

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

**DISSERTAÇÃO DE MESTRADO**

**TRADUÇÃO DO *CYSTIC FIBROSIS CLINICAL SCORE*  
PARA A LÍNGUA PORTUGUESA DO BRASIL**

CAMILA DURANTE

Porto Alegre, 2022

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS PNEUMOLÓGICAS

TRADUÇÃO DO *CYSTIC FIBROSIS CLINICAL SCORE*  
PARA A LÍNGUA PORTUGUESA DO BRASIL

CAMILA DURANTE

Pesquisa para obtenção de título  
de Mestre pelo Programa de Pós-Graduação em  
Ciências Pneumológicas/UFRGS.

Orientador: Prof. Bruna Ziegler  
Colaboradores: Prof. Paulo de Tarso Roth Dalcin e Prof. Deborah Levy

Porto Alegre, 2022

### CIP - Catalogação na Publicação

Durante, Camila

Tradução do Cystic Fibrosis Clinical Score para a  
língua portuguesa do Brasil / Camila Durante. --  
2022.

54 f.

Orientador: Bruna Ziegler.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do  
Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de  
Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Porto Alegre,  
BR-RS, 2022.

1. Fibrose cística. 2. Escore clínico de gravidade.  
3. Exacerbação pulmonar . I. Ziegler, Bruna, orient.  
II. Título.

## SUMÁRIO

<b>LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS</b>	5
<b>LISTA DE APÊNDICES</b>	6
<b>LISTA DE TABELAS</b>	7
<b>RESUMO</b>	8
<b>ABSTRACT</b>	9
<b>INTRODUÇÃO</b>	10
<b>REFERENCIAL TEÓRICO</b>	12
<b>FIBROSE CÍSTICA</b>	12
Diagnóstico	13
Epidemiologia	14
Manifestações pulmonares	15
Exacerbações pulmonares	16
Escores de avaliação de gravidade na FC	18
<i>Cystic Fibrosis Clinical Score</i>	19
<b>JUSTIFICATIVA</b>	22
<b>OBJETIVOS</b>	23
Objetivo geral	23
Objetivos específicos	23
<b>REFERENCIAL TEÓRICO METODOLÓGICO</b>	24
<b>REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>	27
<b>ARTIGO CIENTÍFICO</b>	<b>Erro! Indicador não definido.</b>
<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS</b>	<b>Erro! Indicador não definido.</b>
APÊNDICE A: Tradutores.	31
APÊNDICE B: Avaliadores da fase do pré-teste.	32
APÊNDICE C: Autorização dos autores do artigo original.	33
TABELA 1: Relatório da etapa de síntese das traduções T1 e T2 (T12).	34
TABELA 2: Relatório da etapa de síntese das retro-traduições RT1 e RT2 (RT12).	37

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS**

**FC** Fibrose cística

**CFTR** *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (regulador de condutância transmembrana da fibrose cística)

**VEF<sub>1</sub>** Volume expiratório forçado no primeiro segundo

**CVF** Capacidade vital forçada

**TIR** Tripsinogênio imunorreativo

**UFCSPA** Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

**HCPA** Hospital de Clínicas de Porto Alegre

**UFRGS** Universidade Federal do Rio Grande do Sul

**IPA** Centro Universitário Metodista

**T1** Tradução 1

**T2** Tradução 2

**T12** Síntese das traduções 1 e 2

**RT1** Retro-tradução 1

**RT2** Retro-tradução 2

**RT12** Síntese das retro-traduições 1 e 2

**MRSA** *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina

**IV** Intravenoso

## **LISTA DE APÊNDICES**

**APÊNDICE A:** Tradutores

**APÊNDICE B:** Avaliadores da fase do pré-teste

**APÊNDICE C:** Autorização dos autores do artigo original

## **LISTA DE TABELAS**

**TABELA 1:** Relatório da etapa de síntese das traduções T1 e T2 (T12)

**TABELA 2:** Relatório da etapa de síntese das retro-traduições RT1 e RT2 (RT12)

## RESUMO

A doença pulmonar progressiva corresponde a principal causa de morbidade e mortalidade nos pacientes com fibrose cística. A produção anormal de muco predispõe à obstrução das vias aéreas e à colonização por bactérias, desenvolvendo infecções recorrentes e inflamação crônica. O *Cystic Fibrosis Clinical Score* é um escore de gravidade para a doença, que pode ser utilizado para avaliação da exacerbação pulmonar aguda, predizer a melhora ou piora da função ventilatória e avaliar os efeitos terapêuticos. **Objetivo:** Traduzir o *Cystic Fibrosis Clinical Score* para uso no Brasil. **Métodos:** Trata-se de um estudo de tradução e retro-tradução, seguindo as etapas: tradução, síntese das traduções, tradução reversa, comitê de especialistas, pré-teste e aprovação de comitê de revisão. **Resultados:** Na etapa de pré-teste, a escala foi aplicada por dois avaliadores à uma amostra de 12 crianças. Nenhum item foi modificado após a realização do pré-teste. Obteve-se boa confiabilidade entre os avaliadores, sem diferença estatisticamente significativa para as avaliações do escore total no momento da admissão e alta hospitalar ( $p >,05$ ) e concordância perfeita a moderada na avaliação isolada de cada variável do Escore Clínico de Fibrose Cística ( $\kappa = 1 - ,473$ ). **Conclusão:** O *Cystic Fibrosis Clinical Score* para uso pediátrico foi traduzido para o português do Brasil. Sugere-se estudos de validação deste instrumento para viabilizar sua utilização nas diferentes regiões do Brasil.

