

Força muscular respiratória e desempenho no *Modified Shuttle Walk Test* em escolares com fibrose cística

Respiratory muscle strength and Modified Shuttle Walk Test performance in schoolers with cystic fibrosis

Fuerza muscular respiratoria y rendimiento en el Modified Shuttle Walk Test en escolares con fibrosis quística

Renata Camargo dos Santos¹, Francieli Camila Mucha², Ana Carolina Silva Almeida³, Bianca Dana Horongozo Itaborahy⁴, Camila Isabel Santos Schivinski⁵

RESUMO | O *Modified Shuttle Walk Test* (MSWT) é um teste de exercício potencialmente máximo que, associado à avaliação da força muscular respiratória (FMR), reflete a condição respiratória e a capacidade de exercício de escolares com fibrose cística (FC). O objetivo desta pesquisa foi investigar a relação entre FMR e distância percorrida (DP) no MSWT realizado por escolares com FC e comparar os dados obtidos com valores preditos na literatura. Trata-se de um estudo observacional transversal que incluiu escolares com FC. Realizou-se avaliação antropométrica, espirometria e FMR, utilizando as pressões inspiratória máxima ($PI_{máx}$) e expiratória máxima ($PE_{máx}$) por meio da manovacuometria. Dois MSWT foram realizados, com intervalo de 30 minutos entre eles. Verificou-se a distribuição dos dados pelo teste de Shapiro-Wilk e aplicou-se teste t pareado para comparação entre valores das avaliações e predito, bem como para comparação entre gêneros. Aplicou-se teste de Pearson para correlação entre $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$ e DP no MSWT. Aceitou-se significância de 5%. Participaram 28 crianças (9,9±1,9 anos) destas, 57,14% apresentaram $PI_{máx}$ abaixo do predito (15 crianças) e 53,57% da $PE_{máx}$ (16 crianças). A média da DP foi 730,4±266,1m, abaixo do predito na literatura. Não houve relação entre DP e FMR.

Identificou-se correlação moderada entre valores de $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$ ($r=0,58$ e $p=0,01$). Não houve relação entre FMR e desempenho no MSWT nos escolares com FC estudados. A FMR, bem como o DP no MSWT, apresentou-se abaixo do predito na literatura.

Descritores | Fibrose Cística; Criança; Músculos Respiratórios; Teste de Esforço.

ABSTRACT | Modified Shuttle Walk Test (MSWT) is a potentially maximal exercise test that, together with the assessment of respiratory muscle strength (RMS), reflects the respiratory condition and exercise capacity of schoolchildren with cystic fibrosis (CF). This study aimed to investigate the relationship between the RMS and the performance in the MSWT by schoolchildren with CF and to compare the data obtained with the values predicted in the literature. This is a cross-sectional observational study that included schoolchildren with CF. Anthropometric evaluation, spirometry and RMS evaluation were performed, using the maximal inspiratory (MIP) and expiratory (MEP) pressures (Globalmed MVD300® manovacuometer) (ATS/ERS) (2002). Two MSWT were performed, with an interval of 30 minutes between them. The distribution of the data by the Shapiro-Wilk test was applied and paired t-test was used

Estudo realizado na Universidade do Estado de Santa Catarina (Udesc) e no Hospital Infantil Joana de Gusmão - Florianópolis (SC), Brasil.

¹Universidade do Estado de Santa Catarina (Udesc) - Florianópolis (SC), Brasil. E-mail: natynha_camargo@hotmail.com. Orcid: 0000-0003-2599-2715

²Universidade do Estado de Santa Catarina (Udesc) - Florianópolis (SC), Brasil. E-mail: francielimucha@yahoo.com.br. Orcid: 0000-0001-6315-6975

³Universidade do Estado de Santa Catarina (Udesc) - Florianópolis (SC), Brasil. E-mail: annacsalmeida@hotmail.com. Orcid: 0000-0002-0874-9804

⁴Universidade do Estado de Santa Catarina (Udesc) - Florianópolis (SC), Brasil. E-mail: bianca.fisiolar@gmail.com. Orcid: 0000-0003-2633-1185

⁵Universidade do Estado de Santa Catarina (Udesc) - Florianópolis (SC), Brasil. E-mail: cacaiss@yahoo.com.br. Orcid: 0000-0002-6139-9727

