57%), and the median age of the patients was 25.4 years (range: 20–34 years). The median distance on the 6MWT was 636.5 m (range: 450–750 m), while the median percentage of Gibbons et al.'s prediction for this distance was 83.3 (67.6–92.3). Data from the postural assessment are presented in Table 2.

There were only two significant correlations among postural assessment data and the QL questionnaire. These correlations were between the 'physical' domain of the CFQ-R and the vertical alignment of the chest (right lateral view) ($\rho = -0.74$, $P < 0.01$), and between the 'limitations' domain of the CFQ-R and the angle of the left hip ($\rho = -0.55$, $P < 0.05$). Correlations between the postural assessment data and the pulmonary function and functional capacity variables are shown in Table 3 and Figure 1. The forced expiratory volume in one second (FEV₁) and the 6-min walking distance (6MWD) showed statistically significant negative correlations with the vertical alignment of the chest (left lateral view). Statistically significant positive correlations were noted between the total lung capacity (TLC) and the vertical alignment of the chest (right lateral view) and between airway resistance (Raw) and the vertical alignment of the chest (left lateral view).

DISCUSSION

The posture assessment in a standing position has been increasingly used in clinical practice, as the body alignment observation can be used to plan and monitor physical therapy treatments.

In the present study, seven out of ten angular photographic assessment values from the PAS protocol were inconsistent with the normal values described by Ferreira et al.¹² There are several mechanisms, such as lower bone mineralisation, that can justify these postural changes in adult patients with CF. In these patients, bone fractures are relatively common, and respiratory muscles undergo increased stress because of pulmonary hyperinflation.⁹

Compared to data from patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD)¹⁹, the results of the present study show a similar angular value in the horizontal alignment of the head (2.80 and 2.90, respectively). Despite differences in age, both diseases have a similar basic pathophysiological mechanism (air trapping), which justifies a comparative analysis of the data. The misalignment of the head can be partially explained by the elevation of the ipsilateral acromion, which may be caused by increased tension in the shoulder muscles.²⁰ In obstructive pulmonary diseases, this modification may be caused by changes in pulmonary mechanics.

In the present study, the statistically significant correlations of the pulmonary function variables were observed with the angular value of the vertical alignment of the chest, both in the right and left lateral views. The angular value of the vertical alignment of the chest has the acromion and greater trochanter as bone references. The shortening of the accessory muscles (especially the pectoral and sternocleidomastoid) and abdominal muscles may justify these correlations. Interestingly, Dunk et al.²¹ observed that the sagittal

plane, from which this parameter is extracted, best reflects the postural clinical outcome when the angular sagittal plane values differ from zero; in the frontal plane, the values tend to be zero (symmetry).

When evaluating the static lung volumes and the Raw in CF, the most striking phenomenon is the air trapping that is the consequence of a delayed alveolar emptying, which is caused by airway closure that is in excess of normal pulmonary volumes. The TLC can also be increased due to the loss of elastic recoil. Another mechanism that can cause the increase in TLC is the amputation in expiratory time; in that case, inspiration begins before air is fully eliminated from the lungs.²² These findings may explain the statistically significant positive correlations among TLC, Raw, and changes in the vertical alignment of the chest.

The statistically significant negative correlation between the 6MWD and the vertical alignment of the chest in the postural assessment is also noteworthy. In patients with CF, decreased exercise tolerance limits the performance of daily activities and is associated with lower survival.²³ In a study conducted on 88 patients with CF who were at least 10 years old, Ziegler et al.²⁴ found that 15% of the patients presented with oxygen desaturation in the 6MWT. According to our results, it is possible that postural changes may also contribute to poor performance during exercise.

Evaluations of QL are important for planning and monitoring treatment and for the identification of predictive factors of QL.²⁵ Regarding the CFQ-R, the results of the present study corroborate those described by Cohen et al.¹¹, who assessed quality of life in patients, including adults, with CF. Both studies showed that the worst domain was the ‘social’ domain, which may be related to the negative perception of patients regarding their performance and social inclusion. In the present study, it is also worth noting that inverse

and significant correlations were only observed between two CFQ-R domains ('physical' and 'limitations') and the postural assessment. This finding suggests that the severity of the postural alterations is unimportant and does not determine QL in these individuals.