**Palavras-chave:** fibrose cística; exacerbação pulmonar; escore clínico de gravidade; função pulmonar.

## ABSTRACT

Progressive pulmonary disease is the leading cause of morbidity and mortality in patients with cystic fibrosis. Abnormal mucus production predisposes to airway obstruction and colonization by bacteria, developing recurrent infections and chronic inflammation. The Kanga Score is a severity score for the disease, which can be used to assess acute pulmonary exacerbation, predict improvement or worsening of ventilatory function, and evaluate the therapeutic effects. **Objective:** The objective of this study is to translate the Kanga score for use in Brazil. **Methods:** Study of translation and back-translation, following as steps: translation, synthesis of these translations, back translation, expert committee, pre-test and approval of the cross-cultural adaptation review committee. **Results:** In pre-testing process, the scale was applied by two evaluators to a sample of 12 children. No items were modified after performing the pre-test. Good reliability was obtained between the evaluators, with no statistically significant difference for the assessments of the total score at admission and discharge from the hospital ( $p > .05$ ) and perfect to moderate agreement in the isolated assessment of each variable of the Clinical Cystic Fibrosis Score (kappa 1 - .473). **Conclusion:** The Cystic Fibrosis Clinical Score for pediatric use was translated to Brazilian Portuguese. Validation studies of this instrument are suggested to enable its use in different regions of Brazil.

**Keywords:** cystic fibrosis; pulmonary exacerbation; clinical score.

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva causada pela mutação do gene que codifica a proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*, localizada no braço longo do cromossomo sete. Essa proteína atua como um canal de cloro no epitélio das células exócrinas regulando o balanço entre íons e água, levando a produção de secreções viscosas<sup>1,2</sup>. Sua incidência varia de acordo com a raça e etnia, sendo mais prevalente em populações descendentes do norte da Europa, acometendo aproximadamente 1: 3000 nascidos<sup>3</sup>. No Brasil, a incidência é de aproximadamente 1: 7.576 nascidos, sendo maior na região sul do país<sup>4,5</sup>.

A FC também é uma doença multissistêmica, de apresentação heterogênea, caracterizada principalmente pela doença pulmonar progressiva, insuficiência pancreática exócrina, má absorção gastrointestinal, desnutrição, déficit de crescimento, além de outras manifestações como sinusite e diabetes melittus<sup>6</sup>. No entanto, as complicações pulmonares consistem na principal causa de morbidade e mortalidade nesta população. A produção anormal de muco predispõe à obstrução das vias aéreas e à colonização por bactérias, como *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa*<sup>2</sup>. As infecções recorrentes e a inflamação crônica estão associadas ao desenvolvimento de bronquiectasias, aprisionamento aéreo, perda progressiva da função pulmonar e desenvolvimento de hipoxemia e hipercapnia<sup>7</sup>.

Indivíduos com FC podem sofrer em média de duas a três exacerbações pulmonares ao ano<sup>8</sup>. Em 2019, dados da *Cystic Fibrosis Foundation* demonstraram que 41% dos adultos e 22% das crianças tiveram uma ou mais exacerbações pulmonares com necessidade de tratamento com antibiótico intravenoso (IV). Embora ainda não haja consenso sobre critérios diagnósticos que definam uma exacerbação pulmonar, tipicamente ela é diagnosticada com base em um somatório de sinais e sintomas, incluindo dispneia, tosse, produção de secreção, diminuição do nível de energia e do apetite, perda de peso e declínio de função<sup>9</sup>. Isso tudo tem impacto profundo na morbidade e na qualidade de vida desses indivíduos, e, infelizmente, os resultados permanecem abaixo do ideal, com uma recuperação pobre da função pulmonar basal após o tratamento<sup>10,11</sup>.

Conforme os avanços no estudo da fisiopatogenia da FC, a procura de marcadores de gravidade, clínicos e laboratoriais, tem sido uma preocupação constante. Isso impulsionou a criação de métodos de graduação do acometimento multissistêmico desses pacientes: os escores de avaliação da gravidade<sup>12</sup>. Dentre os instrumentos descritos, o *Cystic Fibrosis Clinical Score* pode ser utilizado para avaliação da exacerbação pulmonar aguda (que pretende identificar a agudização da doença), predizer a melhora ou a piora da função ventilatória e avaliar os efeitos terapêuticos<sup>13</sup>. É um escore simples, de fácil aplicação e baixo custo, que incorpora dados da avaliação de rotina do paciente, com pequena variabilidade entre examinadores, alta correlação com a prova de função pulmonar e que detecta mudanças clínicas diárias<sup>12,13</sup>. O presente estudo teve como objetivo realizar a tradução e a retro-tradução do *Cystic Fibrosis Clinical Score* para uso no Brasil.

## REFERENCIAL TEÓRICO

### FIBROSE CÍSTICA

A FC é uma doença genética autossômica recessiva causada pela mutação do gene que codifica a proteína denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), localizada no braço longo do cromossomo sete. Essa proteína atua como um canal de cloro e bicarbonato no epitélio das células exócrinas regulando o balanço entre íons e água, mantendo a hidratação da superfície epitelial; e seu defeito leva à produção de secreções viscosas<sup>1,2,14</sup>. A doença se manifesta principalmente nos pulmões, pâncreas, trato gastrointestinal, vasos deferentes e glândulas sudoríparas<sup>6</sup>. A liberação de bicarbonato nas vias aéreas é importante para o desdobramento adequado das mucinas e na defesa contra bactérias, e no intestino é necessária para tamponar a acidez gástrica e permitir a ativação de enzimas pancreáticas<sup>15,16,17</sup>.

É uma doença multissistêmica, de apresentação heterogênea. O seu fenótipo é caracterizado por doença pulmonar progressiva, insuficiência pancreática exócrina que resulta em má absorção gastrointestinal; anormalidades intestinais que resultam em desnutrição, déficit de crescimento; e uma variedade de outras manifestações como sinusite e diabetes<sup>6</sup>.

Atualmente, são identificadas mais de 2.000 mutações, sendo a Phe508del - conhecida como deltaF508 - a mutação predominante<sup>18</sup>. As manifestações clínicas da FC são variáveis mesmo entre pacientes com a mesma mutação CFTR (*Cystic Fibrosis Foudation*). Mutações CFTR podem reduzir o número de canais, função ou ambos<sup>6</sup>. A gravidade relativa e a integridade de cada defeito genético têm uma grande influência nas manifestações e na gravidade da doença (ou seja, o fenótipo da FC), embora os modificadores genéticos e os fatores ambientais também tenham um papel<sup>3,6</sup>. A presença de pelo menos um alelo CFTR parcialmente ativo pode melhorar muito o resultado clínico; isso também é evidente a partir de concentrações mais baixas de cloreto no suor ou maior probabilidade de suficiência pancreática em comparação com aqueles que não têm CFTR funcional<sup>6</sup>.