Endereço para correspondência: Camila Isabel Santos Schivinski - Rua Pascoal Simone, 358, Coqueiros - Florianópolis (SC), Brasil - CEP: 88080-350 - Telefone: (48) 33218602 - E-mail: cacaiss@yahoo.com.br - Fonte de financiamento: Termo de Outorga Fapesc nº 2017TR645 - Conflito de interesses: nada a declarar - Apresentação: 14 dez. 2018 - Aceito para publicação: 4 abr. 2019 - Aprovado pelo Comitê de Ética: Protocolo nº 36493314.8000.5361.

to compare the values of the evaluations with those predicted, as well as for comparison between genders. Pearson test was used for correlation between MIP and MEP and the performance in the MSWT. Significance of 5% was accepted. 28 children (9.9±1.9 years) participated; 57.14% showed MIP below the predicted (15 children) and 53.57% showed MEP below the predicted (16 children). The mean performance was 730.4±266.1m, which is lower than the values predicted in the literature. No relationship between performance and RMS was observed. A moderate correlation was observed between MIP and MEP values ($r=0.58$, $p=0.01$). No relationship between the RMS and the MSWT performance was observed in schoolchildren with CF of this study. The RMS and the performance in the MSWT were below the predicted in the literature.

Keywords | Cystic Fibrosis; Child; Respiratory Muscles; Exercise Test.

RESUMEN | El Modified Shuttle Walk Test (MSWT) es una prueba de ejercicio potencialmente máxima que, asociada a la evaluación de la fuerza muscular respiratoria (FMR), refleja la condición respiratoria y la capacidad de ejercicio de escolares con fibrosis quística (FQ). El objetivo de esta investigación fue investigar la relación entre FMR y distancia recorrida (DP) en el MSWT realizado

por escolares con FQ y comparar los datos obtenidos con valores predichos en la literatura. Se trata de un estudio observacional transversal que incluyó a los escolares con FQ. Se realizó una evaluación antropométrica, espirometría y FMR, utilizando las presiones inspiratoria máxima ($PI_{máx}$) y espiratoria máxima ($PE_{máx}$) por medio de la manovacuometría. Se realizaron dos MSWT, con un intervalo de 30 minutos entre ellos. Se verificó la distribución de los datos por la prueba de Shapiro-Wilk y se aplicó una prueba t pareada para la comparación entre los valores de las evaluaciones y el predicho, así como para la comparación entre los géneros. Se aplicó una prueba de Pearson para la correlación entre $PI_{máx}$ y $PE_{máx}$ y DP en el MSWT. Se aceptó una significación del 5%. Participaron del estudio 28 niños (9,9±1,9 años); 57,14% presentaron $PI_{máx}$ por debajo del pronóstico (15 niños) y 53,57% por debajo del pronóstico para $PE_{máx}$ (16 niños). El promedio de la DP fue 730,4±266,1m, por debajo del predicho en la literatura. No hubo relación entre DP y FMR. Se identificó una correlación moderada entre valores de $PI_{máx}$ y $PE_{máx}$ ($r=0,58$ y $p=0,01$). No hubo relación entre FMR y desempeño en el MSWT en los escolares con FC. La FMR, así como la DP en el MSWT, se presentó abajo del predicho en la literatura.

Palabras clave | Fibrosis Quística; Niño; Músculos Respiratorios; Prueba de Esfuerzo.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética multissistêmica do tipo autossômica recessiva. Dentre as manifestações clínicas evidenciadas, estão envolvidas as alterações pulmonares e digestivas¹.

Alterações no sistema digestivo favorecem a desnutrição, o que acarreta um baixo desenvolvimento do organismo, compreendendo, indiretamente, o sistema muscular^{1,2}. O acometimento respiratório se deve às alterações eletrolíticas que tornam as secreções mais espessas, aumentando a susceptibilidade às infecções e respostas inflamatórias persistentes². Essas alterações propiciam a redução da força muscular respiratória (FMR), fator esse que pode contribuir na fadiga e na intolerância ao exercício³.

A avaliação da FMR pode ser realizada por meio do manovacuômetro digital, instrumento não invasivo e de fácil aplicação que apresenta alta taxa de sucesso em crianças e adolescentes⁴.

