

Prática fisioterapêutica no tratamento da fibrose cística

Physiotherapeutic modalities in the treatment of cystic fibrosis

Carolina Lazzarim de Conto¹, Cintia Teixeira Vieira¹, Kelen Nunes Fernandes¹, Laís Machado Jorge¹, Gabriela da Silva Cândido¹, Rafael Inácio Barbosa¹, Rafael Cypriano Dutra^{1,2}

¹Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC) – Araranguá (SC), Brasil.

²Laboratório de Autoimunidade e Imunofarmacologia da UFSC – Araranguá (SC), Brasil.

DOI: <http://dx.doi.org/10.7322/abcshs.v39i2.629>

RESUMO

A fibrose cística (FC), denominada também de mucoviscidose, é uma doença genética do tipo autossômica recessiva que acomete principalmente crianças e indivíduos de raça branca. O objetivo deste estudo foi propiciar uma visão sobre a FC, assim como as possíveis formas de tratamento fisioterapêutico. A pesquisa da literatura foi realizada nas bases de dados SciELO e PubMed, no período de abril de 2002 a março de 2013, através da seleção de artigos científicos referentes à FC, utilizando como palavras-chave: “fibrose cística”, “fisioterapia em fibrose cística” e “fisioterapia respiratória”. Por meio desta revisão, pôde-se observar que, apesar da complexidade da doença, a prática fisioterapêutica, com o uso das técnicas: tapotagem, vibração, drenagem postural (DP), *huffing*, oscilação oral de alta frequência (OOAF), drenagem autógena (DA) e o ciclo ativo da respiração (CAR), apresenta eficácia tanto no tratamento como na manutenção da qualidade de vida dos pacientes com FC.

Palavras-chave: fibrose cística; fisioterapia; muco.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF), also denominated mucoviscidosis, is a genetic disease of autosomal recessive type that affects mainly children and Caucasians. The aim of this study was to provide an updated view on CF, as well as potential physiotherapy treatment. PubMed and SciELO databases have been searched, during April 2002 to March 2013, using the following keywords: “cystic fibrosis”, “cystic fibrosis physiotherapy” and “respiratory physiotherapy”. This review showed the complexity of the disease and the physiotherapy modalities such as tapping, vibration, postural drainage (PD), *huffing*, oral high frequency oscillation (OHFO), autogenic drainage (AD) and the active cycle technique (ACT) have effectiveness both in the treatment and in maintaining the quality of life of CF patients.

Keywords: cystic fibrosis; physical therapy specialty; mucus.

Recebido em: 08/10/2013

Revisado em: 06/01/2014

Aprovado em: 13/02/2014

Endereço para correspondência

Rafael Cypriano Dutra – Rodovia Jorge Lacerda, km 35,4 – Jardim das Avenidas – CEP: 88900-000 – Araranguá (SC), Brasil – E-mail: rafael.dutra@ufsc.br

Conflito de interesses: nada a declarar.

Fonte de financiamento: Projeto Fisioterapia on-line (www.webfisio.ufsc.br), Pró-Reitoria de Extensão (PROEX) e UFSC. LMJ e GSC receberam bolsa do Programa de Bolsas de Extensão (PROBOLSAS) da UFSC.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC), denominada também de mucoviscidose, é uma doença genética autossômica recessiva que acomete principalmente crianças e indivíduos de raça branca e é tradicionalmente conhecida pela tríade de sintomas no trato pulmonar, digestivo e nas glândulas sudoríparas^{1,2}. Segundo dados da Organização Mundial da Saúde (OMS), em 2009, a incidência de FC no Brasil era de um caso por 6.902 indivíduos, sendo que o Estado do Rio Grande do Sul representa a maior estimativa, um caso em cada 1.587 nascidos vivos, enquanto que São Paulo representa a menor estimativa, um em cada 32.258³.