A critical analysis of the results and their limitations is appropriate. The present study was conducted on a relatively small number of individuals, and no control group was used. Despite these limitations, this is the first study to evaluate the relationship between postural assessment results and lung function parameters in adult patients with CF. Because there are few published studies regarding posture of this group of patients, we believe that our results bring an important contribution to the field. Future studies may reach comprehensive results using more detailed statistical analysis by increasing the number of adult CF patients, control group and longitudinal follow up.

In conclusion, the present study shows that adult patients with CF have significant postural abnormalities. The vertical misalignment of the chest correlates to changes in the lung function and functional capacity variables. However, the severity of the postural abnormalities does not negatively influence the CFQ-R domains.

REFERENCES

1. Boyle MP. Adult cystic fibrosis. *JAMA*. 2007;298:1787–93.
2. Simmonds NJ, MacNeill S, Culliman P, Hodson ME. Cystic fibrosis and survival to 40 years: a case control study. *Eur Respir J*. 2010;36:1277–83.
3. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: Consensus Conference Report. *Chest*. 2004; 125(Suppl. 1):1S–39S.
4. Andrade EF, Fonseca DFO, Abreu e Silva FA, Menna-Barreto SS. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. *J Pneumol*. 2001;27:130–6.

5. Ramsey BW. Management of pulmonary disease in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 1996;335:179–88.
6. Penha PJ, João SMA, Casarotto RA, Amino CJ, Penteado DCP. Postural assessment of girls between 7 and 10 years of age. *Clinics.* 2005;60:9–16.
7. Souza JA, Pasinato F, Basso D, Corrêa ECR, Silva AMT. Biofotogrametria: confiabilidade das medidas do protocolo do software para avaliação postural (SAPO). *Rev Bras Cineantropom Desempenho Hum.* 2011;13:299–305.
8. Boulay C, Tardieu C, Hecquet J, Benaim C, Mouilleseaux B, Marty C, Prat-Pradal, D, Legaye J, Duval-Beaupère G, Pélissier J. Sagittal alignment of spine and pelvis regulated by pelvic incidence: standard values and prediction of lordosis. *Eur Spine J.* 2006;15:415–22.
9. Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003;96(Suppl. 43):18–22.
10. Modi AC, Quittner AL. Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2003;28:535–45.
11. Cohen MA, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do *Cystic Fibrosis Questionnaire*. *J Bras Pneumol.* 2011;37:184–92.
12. Ferreira EAG, Duarte M, Maldonado EP, Burke TN, Marques AP. Postural assessment software (PAS/SAPO): validation and reliability. *Clinics.* 2010;65:675–81.
13. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V. ATS/ERS Task Force. Standardization of spirometry. *Eur Respir J.* 2005;26:319–38.

14. Pereira CAC, Rodrigues SC, Sato T. Novos valores de referência para espirometria forçada em brasileiros adultos de raça branca. *J Bras Pneumol.* 2007;33:397–406.
15. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests. I. Static volumes. *Braz J Med Biol Res.* 1999;32:703–17.
16. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). *Braz J Med Biol Res.* 1999;32:729–37.
17. Gibbons WJ, Fruchter N, Sloan S, Levy RD. Reference values for a multiple repetition 6-minute walk test in healthy adults older than 20 years. *J Cardiopulm Rehabil.* 2011;21:87–93.
18. American Thoracic Society. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000;166:111–7.
19. Pachioni CAS, Ferrante JA, Panissa TSD, Ferreira DMAF, Ramos D, Moreira GL, et al. Avaliação postural em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. *Fisioter Pesq.* 2011;18:341–5.
20. Figueiredo RV, Amaral AC, Shimano AC. Fotogrametria na identificação de assimetrias posturais em cadetes e pilotos da academia da força aérea brasileira. *Rev Bras Fisioter.* 2012;16:54–60.
21. Dunk NM, Chung YY, Compton DS, Callaghan JP. The reliability of quantifying upright standing postures as a baseline diagnostic clinical tool. *J Manipulative Physiol Ther.* 2004;27:91–6.
22. Lima AN, Lopes AJ, Jansen U, Capone D, Jansen JM. Fibrose cística em adultos: aspectos clínicos, funcionais e tomográficos. *Pulmão RJ.* 2004;13:90–6.