Verificar a tolerância ao exercício e a aptidão cardiorrespiratória de crianças com FC é necessário para mensurar o quanto a doença está impactando a vida do

paciente⁵. Uma vez que as alterações características da doença podem reduzir em 95% a capacidade funcional perante o exercício⁶. Relatos na literatura apontam que o *Modified Shuttle Walk Test* (MSWT) é altamente recomendável para a prática clínica, como um teste de esforço válido, confiável e eficaz, e que pode ser executado seguramente em pacientes com FC⁷.

Portanto, considerando-se a importância desses recursos nas avaliações de pacientes com FC, o objetivo deste estudo foi verificar se existe ou não a relação entre FMR e o desempenho no MSWT; e comparar os valores obtidos nas crianças e adolescentes com FC com os dados preditos na literatura. Partiu-se da hipótese de que a FMR influencia no desempenho físico da população estudada.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo transversal de caráter quantitativo que incluiu escolares entre seis e 15 anos, advindos de um centro de referência de FC e de um programa de extensão universitária. O diagnóstico de FC dos participantes foi confirmado pelo teste do suor

e exame genético¹, cuja mutação foi obtida por meio da análise dos prontuários. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do hospital infantil (CAAE: 36493314.8000.5361) sendo respeitados os princípios de ética na pesquisa com seres humanos presentes na resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

Todos os participantes tiveram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e o Termo de Assentimento do Menor assinados pelos pais/responsáveis.

Incluiu-se crianças orientadas, que não apresentaram doença respiratória aguda no momento da coleta de dados, cuja estabilidade clínica foi comprovada pelos escores clínico Cystic Fibrosis Clinical Score¹² e Cystic Fibrosis Foundation Score⁸. A gravidade da doença foi classificada segundo o escore de Shwachman-Doeurshuk (ES)⁹.

A coleta de dados foi conduzida em duas etapas. Na primeira, realizou-se a medição dos dados antropométricos e avaliação da FMR, por meio da obtenção da pressão inspiratória máxima ($PI_{máx}$) e pressão expiratória máxima ($PE_{máx}$). Na segunda, o paciente foi submetido à espirometria e a duas avaliações do MSWT, com 30 minutos de intervalo entre elas.

Para medida da massa corporal (kg) foi utilizada uma balança digital, modelo Ultra Slim W903 da marca Wiso®, segundo os critérios estabelecidos pela Organização Mundial da Saúde¹⁰. A medida de estatura (cm) foi avaliada por meio do estadiômetro portátil da marca Sanny®. O índice de massa corporal (IMC) de cada criança foi realizado por meio da equação: massa corporal (kg)/altura² (m). Os valores de referência utilizados seguiram a classificação disponível no Programa Nacional Telessaúde Brasil Redes do site do Ministério da Saúde.

A avaliação da FMR foi realizada por meio do manovacuômetro digital Globalmed MVD300® que apresenta um orifício de 2mm de diâmetro para evitar o fechamento glótico durante a $PI_{máx}$ e reduzir uso de músculos bucais durante a $PE_{máx}$. Após orientações, o avaliador usou de estímulos verbais para que o paciente realizasse as medições. Durante a execução da manobra a criança permaneceu sentada, com os pés apoiados no chão e fez uso de clipe nasal. As medidas foram realizadas segundo as normas da *American Thoracic Society* (ATS)¹¹. Para se obter a $PI_{máx}$, a criança foi orientada a expirar até próximo do volume residual e, em seguida, realizar uma inspiração máxima até cerca da capacidade pulmonar total (CPT). A $PE_{máx}$ foi mensurada a partir de uma inspiração

próxima da CPT, seguida de uma expiração máxima até cerca do volume residual. Realizou-se no mínimo três e no máximo sete manobras para cada uma das medidas de $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$, e registrou-se o melhor valor obtido. A cada manobra houve um intervalo de 30 segundos. Entre a aferição da $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$ realizou-se intervalo de três minutos para evitar o cansaço do paciente¹². Os dados obtidos foram comparados aos dados propostos nas equações de referência de Rosa et al.¹³ para crianças entre seis e dez anos. A partir de 11 anos foi utilizada a equação proposta por Domenech et al.¹⁴.