Estudos prévios já demonstraram que a principal causa para o surgimento da FC são mutações no gene FC, o qual está localizado no braço longo do cromossomo 7, no locus q21-31. Este gene codifica o RNAm para a proteína denominada CFTR (*cystic fibrosis transmembrane regulator*), a qual realiza o transporte de cloro (Cl⁻) intracelular⁴. As mutações no gene FC afetam o funcionamento da proteína CFTR, por conseguinte aumentando a eletronegatividade no interior da célula, uma vez que a excreção de Cl⁻ e de água não ocorrerá de forma adequada. Conseqüentemente, esta alteração eletrolítica típica da FC torna as secreções mais espessas, dificultando a sua eliminação e, em alguns casos, aumentando a susceptibilidade às infecções e respostas inflamatórias persistentes⁵.

As manifestações clínicas evidenciadas em pacientes com FC, em sua quase totalidade, envolvem alterações pulmonares, digestivas e nas glândulas sudoríparas. Dentre as manifestações clínicas respiratórias mais comuns, pode-se citar a sinusite, bronquite, pneumonia, bronquiectasia, fibrose e *cor pulmonale*, podendo evoluir para a falência pulmonar. Devido ao mau funcionamento da proteína CFTR, poderá ocorrer diminuição no *clearance* mucociliar, contribuindo para o aparecimento das manifestações clínicas anteriormente citadas⁶. Com a falta de enzimas liberadas do pâncreas para o duodeno há uma má absorção de gorduras, proteínas e carboidratos, causando alterações no trato digestivo. Essa alteração origina também a diarreia crônica e a desnutrição calórica proteica⁷. O paciente apresenta baixo peso e tamanho reduzido, em relação aos outros de sua idade, e cansaço ao tossir, agravado quando exposto a fatores desencadeantes. Na progressão da FC ocorrerão deformidades características, levando o indivíduo à exclusão social por própria opção ou por incapacidade, tanto pelas complicações como pelo aumento de cuidados que deverão ocorrer em sua rotina. Uma deformidade comum é o tórax em barril e o baqueteamento digital, devido ao acometimento pulmonar⁸. Esses pacientes apresentam também diminuição da força muscular, o que pode contribuir para a fadiga durante a prática de exercício e atividades diárias⁹.

O diagnóstico da FC é feito quando criança; porém, no Brasil, ainda é considerado incipiente, com média de 4,7 anos. Para que se obtenha a confirmação é preciso que o indivíduo apresente alguns sinais clínicos típicos, antecedentes familiares e dois testes do suor com valores positivos para a FC⁶. O teste do suor avalia a concentração de Cl⁻ no suor, obtida pelo método da iontoforese

por pilocarpina (método de Gibson e Cooke)¹⁰. Para um diagnóstico preciso é necessário que os profissionais da área da saúde estejam cada vez mais habituados com esta patologia e com as técnicas diagnósticas, assim como com o portador da FC e seus familiares, para detectar o quanto antes os sintomas clínicos.

Tendo em vista a variedade e cronicidade dos acometimentos, cada paciente passa por uma avaliação individual, onde deve ser elaborado um tratamento específico, visando suas maiores deficiências, não existindo, assim, um modelo padrão para o tratamento da FC. Quanto mais precoce e realizado por uma equipe multidisciplinar, maiores serão as possibilidades de retardar a progressão da patologia, assim como poderá oferecer uma melhor qualidade de vida. Com isso, a sobrevida destes pacientes tende a aumentar. Chegando à idade adulta, novas complicações poderão surgir, sendo necessária muitas vezes a realização de procedimentos cirúrgicos¹¹. Neste contexto, o objetivo deste estudo foi proporcionar uma visão sobre a FC e as possíveis formas de tratamento fisioterapêutico.

Os objetivos gerais do trabalho fisioterapêutico no paciente fibrocístico visam o esclarecimento da patologia, explicitando os aspectos importantes que devem ser entendidos, tais como: educação respiratória, manter ou melhorar a força muscular respiratória e função pulmonar, promover um condicionamento físico e uma ideal função motora, prevenir e corrigir possíveis deformidades torácicas e posturais. A principal finalidade do tratamento é a promoção da qualidade de vida, deixando o paciente capaz de realizar suas atividades diárias o mais próximo da normalidade, com certa independência e funcionalidade, tendo em vista que a FC é uma doença crônica⁵. Dentre as modalidades fisioterapêuticas frequentemente utilizadas em pacientes com FC, destacam-se as manobras de higiene brônquica, as quais são de extrema importância, pois promovem a eliminação do excesso de secreção que estes pacientes apresentam, reduzindo, assim, o risco de complicações. Outras manobras importantes são tapotagem, vibração, drenagem postural (DP), técnica de expiração forçada (TEF), *huffing*, oscilação oral de alta frequência (OOAF), drenagem autógena (DA) e o ciclo ativo de respiração (CAR)⁵. Além disso, exercícios aeróbicos e técnicas de Terapia Manual (TM), como o Reequilíbrio Tóraco-abdominal (RTA) e o Alongamento Muscular (AM), são indicados para este tipo de tratamento, em virtude de seus efeitos benéficos¹².