Tipicamente, as mutações CFTR podem ser divididas em seis classes de acordo com seus efeitos na função da proteína<sup>2</sup>. Mutações de classe I, II e III estão

associadas a nenhuma ou mínima função residual de CFTR e os pacientes com essas mutações têm, normalmente, um fenótipo grave, com doença pulmonar e insuficiência pancreática; enquanto indivíduos com mutações de classe IV, V e VI têm alguma função residual da proteína e têm um fenótipo pulmonar mais leve, função pancreática preservada - embora alguns desenvolvam insuficiência pancreática mais tarde; e alguns indivíduos apresentam manifestações em um único órgão, como a ausência bilateral congênita dos canais deferentes no trato reprodutor, causa de infertilidade masculina<sup>2</sup>.

Quando duas mutações leves ou "variáveis" estão presentes, ou uma mutação tem função suficiente, podem ocorrer formas atípicas de FC, como ausência congênita do ducto deferente, pancreatite "idiopática" ou doença respiratória de início muito tardio sem outras características de FC<sup>6</sup>.

## Diagnóstico

A FC é diagnosticada quando um indivíduo tem uma apresentação clínica da doença e evidência de disfunção de CFTR (*Cystic Fibrosis Foundation*). Inicialmente, o diagnóstico baseou-se no fenótipo, com reconhecimento de sinais e sintomas clínicos característicos, além de histórico familiar<sup>19</sup>. Hoje, a triagem neonatal para FC é implementada na maioria dos países com alta prevalência da doença<sup>2</sup>. Na maioria dos programas, o algoritmo baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo (TIR) - realizada em duas dosagens: a primeira feita até cinco dias de vida e a segunda até trinta dias. Frente a duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor<sup>5</sup>.

O teste do suor é realizado para a confirmação ou a exclusão da doença. Dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor  $\geq 60$  mmol/l, em duas amostras, confirma o diagnóstico. Em indivíduos com uma triagem neonatal positiva, um cloreto no suor  $< 29$  mmol/l indica que a FC é improvável – nesse caso, se indicado pela história familiar ou sintomas sugestivos, o teste de cloreto no suor pode ser repetido. Quando triagem neonatal positiva, sintomas de FC ou história familiar e valores de cloreto no suor na faixa intermediária (30-59 mmol/L), fazem-se necessários testes genéticos ou fisiológicos adicionais para estabelecer diagnóstico<sup>18</sup>. Para uma coleta adequada, idealmente, o teste deve ser realizado

bilateralmente, quando o bebê pesar mais do que 2kg e tiver pelo menos 36 semanas de idade gestacional corrigida<sup>5,18</sup>.

Os indivíduos com triagem positiva e que atendem aos critérios de cloreto no suor para o diagnóstico de FC devem ser submetidos ao teste genético<sup>18</sup>. A identificação das mutações no gene CFTR tem implicações diagnósticas, prognósticas, de tratamentos e de planejamento familiar<sup>5</sup>.

Indivíduos com diagnóstico tardio apresentam boa sobrevida, refletindo a maior prevalência de mutações associadas à função residual e um fenótipo menos grave<sup>20</sup>.

## Epidemiologia

A mudança dos critérios e métodos de diagnóstico, bem como as melhorias nos resultados clínicos, influenciaram a epidemiologia da FC<sup>6</sup>. Sua incidência varia de acordo com a raça e a etnia, sendo mais prevalente nas populações do norte da Europa, entre as quais a doença ocorre em aproximadamente 1: 3000 nascidos<sup>3</sup>. No Brasil, estima-se 1: 7.576 nascidos<sup>5</sup>. De acordo com o último registro brasileiro de FC, são registrados 5.128 pacientes, dos quais 4.711 (91,9%) têm algum dado de seguimento. A prevalência é maior nas regiões sudeste e sul do país - 2434 (47,5%) e 1102 (21,5%), respectivamente. De acordo com o registro brasileiro de FC, a cidade de Porto Alegre concentra quatro centros de referência em FC, acompanhando 350 indivíduos.

O notável progresso alcançado com a melhora da depuração do muco das vias aéreas e o controle da infecção pulmonar mudou a FC de uma doença predominantemente infantil para uma doença predominantemente adulta<sup>2</sup>. Durante as últimas seis décadas, a idade média de sobrevivência dessa população aumentou progressivamente, e agora é superior a 40 anos nos países desenvolvidos<sup>2,21</sup>. De acordo com dados de 2019 da *Cystic Fibrosis Foundation*, entre as pessoas nascidas entre 2015 e 2019, a previsão é que metade viva até 46 anos ou mais. Isso não reflete a variabilidade individual na sobrevivência observada entre pessoas com FC<sup>3</sup>.

## Manifestações pulmonares

A doença pulmonar é a principal causa de morbidade e mortalidade na FC<sup>6</sup>. A produção anormal de muco predispõe a obstrução das vias aéreas e a colonização por bactérias. A patologia dominante no pulmão é a inflamação gerada principalmente pela falha na eliminação de microrganismos e pela geração de um microambiente local pró-inflamatório tóxico<sup>22</sup>. Os microrganismos mais frequentemente envolvidos são *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Haemophilus influenzae*. A *Pseudomonas aeruginosa* é a infecção pulmonar predominante<sup>2</sup>. As bactérias do complexo *Burkholderia cepacia*, particularmente *Burkholderia cenocepacia*, têm sido os principais patógenos na FC e estão associadas ao aumento da mortalidade<sup>23</sup>. Além das bactérias Gram-negativas, as micobactérias ambientais não tuberculosas, particularmente *Mycobacterium abscessus* e *Mycobacterium avium-intracellulare*, estão aumentando em prevalência em pacientes com FC e são difíceis de tratar porque são constitutivamente resistentes à antibióticos<sup>2</sup>. Fungos, incluindo espécies de *Aspergillus*, também são cada vez mais reconhecidos como patógenos na FC e estão associados a um aumento da taxa de exacerbações pulmonares<sup>6</sup>.