A espirometria foi realizada para caracterização da amostra, sendo utilizado o pneumatógrafo Jaeger Master Scope IOS – Germany. Foram obtidas ao menos três curvas aceitáveis e duas reprodutíveis, com intervalo de no mínimo um minuto entre as manobras, conforme padronização da ATS¹⁵. Foram utilizadas as medidas em valores percentuais e absolutos, segundo Polgar¹⁶ e Knudson et al.¹⁷. Após a espirometria, conduziu-se a avaliação da capacidade funcional com o MSWT, segundo o protocolo proposto por Bradley et al.¹⁸. O MSWT é um teste de caminhada com carga progressiva composto por 15 níveis, cuja velocidade é ditada por um sinal sonoro. O teste seria interrompido caso o paciente relatasse muito cansaço e incapacidade de continuar o teste ou se houvesse perda do ritmo do sinal de áudio, eventos que não aconteceram. Considerou-se para análise a maior distância percorrida (DP).

Utilizou-se estatística descritiva e de frequência para apresentação dos resultados. Inicialmente verificou-se a normalidade dos dados por meio do teste de Shapiro-Wilk. A comparação entre o valor medido das variáveis de FMR e da DP no MSWT e os valores preditos correspondentes foi realizada por meio do teste t pareado para o total de participantes, bem como para a comparação entre os gêneros. Para analisar a correlação entre a $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$ e a DP no MSWT, aplicou-se o teste de correlação de Pearson. Aceitou-se para este estudo a significância $p < 0,05$.

RESULTADOS

Participaram do estudo 28 crianças e adolescentes com FC, com média de idade de $9,9 \pm 1,9$ anos. Os dados de caracterização da amostra estão expostos na Tabela 1. Com relação ao genótipo, 53,57% dos participantes apresentam $\Delta F508$ heterozigoto, 28,57% $\Delta F508$ homozigoto e 17,85% outras mutações.

Tabela 1. Distribuição e frequência dos dados referentes à caracterização da amostra

Parâmetros	Média±DP	(mínimo - máximo)
Idade (anos)	9,9±1,9	(6 - 14)
IMC (Kg/m ²)	15,7±1,9	(13,4 - 19,7)
Altura (cm)	132,2±28,8	(116 - 168)
Peso (Kg)	30,5±8,6	(20,6 - 54,3)
Escore Shwachman (pontos)	83,4±2,7	(50 - 100)
VEF ₁	66,7±22,2	(21,8 - 105,6)
CVF (% predito)	80,1±18,2	(44,3 - 111,6)
VEF ₁ /CVF (%)	87,4±14,4	(54,0 - 113,0)
FEF ₂₅₋₇₅ (%)	51,1±28,7	(7,40 - 101,7)
PFE (%)	65,5±21,6	(22,5 - 108,3)

DP: desvio-padrão; IMC: índice de massa corporal; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; CVF: capacidade vital forçada; VEF₁/CVF: razão entre volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada; FEF₂₅₋₇₅: fluxo expiratório forçado a 25-75% da CFV; PFE: pico de fluxo expiratório; %: porcentagem do valor predito.

Com relação à FMR, 57,14% da amostra total apresentou valor mensurado de $PI_{máx}$ (dez meninos e seis meninas) abaixo do predito, e 53,57% dos participantes obtiveram valores menores de $PE_{máx}$ (dez meninos e cinco meninas). Todos os participantes tiveram DP no MSWT abaixo do esperado. Na comparação entre os valores absolutos dos parâmetros de FMR e da DP no MSWT medidos e os preditos correspondentes para cada gênero, verificou-se diferença entre os meninos e as meninas entre o valor medido e o predito (Tabela 2).