23. Stevens D, Williams CA. Exercise testing and training with the young cystic fibrosis patient. *J Sports Science Med.* 2007;6:286–91.
24. Ziegler B, Rovedder ME, Oliveira CL, Schuh SJ, Silva FA, Dalcin PTR. Preditores da dessaturação do oxigênio no teste da caminhada de seis minutos em pacientes com fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2009;35:957–65.
25. Henry B, Aussage P, Grosskopf C, Goehrs JM. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual Life Res.* 2003;12:63–76.

TABLES

Table 1 Anthropometric data, pulmonary function, functional capacity, and *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised* domains in patients with cystic fibrosis.

Variables	Values
Sex (male)	8 (57)
Age (years)	24.5 (22–29.3)
Height (cm)	170 (160–170)
Weight (kg)	54 (47.5–68.9)
FEV ₁ (% predicted)	54 (40.3–76.8)
FVC (% predicted)	84 (59–88.8)
FEV ₁ /FVC (%)	57.5 (55.3–72)
TLC (% predicted)	106.5 (102–121)
RV (% predicted)	178 (148.3–273.5)
RV/TLC (%)	48 (37.3–61.5)
Raw (cmH ₂ O/L/s)	2 (0.95–3.03)
DLco (%predicted)	80.5 (71.8–89.3)
6MWD (% predicted)	83.3 (67.6–92.3)
CFQ-R scores	
Physical	64.5 (55.2–77.1)
Limitations	80 (70–86.7)
Social	61.1 (55.6–87.5)
Body image	77.8 (47.2–88.9)
Respiratory	73.8 (59.5–88.1)

Results expressed as median (interquartile range) or number (%).

FEV₁: forced expiratory volume in one second; FVC: forced vital capacity; TLC: total lung capacity; RV: residual volume; Raw: airway resistance; DLco: carbon monoxide diffusing capacity; 6MWD: 6-min walking distance; CFQ-R: *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised*.

Table 2 Postural assessment software data on patients with cystic fibrosis.

Variables	Values
HHA (°)	2.80 (0.45–5.18)
AAASIS (°)	2.30 (1.70–2.80)
RHA (°)	23.8 (16.4–32.6)
LHA (°)	16.8 (13.1–24.8)
HRHA (°)	8.55 (-3.55–15.4)
CRVA (°)	2.15 (-1.03–5.58)
VABR (°)	15.0 (7.70–18.2)
HLHA (°)	-5.60 (-11.0–3.03)
CLVA (°)	8.26 (8.13–8.52)
VABL (°)	13.6 (4.6–19.6)

Results expressed as median (interquartile range).

HHA: head - horizontal alignment; AAASIS: angle between acromion and anterior-superior iliac spine; RHA: right hip - angle; LHA: left hip - angle; HRHA: head (right) - horizontal alignment; CRVA: chest (right) - vertical alignment; VABR: vertical alignment of the body (right); HLHA: head (left) - horizontal alignment; CLVA: chest (left) - vertical alignment; VABL: vertical alignment of the body (left).

Table 3 Spearman's correlation coefficients between postural assessment software data and pulmonary function and functional capacity variables in patients with cystic fibrosis.

Variables	FEV ₁	FVC	FEV ₁ /FVC	TLC	RV	RV/TLC	Rwa	DLco	6MWD
	(%)	(%)	(%)	(%)	(%)	(%)	(cmH ₂ O/L/s)	(%)	(%)
HHA (°)	-0.25	-0.01	-0.37	-0.05	-0.04	0.03	0.27	0.23	-0.19
AAASIS (°)	-0.28	-0.20	-0.01	0.03	0.36	0.41	0.02	-0.16	0.03
RHA (°)	-0.26	-0.20	-0.22	-0.26	0.24	0.38	0.18	-0.36	-0.20
LHA (°)	0.03	0.02	-0.11	-0.12	-0.07	0.06	0.05	-0.17	0.18
HRHA (°)	0.15	-0.05	0.12	0.07	-0.06	-0.17	-0.01	-0.14	-0.18
CRVA (°)	-0.11	0.04	-0.13	0.54*	0.39	0.20	0.08	0.08	-0.05
VABR (°)	-0.23	-0.09	-0.20	0.24	0.46	0.41	0.06	-0.27	0.14
HLHA (°)	0.29	0.29	0.19	-0.13	-0.18	-0.25	-0.36	0.25	0.13
CLVA (°)	-0.57*	-0.49	-0.52	-0.13	0.19	0.39	0.67**	-0.31	-0.65**
VABL (°)	-0.03	-0.18	-0.09	0.21	0.17	0.03	-0.09	-0.16	0.02

* $P < 0.05$; ** $P < 0.01$.