O conhecimento sobre a patogênese das vias aéreas permanece incompleto e continua a evoluir. Várias manifestações importantes incluem a eliminação mucociliar retardada por meio de depleção de líquido da superfície das vias aéreas, anormalidades das propriedades físicas e adesão de muco, e uma predisposição à infecção devido a defesas anormais das mucosas. A inflamação desregulada intrínseca ao defeito CFTR também é aparente. Existem alguns dados para apoiar a hipótese de que as mutações no CFTR tornam as células epiteliais intrinsecamente mais pró-inflamatórias em comparação com as células saudáveis<sup>2</sup>.

Em crianças com fibrose cística, infecções repetidas do trato respiratório com vírus e bactérias como *Haemophilus influenzae* e *Staphylococcus aureus* resultam em dano direto e indireto da resposta inflamatória à infecção das vias aéreas. Conforme a doença progride, a bronquiectasia se desenvolve e tornam-se suscetíveis a uma variedade de bactérias Gram-negativas<sup>2</sup>. Esses microrganismos são mais comumente encontrados no meio ambiente e só estão associados à infecção humana em situações em que o hospedeiro está imunocomprometido ou a integridade do epitélio do hospedeiro está comprometida<sup>2,22</sup>.

A doença pulmonar começa cedo na vida, com evidência de bronquiectasia em tomografia computadorizada em cerca de um terço dos pacientes já nos primeiros meses<sup>24</sup>. A elastase de neutrófilos e outras proteases derivadas de neutrófilos são a principal força motriz da lesão e do desenvolvimento de bronquiectasia, o que interrompe ainda mais a imunidade inata, aumenta a produção de muco e danifica os peptídeos e proteínas nas vias aéreas, e digere a matriz extracelular<sup>2</sup>.

Esses processos iniciam e perpetuam um ciclo de destruição que acaba resultando em lesão pulmonar irreversível, bronquiectasia e insuficiência ventilatória<sup>6</sup>.

### Exacerbações pulmonares

Apesar das melhorias significativas na morbidade e sobrevida, os pacientes com FC continuam a apresentar piora periódica dos sinais e sintomas respiratórios, reconhecidos como exacerbações pulmonares<sup>25</sup>. Isso é associado à um declínio mais rápido da função pulmonar, pior qualidade de vida e aumento dos custos de saúde. Não há consenso na definição de exacerbação pulmonar, normalmente combina sintomatologia e dados laboratoriais – particularmente, a espirometria. Apresenta-se com alterações na tosse, mudança no escarro (volume ou consistência), dispneia, diminuição do nível de energia e apetite, perda de peso, alteração de frequência respiratória e declínio na prova de função pulmonar<sup>26</sup>.

Sanders et al. (2010) avaliaram a proporção de pacientes tratados por uma exacerbação pulmonar que não recupera seus valores basais na espirometria. Foi comparado o melhor volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>) nos três meses após o tratamento com o melhor VEF<sub>1</sub> nos seis meses prévios. A recuperação ao valor basal foi definida como qualquer VEF<sub>1</sub> nos três meses após o tratamento que fosse maior ou igual a 90% do VEF<sub>1</sub> basal. Dos 8.479 indivíduos avaliados, um total de 2.159 (25%) não conseguiram recuperar o VEF<sub>1</sub> basal nos três meses após o tratamento; destes, um total de 1.629 (75%) ainda não recuperaram nos seis meses seguintes ao tratamento, e 1.250 (58%) não alcançaram o seu basal nos doze meses. Além disso, estes pacientes tiveram exacerbações pulmonares mais frequentes nos três, seis e doze meses seguintes ( $p < 0.001$ ). Entre os fatores associados a um risco aumentado de falha de recuperação eles citam: desnutrição, insuficiência pancreática; colonização por *Pseudomonas aeruginosa*, complexo *Burkholderia*

cepacia, MRSA e aspergilose broncopulmonar alérgica. Ter o VEF<sub>1</sub> basal entre 60 e 79% do previsto e ser atendido em grandes centros de FC foram associados a uma diminuição do risco de falha na recuperação para o valor basal<sup>10</sup>.

Cogen et. al (2017) realizaram um estudo observacional retrospectivo durante um período de cinco anos para descrever as práticas atuais de tratamento de 38 hospitais dos Estados Unidos, avaliando 4.827 crianças e adolescentes com FC internadas por exacerbação pulmonar. Antibióticos IV isolados foram usados em 49,9% das exacerbações, enquanto antibióticos IV, orais e inalatórios foram usados simultaneamente em 8,5%. A tobramicina (58,5%) e a ceftazidima (27,3%) foram os antibióticos IV de admissão mais usados; sulfametoxazol trimetoprima foi o antibiótico oral mais utilizado (46,2% dos antibióticos orais prescritos) e a tobramicina foi o antibiótico inalatório mais utilizado (87,4% dos antibióticos inalatórios prescritos). Foi demonstrado uma variabilidade substancial na escolha de regime de antibióticos e tempo de permanência hospitalar, mas também nas práticas de monitoramento da doença; em particular, no uso de corticosteroide sistêmico, na frequência de espirometria e nas terapias de manutenção<sup>27</sup>.

Poucos estudos descreveram as tendências atuais no tratamento e monitoramento de exacerbações pulmonares. Os padrões de tratamento são bastante variáveis<sup>28</sup>, e podem ser baseados na preferência do paciente ou do médico, isolamento do patógeno, histórico de resposta ao tratamento. Os limiares clínicos para prescrição de tratamento com antibióticos podem diferir, possivelmente como resultado da experiência e estilo de manejo. Assim, o histórico e o quadro clínico de um determinado paciente podem precipitar o tratamento com antibióticos (e, portanto, ser considerada uma exacerbação pulmonar) em um ambiente, mas não em outro<sup>29</sup>.