Tabela 2. Comparação entre a média dos valores de FMR e DP no MSWT absolutos obtidos pelos participantes e a média dos valores preditos para cada parâmetro

Parâmetros	Total n=28 (Média±DP)	Meninos n=16 (Média±DP)	Meninas n=12 (Média±DP)
$PE_{máx}$ medida (cmH ₂ O)	77,1±22,0	80,4±22,4	72,8±21,4
$PE_{máx}$ predita equação (cmH ₂ O)	83,9±27,7	89,6±30,0	76,3±23,4
$PI_{máx}$ medida (cmH ₂ O)	-66,0±26,0	-62,6±28,4	-70,7±22,9
$PI_{máx}$ predita equação (cmH ₂ O)	-66,9±18,1	-70,6±20,1	-61,9±14,5
Desempenho MSWT medida (m)	730,4±266,1	805,0±280,6	630,8±218,1
Desempenho MSWT predita (m)	1018,6±131,1*	1103,7±90,6*	905,2±80,1*

DP: desvio-padrão; $PE_{máx}$: pressão expiratória máxima; $PI_{máx}$: pressão inspiratória máxima; MSWT: Modified Shuttle Walk Test; cmH₂O: centímetro de água; m: metros; *Teste t pareado: p<0,05, há diferença entre a média do valor predito e a média do valor medido nos participantes.

Não houve relação entre a DP no MSWT e nenhuma variável de FMR. Observou-se correlação moderada entre os valores de $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$ ($r=0,58$ e $p<0,01$).

DISCUSSÃO

O presente estudo evidenciou que mais da metade dos escolares com FC avaliados apresentaram valores de

$PI_{máx}$ (57,14%) e de $PE_{máx}$ (53,57%) abaixo dos valores previstos, apesar de manifestarem leve gravidade da doença. A média da DP no MSWT foi menor do que o estimado (730,4m±26m). Não houve relação entre a DP no MSWT e nenhuma variável de FMR, mas, identificou-se correlação moderada entre os valores de $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$.

No estudo longitudinal de Donadio et al.¹⁹, no qual acompanharam por cinco anos 26 jovens com FC verificou-se que, embora a $PI_{máx}$ tenha aumentado, a $PE_{máx}$ e a distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (TC6) permaneceram estáveis. Segundo os autores, a capacidade funcional aparentemente não acompanha o declínio esperado da função pulmonar ao longo do tempo, enquanto a força muscular inspiratória aumenta com a progressão da doença. Esses achados corroboram o resultado do presente estudo, no qual não houve correlação entre a FMR e o desempenho no MSWT.

Diferentemente, Saglam et al.²⁰ encontraram correlação moderada do MSWT com a $PI_{máx}$ ($r=0,517$ e $p=0,01$) e com a $PE_{máx}$ ($r=0,552$ e $p<0,01$), bem como correlação do TC6 com a $PI_{máx}$ ($r=0,377$ e $p=0,01$) e com a $PE_{máx}$ ($r=0,343$ e $p=0,02$) em estudo que avaliou 50 fibrocísticos entre sete e 25 anos de idade.

No caso de adolescentes e crianças com FC, os valores de FMR são divergentes, podendo haver tanto fraqueza quanto força aumentada da musculatura respiratória²¹. Isso porque, na FC, há grande interferência do estado nutricional e da captação de oxigênio para o tecido muscular, o que gera incapacidade ou fraqueza da musculatura global, incluindo os músculos respiratórios. Em contrapartida, quando a integridade do músculo está preservada, há um aumento de FMR respiratória devido à demanda ventilatória, em casos de maior resistência ao fluxo aéreo, sendo isto, em longo prazo, causa de fadiga dessa musculatura^{21,22}.

No que diz respeito à distância percorrida no MSWT, todos os participantes desta pesquisa apresentaram valores abaixo do predito na literatura, de acordo com a equação de referência de Lanza et al.²³. Esse resultado pode estar relacionado ao declínio da função pulmonar e à diminuição da performance perante o exercício aeróbico¹⁹. No entanto, o estudo de Coelho et al.²⁴ comparou o desempenho no MSWT de 28 crianças (14 com FC leve e com média de idade de 11,5±2,5 anos e 14 crianças saudáveis com média de idade de 11,2±1,8 anos) e mostrou que o desempenho no MSWT foi semelhante entre os dois grupos.

Com relação à porcentagem do predito para $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$, a maioria dos participantes do estudo apresentaram

valores abaixo do esperado. O estudo de Dassios et al.²⁵ avaliou a nutrição, função pulmonar e função muscular respiratória de 37 fibrocísticos entre sete e 34 anos que realizavam exercícios aeróbicos regulares. Esses pacientes ativos foram comparados a um grupo controle de FC pareado por idade e sexo, que não realizava exercícios regulares. A $PI_{máx}$ e $PE_{máx}$ foram significativamente maiores no grupo que realizou exercício, em comparação ao grupo controle ($92 \times 63 \text{ cmH}_2\text{O}$ e $94 \times 64 \text{ cmH}_2\text{O}$, respectivamente). Os autores concluíram que pacientes com FC que realizam exercícios aeróbicos regulares mantêm índices mais elevados de FMR.