MÉTODO

A pesquisa da literatura foi realizada nas bases de dados eletrônicas PubMed e SciELO, no período de abril de 2002 a março de 2013. As palavras-chave usadas em várias combinações foram: "*cystic fibrosis*", "*physiotherapy in cystic fibrosis*" e "*respiratory physiotherapy*". A pesquisa foi limitada a artigos de língua portuguesa e inglesa, com estudos envolvendo seres humanos e que foram publicados no referido período. Os artigos selecionados apresentaram os critérios de inclusão relacionando a atuação fisioterapêutica na FC. Os critérios de exclusão foram: artigos que não disponibilizavam todos os parâmetros da prática fisioterapêutica em pacientes com FC, assim como

aqueles publicados em períodos diferentes, conforme supracitado. Foi realizada uma análise de títulos e resumos, para obtenção de artigos potencialmente relevantes para a revisão, por cinco pesquisadores responsáveis que debateram sobre a possibilidade de sua inclusão ou não nesta revisão, de acordo com os critérios citados anteriormente.

Prática fisioterapêutica na fibrose cística

Para o tratamento fisioterapêutico existem diversas técnicas que beneficiam os indivíduos portadores de FC. A fisioterapia respiratória é necessária em todos os pacientes, devido às manifestações que esta patologia acarreta. Porém, a conduta fisioterapêutica também deve conter a fisioterapia motora, visando o indivíduo completamente. As técnicas mais utilizadas na fisioterapia respiratória são a tapotagem, a vibração, a DP, *huffing*, OOAF, a DA e o CAR (Tabela 1).

Dentre as técnicas manuais, utiliza-se a tapotagem, na qual a mão é alocada em forma de concha de maneira alternada e rítmica sobre a área do tórax, movimento que proporciona oscilações mecânicas que atingirão os pulmões, mobilizando a secreção identificada na ausculta pulmonar¹³. Estudos recentes sugerem que a associação da tapotagem com exercícios respiratórios evitam episódios de hipoxemia e broncoespasmo^{14,15}. Embora existam relatos na literatura de hipoxemia e broncoespasmo com a realização da tapotagem, outros sugerem que a mesma é uma técnica eficaz na remoção de secreções em pacientes hipersecretivos¹².

A vibração é utilizada com o intuito de diminuir a viscosidade do muco brônquico, em virtude do tixotropismo¹⁶. Nessa técnica, o fisioterapeuta realiza movimentos ritmados oscilatórios na parede do tórax do paciente, apenas na fase de expiração do ciclo respiratório. Vale ressaltar que o profissional necessita manter certa frequência, entre 3-17 Hz, para que a técnica seja completamente eficaz⁵.

Outra manobra utilizada para o deslocamento da secreção é a DP. O paciente é alocado em posição que facilitará, com o auxílio da ação da gravidade, o deslocamento do muco das vias aéreas periféricas para as centrais, favorecendo a sua eliminação. O tempo de permanência na

posição adequada para que a técnica seja eficaz varia de 3 a 15 minutos, dependendo da necessidade e resposta do paciente^{13,17}.