Kraynack N.C. e McBride J.T. (2009) implantaram um escore de exacerbação pulmonar em um centro de referência em FC, padronizando a definição de exacerbação e, através da pontuação do escore, a necessidade de início de tratamento. Nos primeiros 24 meses de uso do escore, o VEF<sub>1</sub> médio da população alvo aumentou. A média do VEF<sub>1</sub> foi de 83,6% para 88,5% após a implementação do escore – essa mudança representa um aumento relativo de 5,9%<sup>30</sup>. A detecção da exacerbação pulmonar e o tratamento precoce são fundamentais para o controle da doença<sup>28</sup>. Esforços na comunidade de pesquisa de FC ainda estão em andamento para melhorar o gerenciamento desses eventos de impacto clínico<sup>31</sup>.

## Escores de avaliação na FC

A variabilidade clínica da FC, a preocupação em relação à precocidade da intervenção e à aderência do paciente ao tratamento determinaram o desenvolvimento de sistemas de avaliação de sua gravidade. Os escores de gravidade são usados para avaliar a extensão da lesão pulmonar, comparar a gravidade clínica dos pacientes, avaliar os efeitos das intervenções terapêuticas e estimar o prognóstico<sup>12</sup>. Em artigo de revisão, Santos et al. (2004) citam 16 escores de avaliação na FC, sendo dois tomográficos, um cintilográfico, cinco radiográficos e oito clínicos<sup>12</sup>.

Atualmente, os dois escores tomográficos descritos são o *Nathanson Score* e *Bhalla Score*. O *Scintigraphic score* é o escore conhecido para avaliação cintilográfica na FC. Já os escores radiográficos descritos são o *Chrispin Norman Score*, o *C-N Score*, o *Brasfield Score*, o *Wisconsin Score* e o *Northern Score*. O primeiro escore radiográfico de avaliação de gravidade da FC foi o *Chrispin Norman Score* em 1974; e em 1982 teve no *C-N Escore* sua versão modificada<sup>12</sup>. O *Brasfield Score*, criado em 1979, é o escore de radiografia de tórax mais difundido e preferido na prática clínica: tem um desempenho semelhante a outros métodos, mas comparativamente mais simples e rápido de usar e interpretar, apresentando altas taxas de confiabilidade intra e interexaminadores<sup>32</sup>.

Os escores clínicos são: *Shwachman-Kulczycki Score*, *Doershuk Score*, *Simplified Cystic Fibrosis Scale (SCS)*, *Taussig Score (NIH)*, *Huang Score*, *S-B Score*, *Matouk Score* e *Cystic Fibrosis Clinical Score*. O primeiro escore desenvolvido e ainda amplamente utilizado é o escore de Shwachman-Kulczycki, criado em 1958, sendo pioneiro em mostrar a necessidade de um sistema de avaliação clínica e de gravidade na FC<sup>12</sup>. Trata-se de um escore clínico-radiológico que inclui avaliação da atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos. Ele sofre críticas por sua subjetividade, não inclui medidas objetivas da função pulmonar e foi desenvolvido inicialmente para bebês e crianças pequenas, provavelmente não aplicável a pacientes adolescentes<sup>12,13</sup>.

O *Doershuk Score* surgiu em 1964, adaptado do Shwachman-Kulczycki; para ser mais objetivo e ser aplicado também em adolescentes e adultos. Em 1987, uma nova adaptação de escores já existentes foi proposta: o *S-B Score*. Foi elaborado em um período no qual instituições especializadas, pesquisas e triagens de efeitos

terapêuticos passaram a usar os escores existentes e a questionar as variações de avaliação entre os examinadores<sup>12</sup>. Este substituiu a avaliação radiológica de Shwachman pela proposta do Brasfield, e, no estudo de Lewiston N, et. al (1987), mostrou ter pequena variação no resultado entre examinadores<sup>33</sup>.

O Huang Score foi criado em 1981, e, em 1997, Matouk et. al o modificaram, detalhando melhor alguns de seus itens<sup>12</sup>. Já o *Cystic Fibrosis Clinical Score* é o escore mais recente, criado por Kanga e colaboradores em 1999. Ele surgiu para ser aplicado na população pediátrica, com enfoque preventivo, baseado na avaliação diária de sinais e sintomas; apresentando alta correlação com a prova de função pulmonar e pequena variabilidade entre examinadores<sup>12,13</sup>.

Além desses, é conhecido a Pontuação dos onze sinais de exacerbação pulmonar padronizados pela *Cystic Fibrosis Foundation*. Entre os mais difundidos e utilizados estão o escore de Shwachman-Kulczycki e o escore de Brasfield - escores mais úteis como indicadores de prognóstico do que de alterações agudas da doença. Ainda não existe consenso em relação ao escore ideal<sup>12</sup>.

### *Cystic Fibrosis Clinical Score*

O *Cystic Fibrosis Clinical Score* foi criado em um estudo multicêntrico que avaliou 130 crianças hospitalizadas com diagnóstico primário de exacerbação pulmonar aguda. O objetivo do trabalho foi descrever a correlação do novo escore clínico com variáveis de função pulmonar (volume expiratório forçado no primeiro segundo - VEF<sub>1</sub> -, e capacidade vital forçada - CVF). Os pacientes foram aleatoriamente designados aos grupos de tratamento: ciprofloxacino IV ou oral e ceftazidima mais tobramicina. As medidas de avaliação foram obtidas antes e após a terapia antimicrobiana<sup>13</sup>.

O escore apresenta cinco critérios subjetivos e cinco critérios objetivos. Inclui a avaliação de sintomas comuns de exacerbação pulmonar: tosse, produção de secreção, apetite, dispneia e energia; e de sinais físicos: temperatura, peso, frequência respiratória e avaliação da ausculta pulmonar. Cada critério é avaliado de um a cinco pontos, sendo 50 a pontuação máxima. Quanto maior a pontuação, mais acometido o paciente<sup>13</sup>.

Os quatro componentes do escore que se correlacionaram mais fortemente com ambas as variáveis de função pulmonar no início do estudo foram crepitanes, dispneia, produção de secreção e frequência respiratória. Crepitanes, produção de secreção e frequência respiratória foram preditivos de VEF<sub>1</sub> ( $p < 0,05$ ), e crepitanes e frequência respiratória foram preditivos de CVF ( $p < 0,05$ )<sup>13</sup>.