FEV₁: forced expiratory volume in one second; FVC: forced vital capacity; TLC: total lung capacity; RV: residual volume; Raw: airway resistance; DLco: carbon monoxide diffusing capacity; 6MWD: 6-min walking distance; HHA: head - horizontal alignment; AAASIS: angle between acromion and anterior-superior iliac spine; RHA: right hip - angle; LHA: left hip - angle; HRHA: head (right) - horizontal alignment; CRVA: chest (right) - vertical alignment; VABR: vertical alignment of the body (right); HLHA: head (left) - horizontal alignment; CLVA: chest (left) - vertical alignment; VABL: vertical alignment of the body (left).

FIGURE

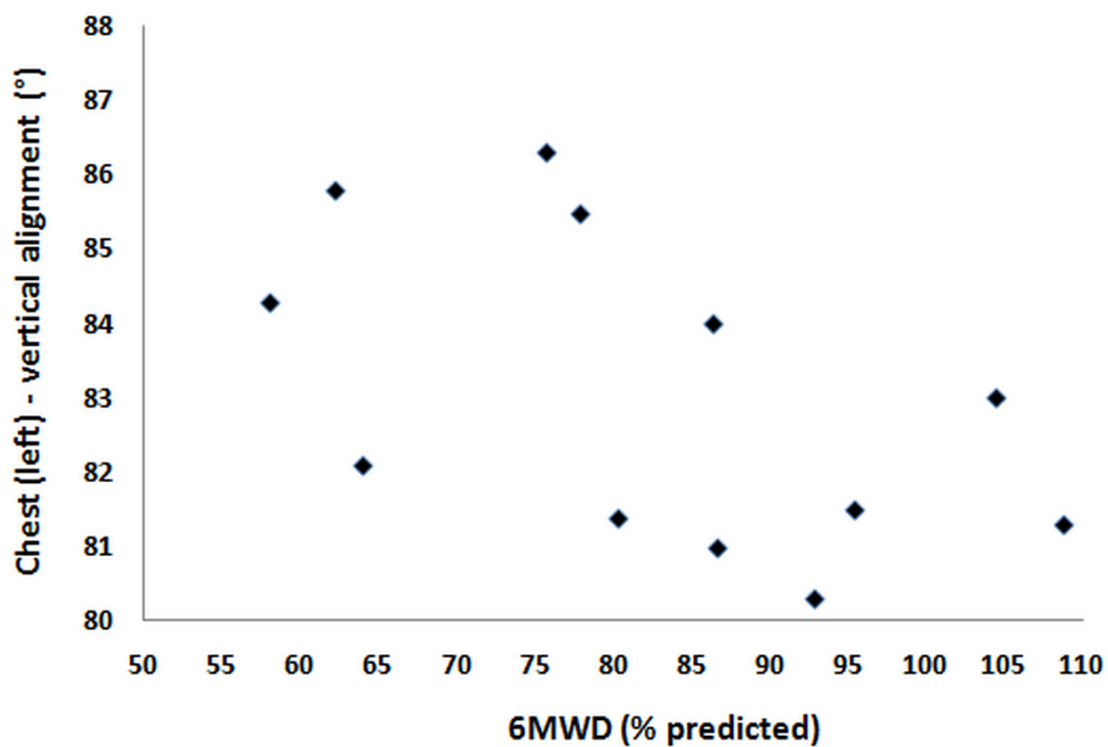


Figure 1 Correlation between the left lateral view of the vertical alignment of the chest and the 6-min walking distance (6MWT) ($\rho = -0.65$, $P < 0.01$). The correlation was determined using Spearman's correlation test.