Thomas *et al.* demonstraram que a utilização de vibração, DP e percussão promoveu aumento importante da expectoração e, quando integradas ao exercício físico, aumentaram o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) em pacientes fibrocísticos. Destaca-se que, como a vibração é empregada em associação à DP e à percussão, os estudos não apontam seus efeitos isolados¹⁸. Ainda neste contexto, Lannefors e Wollmer¹⁹ avaliaram a *clearance* do muco em pacientes com FC submetidos às técnicas de Pressão Expiratória Positiva (PEP) e exercício em cicloergômetro e a DP, associada com a TEF, observando poucas ou quase nenhuma diferença entre as técnicas. Em contrapartida, Hofmeyer *et al.*²⁰, analisando a PEP como um tratamento da FC, observaram que a quantidade de muco expectorada foi maior quando somente a DP foi utilizada, sendo menos efetiva quando se incluiu a PEP.

Para obter a expectoração da secreção já mobilizada utiliza-se a higiene brônquica. Uma das opções para alcançar este objetivo é a manobra chamada TEF, assim como a tosse. Na TEF, o paciente realiza uma inspiração seguida de expirações forçadas, mantendo a glote aberta, atitude que, associada à tosse, retirará e eliminará a secreção contida nas vias aéreas. Para finalizar, o paciente deve realizar a respiração diafragmática para se alcançar um relaxamento, evitar o broncoespasmo e a queda na saturação de oxigênio⁵.

Estudos demonstram os benefícios da TEF na higiene das vias aéreas e na melhora da função pulmonar. Sutton *et al.* demonstraram que quando a TEF é associada à DP ela se torna mais eficaz que percussão e vibração na remoção de secreções das vias aéreas²¹. Também observaram aumento da quantidade da expectoração, dos parâmetros da função pulmonar, como VEF₁ e Capacidade Vital Forçada (CVF)²². No entanto, Reisman *et al.*, no estudo com duração de três anos comparando os efeitos da TEF, DP e percussão, observaram que somente a realização da TEF induziu o declínio da função pulmonar e concluíram que a fisioterapia convencional (DP e percussão) não deveria ser eliminada do tratamento²³.

Além das técnicas manuais, podem ser utilizados dispositivos respiratórios para o tratamento da FC, tais como a OOAF: uma técnica de *clearance* das vias aéreas que associa PEP, seguida de oscilações^{24,25}. A diminuição da viscoelasticidade e facilidade do desprendimento

*Tixotropismo: é a capacidade que o muco que foi submetido a uma agitação constante e sofreu tendência à progressiva fluidificação tem de retornar as suas características iniciais após um período de repouso. A tixotropia é um elemento primordial na realização da fisioterapia respiratória, pois tem o intuito de desobstruir as vias aéreas mediante as manobras de higiene brônquica¹⁶.

Tabela 1: Manobras respiratórias e recursos terapêuticos utilizados em pacientes com fibrose cística

Objetivos	Prática	Técnica
Deslocar as secreções das vias aéreas periféricas para centrais.	Posição imposta no paciente por um período de tempo (3-15 minutos).	Drenagem postural ²⁶
Mobilização de secreções das paredes pulmonares.	Mão em formato de concha, percutir de maneira alternada e rítmica sobre a área do tórax.	Tapotagem ²²
Proporcionar o tixotropismo para auxiliar na expectoração.	Movimentos ritmados e oscilatórios no tórax somente na expiração.	Vibração ⁷
Diminuir a viscoelasticidade e facilitar o desprendimento do muco através das oscilações pressóricas.	Dispositivo para <i>clearance</i> respiratório.	OOAF ³²
Auxiliar na expectoração e impede a dessaturação de oxigênio.	Técnica ativa de controle respiratório seguida de TEF.	CAR ⁴⁰
Incentivar a ventilação pulmonar e a desobstrução brônquica.	Técnica manual para normatizar o tônus, comprimento e força muscular respiratória.	RTA ²²

OOAF: oscilação oral de alta frequência; TEF: técnica de expiração forçada; CAR: ciclo ativo da respiração; RTA: reequilíbrio tóraco-abdominal

das secreções das paredes ocorre pelo efeito das oscilações pressóricas²⁶. A OOAF se define pela aplicação terapêutica de um limiar pressórico ao paciente, permitindo a frenagem do fluxo expiratório pela produção de curtas e sucessivas interrupções à sua passagem, levando a uma repercussão oscilatória de alta frequência, que é transmitida para região traqueal a árvore brônquica, promovendo o descolamento das secreções traqueobrônquicas²⁷. Martins *et al.* observaram diminuição significativa na viscosidade do muco e nenhuma diferença na expectoração, concluindo que a influência da oscilação de alta frequência induz a degradação proteica do muco²⁸.