Na mesma linha, Orenstein et al.²⁶ relataram um aumento importante da resistência muscular respiratória em pacientes com FC após um programa supervisionado de três meses de condicionamento. Já a pesquisa de Vendrusculo et al.²⁷ evidenciou que 34 crianças e adolescentes com FC, entre oito a 16 anos, com função pulmonar normal, apresentavam aumento da força muscular inspiratória e diminuição da resistência muscular inspiratória em comparação a indivíduos saudáveis. Esses achados sugerem que alterações no músculo respiratório parecem estar claramente associadas ao envolvimento pulmonar, sendo a força relacionada com os parâmetros da função pulmonar, enquanto a resistência muscular inspiratória tem uma maior correlação com a resistência das vias aéreas.

Diante do exposto, identifica-se a escassez de estudos correlacionando FMR com o desempenho no MSWT em crianças e adolescentes fibrocísticos. Verifica-se o comportamento da população de pacientes estudadas em relação à literatura, com valores de FMR e desempenho em um teste de exercício inferiores aos estimados. São necessários mais estudos, com ampliação do tamanho amostral, para sensibilizar os achados evidenciados. Percebe-se a relevância de se estudar mais o comportamento da FMR nesses pacientes, como foco terapêutico e parâmetro de avaliação da progressão da doença, bem como de sua relação com a capacidade de exercício nessa população.

CONCLUSÃO

Neste estudo avaliando exclusivamente crianças e adolescentes com FC, não se identificou relação entre FMR e o desempenho no MSWT. Apesar da nossa hipótese inicial não ter sido confirmada, nossos dados apontam que pacientes com FC apresentam valores abaixo

do previsto na literatura para os parâmetros de FMR e para o desempenho físico avaliado pelo MSWT. Sabe-se que nesta população a assistência multiprofissional é imprescindível e, como nos mostra a literatura, o estado nutricional, bem como a prática regular de exercícios, pode influenciar nas medidas de FMR e no desempenho físico.

REFERÊNCIAS

- Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr*. 2017;181:S4-S15. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.09.064
- Leroy S, Perez T, Neviere R, Aguilaniu B, Wallaert B. Determinants of dyspnea and hypoventilation during exercise in cystic fibrosis: impact of inspiratory muscle endurance. *J Cyst Fibros*. 2011;10(3):159-65. doi: 10.1016/j.jcf.2010.12.006
- Pizzignaco TMP, Lima RA. Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: a support for nursing care. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2006;14(4):569-77. doi: 10.1590/S0104-11692006000400015
- Heinzmann-Filho JP, Donadio MV. Teste de força muscular ventilatória: é viável em crianças jovens? *Rev Paul Pediatr*. 2015;33(3):274-9. doi: 10.1016/j.rpped.2015.01.008
- Reilly CC, Ward K, Jolley CJ, Lunt AC, Steier J, Elston C, et al. Neural respiratory drive, pulmonary mechanics and breathlessness in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 2011;66(3):240-6. doi: 10.1136/thx.2010.142646
- Rogers D, Prasad SA, Doull I. Exercise testing in children with cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003 [cited 2018 Sept 12];96(43):23-9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1308784/>
- Selvadurai HC, Cooper PJ, Meyers N, Blimkie CJ, Smith L, Mellis CM, et al. Validation of shuttle tests in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35(2):133-8. doi: 10.1002/ppul.10197
- Ramsey BW, Boat TF. Outcome measures for clinical trials in Cystic Fibrosis: summary of a Cystic Fibrosis Foundation Consensus conference. *J Pediatr*. 1994;124:177-92. doi: 10.1016/S0022-3476(94)70301-9
- Doeurshuk CF, Mattheus LW, Tucker AS, Nudelman H, Eddy G, Wise M, et al. A 5 year clinical evolution of therapeutic program for patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 1964;65(5):677-93. doi: 10.1016/S0022-3476(64)80152-9
- Kanga J, Kuhn R, Craigmyle L, Haverstock D, Church D. Cystic fibrosis clinical score: a new scoring system to evaluate acute pulmonary exacerbation. *Clin Ther*. 1999;21(8):1343-56. doi: 10.1016/S0149-2918(99)80035-6
- American Thoracic Society (ATS), European Respiratory Society (ERS). ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166(4):518. doi:10.1164/rccm.166.4.518
- Rosa GJ, Schivinski CIS. Avaliação da força muscular respiratória de crianças segundo a classificação do índice de massa corporal. *Rev Paul Pediatr*. 2014;32(2):250-5. doi: 10.1590/0103-0582201432210313