Considerações Finais

Nas últimas décadas, observamos um grande avanço no manejo da Fibrose Cística, da constatação inicial da sobrevida limitada de “crianças com suor salgado” até a descoberta do gene e a introdução recente dos “moduladores da CFTR” (*Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator*). A evolução do conhecimento permitiu um aumento espetacular na sobrevida dos fibrocísticos que, por outro lado, resultou no aparecimento de manifestações ainda pouco descritas, em especial o diabetes, a depressão, a osteoporose e as fraturas ósseas. Tudo isso trouxe à tona a obrigatoriedade de uma abordagem multidisciplinar. Na Fisioterapia, além da melhora dos cuidados respiratórios, houve a necessidade de se avaliar a postura e o equilíbrio dentro dessa nova realidade dos adultos portadores da doença.

Os achados da presente Dissertação demonstram que a força muscular inspiratória, a capacidade de difusão ao monóxido de carbono e o *status* nutricional estão associados com o balanço postural em pacientes adultos portadores de Fibrose Cística. As alterações na função pulmonar e na capacidade funcional estão associadas com as alterações posturais nesses indivíduos. No entanto, a gravidade das anormalidades posturais não influencia negativamente os domínios do CFQ-R (*Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised*).

Apêndice 1 – Carta de Aprovação do Comitê de Ética

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP/UNISUAM

Rio de Janeiro, 10 de Agosto de 2011.

Parecer 010/11 – CEP –USINSUAM

A (o) Sr. (a) Jennifer Taborda Silva Penafortes
 Pesquisador(a) Principal

Protocolo CEP no. 010/11

- **Título do Projeto:** CORRELAÇÃO DA POSTURA COM A CAPACIDADE FUNCIONAL E A FUNÇÃO PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA

Sr (a) Pesquisador (a)

- Informamos que o Comitê de Ética em Pesquisa da UNISUAM, em reunião realizada em 10/08/2011, avaliou o projeto "CORRELAÇÃO DA POSTURA COM A CAPACIDADE FUNCIONAL E A FUNÇÃO PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA", o qual foi considerado "APROVADO", conforme parecer cuja cópia encaminho em anexo. Estamos encaminhando a documentação pertinente para o CONEP, com vistas a registro e arquivamento..

Atenciosamente,



Profª Miriam Mainenti
 Coordenadora do Comitê de Ética em pesquisa
 CEP - UNISUAM

Profª Miriam Mainenti
 Coordenadora CEP / UNISUAM
 CREF: 012674-G/RJ



Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PESQUISA (Resolução nº196, de 10 de outubro de 1996. Conselho Nacional de Saúde)

Eu, _____ portador do RG: _____, estou sendo convidado a participar de um estudo denominado **“Correlação da postura com a capacidade funcional a função pulmonar na Fibrose Cística”**, cujos objetivos e justificativas são: correlacionar as alterações posturais e equilíbrio com os resultados da função pulmonar e capacidade funcional, baseados na necessidade em evidenciar cientificamente possíveis repercussões físicas e funcionais na população estudada, tendo em vista estudos clínico na última década. Estes trabalhos recomendam a observação dessas variáveis no acompanhamento evolutivo desses pacientes, como importante processo norteador de decisões terapêuticas. A participação no referido estudo será no sentido de submeter-me a realização de testes físicos para avaliar meu esforço, andando em corredor plano durante seis minutos juntamente à aparelhos que verificarão a minha respiração, meus batimentos cardíacos e o tempo da atividade que dependerá diretamente da minha disposição em executá-los, além de responder à perguntas durante as consultas e questionários à mim apresentados. Fui alertado de que, da pesquisa a se realizar, posso esperar alguns benefícios, tais como: obtenção de novas informações sobre meu estado de saúde relacionado à capacidade física, e; verificação do adequado andamento do meu tratamento clínico nos últimos meses. Recebi, por outro lado, os esclarecimentos necessários sobre os possíveis desconfortos e riscos decorrentes do estudo, levando-se em conta que é uma pesquisa, e os resultados positivos ou negativos somente serão obtidos após a sua realização. Assim, declaro estar ciente do risco de tonteira, desmaio, palpitação, elevação ou diminuição da pressão arterial, falta de ar. Estou ciente de que minha privacidade será respeitada, ou seja, meu nome ou qualquer outro dado ou elemento que possa, de qualquer forma, me identificar, será mantido em sigilo. Não será permitido acesso das informações a terceiros, garantindo assim proteção contra qualquer tipo de discriminação em conjunto com as informações obtidas de outros voluntários. Tais informações serão utilizadas pelos pesquisadores envolvidos no projeto para fins científicos e os resultados serão publicados em revista indexada. Também fui informado de que posso me recusar a participar do estudo, ou retirar meu consentimento a qualquer momento, sem precisar justificar, e de, por desejar sair da pesquisa, não sofrerei