Com o objetivo de melhorar o fluxo expiratório e mobilizar as secreções, utiliza-se o volume pulmonar, técnica chamada de DA²⁹. Este procedimento é efetuado por três etapas: a primeira utilizando baixos volumes pulmonares para o deslocamento de secreções da periferia; a segunda etapa realizada para coleta das secreções, sendo esta feita com expirações de médio volume; e, por fim, ocorre a eliminação do muco, gerada pela ventilação de alto volume pulmonar⁷. Neste contexto, torna-se fundamental a colaboração do paciente para a execução dessa técnica, pois o controle do volume e fluxo depende do mesmo³⁰. Quando comparada com a DP associada à tapotagem, a DA demonstrou menores riscos de dessaturação³¹. Em outros estudos, a eficácia na melhora da dispneia ao exercício, CVE, VEF₁, FEF 25-75%, que traduz a velocidade do ar ao sair exclusivamente dos brônquios, e Peakflow foi observada, sendo considerada mais efetiva, na expectoração de secreção e melhora da função pulmonar, quando comparada com o CAR³². Contudo, a OOAF apresentou a menor viscosidade da secreção³³ e a PEP mobilizou mais a secreção³² quando comparadas à DA.

O CAR, além de beneficiar a expectoração, reduz ou evita a dessaturação de oxigênio que pode ser causada com associação a outras manobras. O paciente em posição sentada tenta manter o controle respiratório, expandir o tórax e realizar a TEF⁵. Estendendo esta ideia, Savci e colaboradores demonstraram que o CAR induziu o aumento da capacidade de expectoração quando comparado a outros tipos de manobras de higiene brônquica, tais como a drenagem, a tapotagem, a vibração e o *flutter* em pacientes fibrocísticos³².

Geralmente, as doenças do sistema respiratório acabam sobrecarregando a musculatura acessória da respiração, induzindo alterações na postura corporal. Nesse sentido, a fisioterapia previne e corrige deformidades torácicas e posturais, além de reeducar a musculatura envolvida nas alterações apresentadas, sendo esse o objetivo alcançado por intermédio de recursos e técnicas de TM, tais como exercícios de alongamento muscular estático ou postural, para músculos isolados ou grupos musculares³⁴.

O RTA é uma técnica manual que incentiva a ventilação pulmonar e a desobstrução brônquica, normatizando o tônus, comprimento e força dos músculos respiratórios³⁵. Os efeitos benéficos do AM podem ser observados a partir do aumento da expansibilidade torácica, ajuste do padrão respiratório, ganho da força e equilíbrio da atividade muscular respiratória³⁵. O AM aperfeiçoa a mobilidade torácica e a força dos músculos respiratórios, além de reduzir a tensão da musculatura acessória, e também facilita a mecânica respiratória nesses pacientes, podendo ser uma técnica utilizada durante a reabilitação pulmonar²¹. A TM como método principal ou complementar no tratamento das doenças respiratórias tem demonstrado boas evidências, porém novos estudos são necessários para a comprovação dos seus efeitos, assim como a elucidação dos mecanismos de ação de cada uma dessas técnicas. No entanto, futuros estudos de melhor qualidade metodológica poderão validar os efeitos observados na prática clínica³⁶.