13. Rosa GJ, Morcillo AM, Assumpção MS, Schivinski CIS. Predictive equations for maximal respiratory pressures of children aged 7-10. *Braz J Phys Ther.* 2017;21(1):30-6. doi: 10.1016/j.bjpt.2016.04.002
14. Domenech-Clar R, López-Andreu JA, Compte-Torrero L, De Diego-Damiá A, Macián-Gisbert V, Perpiñá-Tordera M, et al. Maximal static respiratory pressures in children and adolescents. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35(2):126-32. doi: 10.1002/ppul.10217
15. Wanger J, Clausen JL, Coates A, Pedersen OF, Brusasco V, Burgos F, et al. Standardisation of the measurement of lung volumes. *Eur Respir J.* 2005;26(3):511-22. doi: 10.1183/09031936.05.00035005
16. Polgar C, Promadhat V. Pulmonary function testing in children: techniques and standards. Philadelphia: WB Saunders; 1971.
17. Knudson RJ, Slatin RC, Lebowitz MD, Burrows B. The maximal expiratory flow-volume curves. Normal standards variability and effect of age. *Am Rev Respir Dis.* 1976;113(5):587-600. doi: 10.1164/arrd.1976.113.5.587
18. Bradley J, Howard J, Wallace E, Elborn S. Validity of a modified shuttle test in adult cystic fibrosis. *Thorax.* 1999;54:437-9. doi: 10.1136/thx.54.5.437
19. Donadio MV, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PXH, Marostica PJC. Six-minute walk test results predict risk of hospitalization for youths with cystic fibrosis: a 5-year follow-up study. *Pediatrics.* 2017;182:204-9. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.11.071
20. Saglam M, Vardar-Yagli N, Savci S, Inal-Ince D, Aribas Z, Arıkan H, et al. Six minute walk test versus incremental shuttle walk test in cystic fibrosis. *Pediatr Int.* 2016;58(9):887-93. doi: 10.1111/ped.12919
21. Lands LC, Heigenhauser GJF, Jones NL. Respiratory and peripheral muscle function in cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis.* 1993;147:865-9. doi: 10.1164/ajrccm/147.4.865
22. Dunnink MA, Doeleman WR, Trappenburg JCA, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2009;8(1):31-6. doi: 10.1016/j.jcf.2008.07.006
23. Lanza FCC, Zagatto EP, Silva JC, Selman JP, Imperatori TB, Zanatta DJ, et al. Reference equation for the incremental shuttle walk test in children and adolescents. *Pediatric.* 2015;167(5):1057-61. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.07.068
24. Coelho CC, Aquino EDS, Almeida DCD, Oliveira GC, Pinto RC, Rezende IMAO, et al. Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2007;33(2):168-74. doi: 10.1590/S1806-37132007000200011
25. Dassios T, Katelari A, Doudounakis S, Dimitriou G. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Resp Med.* 2013;107(5):684-90. doi: 10.1016/j.rmed.2013.01.016
26. Orenstein DM, Franklin BA, Doershuk CF, Hellerstein HK, Germann KJ, Horowitz JG, et al. Exercise conditioning and cardiopulmonary fitness in cystic fibrosis. The effects of a three-month supervised running program. *Chest.* 1981;80(4):392-8. doi: 10.1378/chest.80.4.392
27. Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, Piva TC, Marostica PJC, Donadio MVF. Inspiratory muscle strength and endurance in children and adolescents with cystic fibrosis. *Respir Care.* 2016;61(2):184-91. doi: 10.4187/respcare.04231