Ele foi definido como um escore simples, de fácil aplicação e baixo custo, que incorpora dados da avaliação de rotina do paciente, com variáveis clínicas comuns, pequena variabilidade entre examinadores, alta correlação com a prova de função pulmonar e que detecta mudanças clínicas diárias<sup>13</sup>. É um escore com enfoque preventivo, baseado na avaliação diária de sinais e sintomas, para detectar a exacerbação pulmonar aguda, comparar a resposta terapêutica, diferenciar a intensidade da doença e controlar a função pulmonar<sup>12</sup>.

Pereira F. M. et. al (2011)<sup>34</sup> avaliaram o desempenho de indivíduos com FC no teste de caminhada de seis minutos comparando com indivíduos saudáveis. Pacientes em exacerbação pulmonar aguda foram excluídos do estudo; e para identificar exacerbação pulmonar e avaliar a gravidade da FC foram aplicados o *Cystic Fibrosis Clinical Score* e o escore de Shwachman-Kulczycki. O ponto de corte para identificar exacerbação pulmonar através do *Cystic Fibrosis Clinical Score* foi uma pontuação  $>25$ <sup>34</sup>. No artigo original de Kanga e colaboradores (2009)<sup>13</sup> não identifica-se uma pontuação de referência. Segundo os autores, uma queda de quinze pontos no escore sugere melhora clínica e o aumento de dez a quinze pontos indica necessidade de hospitalização<sup>13</sup>.

As necessidades de atendimento interdisciplinar levaram os fisioterapeutas e os médicos de um centro universitário de referência no atendimento de FC a elaborar um protocolo de atendimento e seguimento desses pacientes. O PASFIC - Protocolo de Atendimento e Seguimento Fisioterapêutico na Fibrose Cística - inclui 10 critérios: fisioterapia respiratória, escore de gravidade, escores de exacerbação pulmonar, avaliação do peso e da estatura, avaliação respiratória, espirometria, coleta de secreção das vias respiratórias, aderência, habilidades funcionais, e anormalidades posturais. Para a avaliação da exacerbação pulmonar, eles incluíram dois escores: o *Cystic Fibrosis Clinical Score* e a Pontuação dos onze sinais de exacerbação pulmonar padronizados pela *Cystic Fibrosis Foundation*. O *Cystic Fibrosis Clinical Score* é citado como um dos principais escores utilizados. No artigo, os autores

exibem uma versão informal elaborada a partir do artigo original do Kanga e colaboradores<sup>35</sup>.

## JUSTIFICATIVA

A doença pulmonar progressiva é a principal causa de morbidade e mortalidade em pacientes com FC. Métodos para prever corretamente a progressão da doença pulmonar nesses pacientes são essenciais para direcionar o tratamento agressivo para prevenir a perda da função pulmonar e insuficiência ventilatória em estágio terminal.

É uma doença com necessidade de acompanhamento longitudinal. Centros de referência para diagnóstico e tratamento de FC realizam monitoramento ambulatorial regular da estabilidade da doença. A cada consulta ambulatorial são realizados exames de escarro e espirometria. Além disso, anualmente é realizada revisão completa incluindo outros exames como raios-x, tomografia, ultrassonografia e densitometria óssea. A disponibilidade de uma escala adaptada e validada na FC pode ser um adjunto às avaliações para determinar o estado clínico e o prognóstico dos pacientes de forma rápida e simples.

O *Cystic Fibrosis Clinical Score* é um instrumento adequado para isso. Ele pode ser usado para avaliar o estado de saúde em ambiente ambulatorial, determinar a necessidade de hospitalização durante uma exacerbação pulmonar aguda e comparar a eficácia terapêutica<sup>13</sup>. É de fácil aplicação, boa aceitação do paciente e baixo custo<sup>12</sup>. E ele ainda não apresenta validação linguística para a língua portuguesa.

Nesse sentido, o presente estudo justifica-se pela necessidade de obtenção de instrumentos específicos e adequados à avaliação da exacerbação pulmonar em crianças e adolescentes com FC em nosso país.

## OBJETIVOS

### Objetivo geral

- Realizar a tradução e a retro-tradução do instrumento *Cystic Fibrosis Clinical Score* para a língua portuguesa do Brasil.

### Objetivos específicos

- Traduzir o instrumento para o português brasileiro;
- Investigar a reprodutibilidade do instrumento traduzido através de sua aplicação à amostra da população alvo e análise estatística preliminar.

## REFERENCIAL TEÓRICO METODOLÓGICO

Trata-se de um estudo de tradução e retro-tradução do instrumento *Cystic Fibrosis Clinical Score* para utilização no contexto brasileiro - da versão original em inglês americano para o idioma português do Brasil.

Para o início do processo, foi solicitado consentimento aos responsáveis pelo escore original, representado pelo Doutor Jamshed Kanga, via e-mail (jfk@email.uky.edu) – Apêndice A.

Este estudo respeitou a metodologia definida internacionalmente para a adaptação cultural linguística de medidas de resultados, utilizando a COSMIN checklist. Foi seguido um processo rigoroso, de acordo com as diretrizes atuais para tradução e adaptação cultural de escalas de Beaton (2007)<sup>36</sup> e os princípios do *Standards for Educational and Psychological Testing* (SEPT)<sup>37</sup>. Com isso, esta pesquisa foi dividida em seis etapas: tradução, síntese das traduções, tradução reversa, comitê de especialistas, pré-teste e aprovação do comitê de revisão.

### **Etapa 1 - Tradução inicial**

Nesta etapa, foram realizadas, simultaneamente, duas traduções do escore original para o português. A tradução do escore foi feita de forma independente por dois nativos na língua portuguesa e fluentes na língua inglesa, sendo um familiarizado com o escore e os conceitos a serem abordados, e outro não familiarizado. Sendo, assim, foram produzidas duas traduções independentes (T1 e T2). Os dois profissionais não tiveram contato entre si durante o processo.