Salvadurai *et al.* analisaram a interferência da prática do exercício aeróbico no consumo máximo de oxigênio (VO₂ máx) durante o teste ergométrico. As melhorias na tolerância ao exercício durante o treinamento aeróbico foram significativas quando comparadas ao grupo que não realizou nenhum treinamento específico. Foram observados períodos de dessaturação no grupo de treinamento aeróbico, porém não houve diferença significativa entre os grupos no aumento do VEF₁. Neste mesmo estudo, o grupo de treinamento aeróbico apresentou um aumento significativo na força dos membros inferiores quando comparado ao grupo controle (sem atividade física). Além disso, os autores avaliaram a qualidade de vida dos pacientes usando a *Quality of Well-being Scale* e demonstraram diferença significativa entre os grupos na mudança da qualidade de vida³⁷.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pautando-se nessa ampla caracterização da problemática, pode-se concluir que a intervenção fisioterapêutica se faz essencial e imprescindível, uma vez que pode favorecer a melhora dos pacientes com FC, através de diferentes mecanismos, tais como: i) melhora na ventilação pulmonar; ii) facilidade nas trocas gasosas e expectoração das secreções; iii) melhora da qualidade de vida dos pacientes; iv) associação de recursos fisioterapêuticos com a prática regular de atividades físicas³⁸; e v) utilização de estimulação elétrica neuromuscular³⁹. Esses aspectos têm relação direta com os objetivos da fisioterapia e devem ser considerados na busca de melhores resultados no tratamento de pacientes com FC. Entretanto, novos estudos são necessários, a fim de compararem as diferentes técnicas de abordagem fisioterapêutica para o tratamento da FC⁴⁰.

REFERÊNCIAS

- Bell SC, Robinson PJ. Cystic fibrosis: standards of care. Australia: Ryde; 2008; p. 76.
- Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 173(5):475-82. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200505-840OE>
- Raskin S. Estudo multicêntrico de bases da genética molecular e da epidemiologia da fibrose cística em populações brasileiras. Tese (Doutorado) – Universidade Federal do Paraná, Curitiba, 2001.
- Wagener JS, Headley AA. Cystic fibrosis: current trends in respiratory care. *Respir Care.* 2003;48(3):234-45.
- Gomide LB, Silva CS, Matheus JPC, Torres LAGMM. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arq Ciênc Saúde.* 2007; 14(4):227-33.
- Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. *J Pediatr.* 2002;78(2):171-86. <http://dx.doi.org/10.2223/JPED.896>