qualquer prejuízo à assistência que venho recebendo. A pesquisadora envolvida com o referido projeto é: Jennifer Taborda Silva Penafortes (UNISUAM) e com ela poderei manter contato pelo telefone: (21)8116-9264. Se tiver alguma dúvida sobre a ética da pesquisa, posso entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP): Praça das Nações, nº 34 – Bonsucesso, Rio de Janeiro – RJ, Tel.:(21) 3882-9702, e-mail: comitedeeticaunisiam@unisiam.edu.br. O estudo será realizado no Laboratório de Prova de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto: Rua Boulevard 28 de Setembro, nº 77 – Vila Isabel, Rio de Janeiro – RJ Tel.: (21) 2868-8437 e no Laboratório de Análise do Movimento Humano: Praça das Nações, nº34 – Bonsucesso, Rio de Janeiro – RJ, Tel.: (21)3868-5063. É assegurada a assistência durante toda pesquisa, bem como me é garantido o livre acesso a todas as informações e esclarecimentos adicionais sobre o estudo e suas consequências, ou seja, tudo o que eu queira saber antes, durante e depois da minha participação. Não terei despesas pessoais em qualquer fase do estudo, nem compensação financeira relacionada à minha participação. Em caso de dano pessoal diretamente causado pelos procedimentos proposto neste estudo, terei direito a tratamento médico, bem como às indenizações legalmente estabelecidas. No entanto, caso eu tenha qualquer despesa decorrente da participação na pesquisa, haverá ressarcimento mediante depósito em conta-corrente ou cheque ou dinheiro. De igual maneira, caso ocorra algum dano decorrente da minha participação no estudo, serei devidamente indenizado, conforme determina a lei. Enfim, tendo sido orientado quanto ao teor de todo o aqui mencionado e compreendido a natureza e o objetivo do já referido estudo, manifesto meu livre consentimento em participar, estando totalmente ciente de que não há nenhum valor econômico, a receber ou a pagar, por minha participação.

Rio de Janeiro, ____ de _____ de _____

 Nome e assinatura do paciente ou seu responsável legal

 Nome e assinatura do responsável por obter o consentimento

 Testemunha

 Testemunha

Apêndice 3

Cartas de Submissão dos Manuscritos

1- Manuscrito enviado para Motor Control

28-Apr-2012

Dear Dr. Lopes:

Your manuscript entitled "Relationship between postural balance, lung function and functional capacity in adult patients with cystic fibrosis" has been successfully submitted online and is presently being given full consideration for publication in the Motor Control.

Your manuscript ID is MC_2012_0046.

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 Manuscript Central at http://mc.manuscriptcentral.com/hk_mc 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 http://mc.manuscriptcentral.com/hk_mc.

Thank you for submitting your manuscript to the Motor Control.

Sincerely,
Motor Control Editorial Office

2- Manuscrito enviado para Revista Portuguesa de Pneumologia

Mensagem original

De: RPP <rppneu@elsevier.com >

Para: phel.lop@uol.com.br

Assunto: Submission Confirmation

Enviada: 18/04/2012 22:44

Dear Dr. AGNALDO JOSÉ LOPES,

We have received your article "Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis" for consideration for publication in Revista Portuguesa de Pneumologia, Portuguese Journal of Pulmonology.

Your manuscript will be given a reference number once an editor has been assigned.

To track the status of your paper, please do the following:

1. Go to this URL: <http://ees.elsevier.com/rpp/>
2. Enter these login details:

3. Click [Author Login]

This takes you to the Author Main Menu.

4. Click [Submissions Being Processed]

Thank you for submitting your work to this journal.

Kind regards,

Elsevier Editorial System

Revista Portuguesa de Pneumologia, Portuguese Journal of Pulmonology