### **Etapa 2 - Síntese das traduções**

Para produzir a síntese das duas traduções, foi realizada uma reunião dos pesquisadores com os dois tradutores. As discrepâncias existentes foram analisadas e discutidas em consenso, para, então, ser elaborada uma tradução comum (T12), preservando o significado de cada item do instrumento original. As discordâncias encontradas e como elas foram solucionadas estão documentadas no Apêndice B.

### **Etapa 3 - Tradução reversa**

A versão final em português foi encaminhada para dois tradutores nativos da língua inglesa e fluentes na língua portuguesa para a realização da tradução de volta para o inglês, sem ambos ter contato com a versão original - gerando as versões RT1 e RT2. O pesquisador responsável se reuniu com os tradutores e documentou as discrepâncias encontradas e como elas foram solucionadas (Apêndice C). Após, por consenso, foi gerada uma versão única da versão retro-traduzida (RT12).

Este é um processo de verificação de validade para garantir que a versão traduzida reflita com precisão o conteúdo do item da versão original, identificando inconsistências ou erros conceituais na tradução<sup>36</sup>.

### **Etapa 4 - Comitê de especialistas**

A versão original e todas as traduções foram analisadas por um comitê revisor para, por fim, desenvolver uma versão para ser submetida ao pré-teste. O comitê foi composto pelos tradutores, um docente e um profissional da assistência em FC. Além disso, existiu contato estreito com o autor do escore original para informações e questionamentos.

O comitê revisou e entrou em consenso sobre todas as versões produzidas (T1, T2, T12, RT1, RT2 e RT12). O material disposto foi composto pelo questionário original e cada tradução, juntamente com seus correspondentes documentos descritivos (que relatam a razão de cada decisão nos estágios prévios).

### **Etapa 5 - Pré-teste**

A versão pré-final do escore foi administrada a uma amostra de pacientes para determinar se a tradução era aceitável. Foi necessário a aplicação do escore à uma amostra de no mínimo dez pacientes<sup>38</sup>. O escore foi aplicado de forma independente por dois fisioterapeutas com experiência na área de FC infantil.

## **Etapa 6 - Apresentação da documentação a um comitê de revisão de adaptação transcultural**

O estágio final do processo de adaptação foi a submissão de todos os relatórios e formulários para um comitê de controle. Esse comitê verificou se as etapas recomendadas foram seguidas e se os relatórios refletem bem esse processo. Não foi tarefa, nesta etapa, alterar qualquer conteúdo. Assumido que o processo foi seguido corretamente, a tradução foi considerada razoável.

Por fim, foi investigado a confiabilidade através da reprodutibilidade. A confiabilidade se refere ao quanto o escore obtido no instrumento se aproxima do escore verdadeiro do indivíduo em um traço avaliado<sup>39</sup>. Ela pode ser obtida através da consistência interna, reprodutibilidade e controle de erro de mensuração. A reprodutibilidade verifica a consistência das respostas em diferentes momentos no tempo (estabilidade temporal) e o erro de mensuração verifica a precisão do instrumento<sup>37,40</sup>

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stephenson AL, Sykes J, Stanojevic S, Quon BS, Marshall BC, Petren K, Ostrenga J, Fink AK, Elbert A, Goss CH. 2017. Survival comparison of patients with cystic fibrosis in Canada and the United States: a population-based cohort study. *Ann Intern Med* 166:537–546.
2. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2016;388(10059):2519-2531. doi:10.1016/S0140-6736(16)00576-6
3. O’Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2009;373(9678):1891-1904. doi:10.1016/S0140-6736(09)60327-5
4. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Caldeira Reis F, et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. *J Cyst Fibros*. 2008;7(1):15-22. doi:10.1016/j.jcf.2007.03.006
5. Athanazio R, Silva Filho L, Vergara A, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. 2017;43(3):219-245.
6. Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. *Nat Rev Dis Prim*. 2015;1(May):15010. doi:10.1038/nrdp.2015.10
7. Sly PD, Gangell CL, Chen L, et al. Risk Factors for Bronchiectasis in Children with Cystic Fibrosis. *N Engl J Med*. 2013;368(21):1963-1970. doi:10.1056/nejmoa1301725
8. De Boer K, Vandemheen KL, Tullis E, et al. Exacerbation frequency and clinical outcomes in adult patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 2011;66(8):680-685. doi:10.1136/thx.2011.161117
9. Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis-1: Epidemiology and pathogenesis. *Thorax*. 2007;62(4):360-367. doi:10.1136/thx.2006.060889
10. Sanders DB, Bittner RCL, Rosenfeld M, Hoffman LR, Redding GJ, Goss CH. Failure to recover to baseline pulmonary function after cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010;182(5):627-632. doi:10.1164/rccm.200909-1421OC
11. Waters V, Atenafu EG, Salazar JG, et al. Chronic *Stenotrophomonas maltophilia* infection and exacerbation outcomes in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*.

- 2012;11(1):8-13. doi:10.1016/j.jcf.2011.07.008
12. Santos CI da S, 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(3):286-298. doi:10.1590/s1806-37132004000300016
  13. 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):1343-1356. doi:10.1016/S0149-2918(99)80035-6
  14. De Boeck K. Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. *Acta Paediatr Int J Paediatr.* 2020;109(5):893-899. doi:10.1111/apa.15155
  15. Quinton PM. Cystic fibrosis: impaired bicarbonate secretion and mucoviscidosis. *Lancet.* 2008;372(9636):415-417. doi:10.1016/S0140-6736(08)61162-9
  16. Shah VS, Meyerholz DK, Tang XX, et al. HHS Public Access. 2016;351(6272):503-507. doi:10.1126/science.aad5589.Airway
  17. Kunzelmann K, Schreiber R, Hadorn HB. Bicarbonate in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2017;16(6):653-662. doi:10.1016/j.jcf.2017.06.005
  18. Farrell PM, White TB, Ren CL, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr.* 2017;181:S4-S15.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2016.09.064
  19. Sosnay PR, White TB, Farrell PM, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis in Nonscreened Populations. *J Pediatr.* 2017;181:S52-S57.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2016.09.068
  20. McKone EF, Velentgas P, Swenson AJ, Goss CH. Association of sweat chloride concentration at time of diagnosis and CFTR genotype with mortality and cystic fibrosis phenotype. *J Cyst Fibros.* 2015;14(5):580-586. doi:10.1016/j.jcf.2015.01.005
  21. Burgel PR, Bellis G, Olesen H V., et al. Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *Eur Respir J.* 2015;46(1):133-141. doi:10.1183/09031936.00196314
  22. Cutting GR. Cystic fibrosis genetics: From molecular understanding to clinical application. *Nat Rev Genet.* 2015;16(1):45-56. doi:10.1038/nrg3849
  23. Parkins MD, Floto RA. Emerging bacterial pathogens and changing concepts of bacterial pathogenesis in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2015;14(3):293-304. doi:10.1016/j.jcf.2015.03.012
  24. Collawn JF, Matalon S. CFTR and lung homeostasis. *Am J Physiol - Lung Cell*