7. Park RW, Grand RJ. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis: a review. *Gastroenterology*. 1981;81(96):1143-61.
8. Pizzignacco TMP, Lima RAG. Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: a support for nursing care. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2006;14(4):569-77. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-11692006000400015>
9. Sahlberg ME, Svantesson U, Thomas EM, Strandvik B. Muscular strength and function in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2005;127(5):1587-92. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.127.5.1587>
10. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics*. 1959;23(3):545-9.
11. Lanng S. Glucose intolerance in cystic fibrosis patients. *Paediatr Respir Rev*. 2001;2(3):253-9. <http://dx.doi.org/10.1053/prrv.2001.0148>
12. Elkins MR, Jones A, van der Schans C. Positive expiratory pressure physiotherapy for airways clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006;19(2):CD003147.
13. Pryor JA, Webber BA, Hodson ME. Effect of chest physiotherapy on oxygen saturation in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 1990;45(1):77-82. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.45.1.77>
14. Gallon A. Evaluation of chest percussion in the treatment of patients with copious sputum production. *Respir Med*. 1991;85(1):45-51. [http://dx.doi.org/10.1016/S0954-6111\(06\)80209-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0954-6111(06)80209-X)
15. Gallon A. The use of percussion. *Physiotherapy*. 1992;78(2):85-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0031-9406\(10\)61953-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0031-9406(10)61953-0)
16. Feltrim MIZ, Parreira VF. Fisioterapia respiratória: Consenso de Lyon 1994-2000. São Paulo: Kinèrea; 2001.
17. Fink JB. Positioning versus postural drainage. *Respir Care*. 2002;47(7):769-77.
18. Thomas J, Cook DJ, Brooks D. Chest physical therapy management of patients with cystic fibrosis. A meta-analysis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1995;151(3 Pt 1):846-50. http://dx.doi.org/10.1164/ajrccm/151.3_Pt_1.846
19. Lannefors L, Wollmer P. Physical training: vital for survival and quality of life in cystic fibrosis. *Physical training in cystic fibrosis. Breathe*. 2012;8(4):309-13. <http://dx.doi.org/10.1183/20734735.022111>
20. Hofmeyr JL, Webber BA, Hodson ME. Evaluation of positive expiratory pressure as an adjunct to chest physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *Thorax*. 1986;41(12):951-4. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.41.12.951>
21. Sutton PP, Lopez-Vidriero MT, Pavia D, Newman SP, Clay MM, Webber B, et al. Assessment of percussion, vibratory-shaking and breathing exercises in chest physiotherapy. *Eur J Respir Dis*. 1985;66(2):147-52.
22. Webber BA, Hofmeyr JL, Morgan MD, Hodson ME. Effects of postural drainage, incorporating the forced expiration technique, on pulmonary function in cystic fibrosis. *Br J Dis Chest*. 1986;80(4):353-9. [http://dx.doi.org/10.1016/0007-0971\(86\)90088-4](http://dx.doi.org/10.1016/0007-0971(86)90088-4)
23. Reisman JJ, Rivington-Law B, Corey M, Marcotte J, Wannamaker E, Harcourt D, et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. *J Pediatr*. 1988;113(4):632-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(88\)80370-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(88)80370-6)
24. O'Herlihy L. Positive expiratory pressure prevents more exacerbations than high frequency chest wall oscillation via a vest in people with cystic fibrosis. *J Physiother*. 2013;59(4):275.
25. Andrews J, Sathe NA, Krishnaswami S, McPheeters ML. Nonpharmacologic airway clearance techniques in hospitalized patients: a systematic review. *Respir Care*. 2013;58(12):2160-86. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.02704>
26. Alves LA, Pitta F, Brunetto AF. Performance analysis of the flutter VRP1 under different flows and angles. *Respir Care*. 2008;53(3):316-23.
27. Antunes LCO, Carvalho SMF, Borges FD, Assis VLGN, Godoy I. Comparação da eficácia da fisioterapia respiratória convencional com o flutter VRP1 em pacientes com bronquiectasia. *Salusvita*. 2001;20(1):11-21.
28. Martins ALP, Já Mami M, Costa D. Estudo das propriedades reológicas do muco brônquico de pacientes submetidos a técnicas de fisioterapia respiratória. *Rev Bras Fisioter*. 2005;9(1):33-9.
29. Pryor J. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Europ Respir J*. 1999;14(6):1418-24. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.99.14614189>
30. Fink JB. Forced expiratory technique, directed cough and autogenic drainage. *Respir Care*. 2007;52(9):1210-23.
31. Giles DR, Wagener JS, Accurso FJ, Butler-Simon N. Short-term effects of postural drainage with clapping vs autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 1995;108(4):952-4. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.108.4.952>
32. Savci S, Ince DI, Arıkan H. A comparison of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques in patients with chronic obstructive pulmonary diseases. *J Cardiopulm Rehabil*. 2000;20(1):37-43. <http://dx.doi.org/10.1097/00008483-200001000-00006>
33. App EM, Kieselmann R, Reinhardt D, Lindemann H, Dasgupta B, King M, et al. Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy: flutter vs autogenic drainage. *Chest*. 1998;114(1):171-7. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.114.1.171>
34. Orlik T. Evaluation of the efficiency of selected thoracic physiotherapy methods used in the treatment of patients with cystic fibrosis. *Med Wieku Rozwoj*. 2000;4(3):233-46.
35. Barbiero EF, Vanderlei LCM, Nascimento PC. A síndrome do respirador bucal: uma revisão para a fisioterapia. *Iniciação Científica Cesumar*. 2002;4(2):125-30.
36. Bertholdi EMG, Vanderlinde F, Silva FL, Matsui JMK, Nienkoetter JM, Rosa GJ, et al. Recursos e técnicas de terapia manual no tratamento de doenças respiratórias: existe comprovação? *Ter Man*. 2010;8(S1):241-45.
37. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*. 2002;33(3):194-200. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.10015>
38. Ward N, White D, Rowe H, Stiller K, Sullivan T. Physical activity levels of patients with cystic fibrosis hospitalised with an acute respiratory exacerbation. *Respir Med*. 2013;107(7):1014-20. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2013.03.002>
39. Vivodtzev I, Decorte N, Wuyam B, Gonnet N, Durieu I, Levy P, Cracowski JL, Cracowski C. Benefits of neuromuscular electrical stimulation prior to endurance training in patients with cystic fibrosis and severe pulmonary dysfunction. *Chest*. 2013;143(2):485-93. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.12-0584>
40. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatr Respir Rev*. 2013;14(4):263-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2012.08.006>