- Mol Physiol.* 2014;307(12):L917-L923. doi:10.1152/ajplung.00326.2014
25. Sanders DB, Ostrenga JS, Rosenfeld M, et al. Predictors of pulmonary exacerbation treatment in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2020;19(3):407-414. doi:10.1016/J.JCF.2019.06.008
  26. Goss CH. Acute pulmonary exacerbation in cystic fibrosis C.H. *Semin Respir Crit Care Med.* 2019;40(6):792-803. doi:10.1055/s-0039-1697975
  27. Cogen JD, Oron AP, Gibson RL, et al. Characterization of Inpatient Cystic Fibrosis Pulmonary Exacerbations. *Pediatrics.* 2017;139(2). doi:10.1542/peds.2016-2642
  28. Smith S, Rowbotham NJ, Charbek E. Inhaled antibiotics for pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018;2018(10). doi:10.1002/14651858.CD008319.pub3
  29. VanDevanter DR, Elkin EP, Pasta DJ, Morgan WJ, Konstan MW. Changing thresholds and incidence of antibiotic treatment of cystic fibrosis pulmonary exacerbations, 1995-2005. *J Cyst Fibros.* 2013;12(4):332-337. doi:10.1016/j.jcf.2012.11.011
  30. Kraynack NC, McBride JT. Improving care at cystic fibrosis centers through quality improvement. *Semin Respir Crit Care Med.* 2009;30(5):547-558. doi:10.1055/s-0029-1238913
  31. Quon BS, Skolnik K. Recent advances in the understanding and management of cystic fibrosis pulmonary exacerbations [version 1; referees: 3 approved]. *F1000Research.* 2018;7(May):1-10. doi:10.12688/f1000research.13926.1
  32. Zucker EJ, Barnes ZA, Lungren MP, et al. Deep learning to automate Brasfield chest radiographic scoring for cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2020;19(1):131-138. doi:10.1016/j.jcf.2019.04.016
  33. Lewiston N, Moss R, Hindi R, Rubinstein S, Sullivan M. Interobserver variance in clinical scoring for cystic fibrosis. *Chest.* 1987;91(6):878-882. doi:10.1378/chest.91.6.878
  34. Pereira FM, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Toro AADC, Hessel G, Ribeiro JD. Functional performance on the six-minute walk test in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2011;37(6):735-744
  35. Santos CI da S, Ribeiro MAG, Okuro RT et al. Protocolo de atendimento e seguimento fisioterapêutico na fibrose cística. *Fisioter Bras* 2018;19(4):508-23

36. Dorcas Beaton Francisi Guillemin, Marcos Ferraz CB. Recommendations for the Cross-Cultural Adaptation of the DASH & QuickDASH Outcome Measures. 2007;(August 2014). <http://www.dash.iwh.on.ca/assets/images/pdfs/X-CulturalAdaptation-2007.pdf>
37. AERA: American Educational Research Association, APA: American Psychological Association, NCME: National Council on Measurement in Education. Standards for educational and psychological testing. New York: AERA; 2014.
38. Baiardini I, Bousquet PJ, Brzoza Z, et al. Recommendations for assessing Patient-Reported Outcomes and Health-Related quality of life in clinical trials on allergy: A GA2LEN taskforce position paper. *Allergy Eur J Allergy Clin Immunol*. 2010;65(3):290-295. doi:10.1111/j.1398-9995.2009.02263.x
39. Pawlowski J, Trentini CM, Bandeira DR. Discutindo procedimentos psicométricos a partir da análise de um instrumento de avaliação neuropsicológica breve. *Psico-USF*. 2007;12(2):211-219. doi:10.1590/s1413-82712007000200009
40. Pernambuco L, Espelt A, Magalhães HV, Lima KC de. Recommendations for elaboration, transcultural adaptation and validation process of tests in Speech, Hearing and Language Pathology. *CoDAS*. 2017;29(3):e20160217. doi:10.1590/2317-1782/20172016217

APÊNDICE A: Tradutores.

<b>Fase</b>	<b>Responsável</b>
Tradução inicial (T1)	Paulo Roth Dalcin
Tradução inicial (T2)	Déborah Levy
Síntese das traduções (T12)	Camila Durante
Tradução reversa (RT1)	Tuluar Ratliff
Tradução reversa (RT2)	Keith Jamie Mark Barsby

APÊNDICE B: Avaliadores da fase do pré-teste.

<b>Avaliador</b>	<b>Qualificações/títulos</b>
<b>Camila Durante</b>	Fisioterapeuta graduada pela UFCSPA. Possui residência pelo Programa de Residência Multiprofissional em Saúde com ênfase em Saúde da Criança pelo HCPA. Mestranda em Ciências Pneumológicas pela UFRGS. Fisioterapeuta na área de pediatria do Hospital da Criança Santo Antônio e do Hospital Moinhos de Vento. Realiza atendimento de pacientes pediátricos com fibrose cística.
<b>Maiara Belusso</b>	Fisioterapeuta graduada pelo IPA. Mestranda em Ciências Pneumológicas pela UFRGS. Fisioterapeuta na área de pediatria do Hospital da Criança Santo Antônio. Realiza atendimento de pacientes pediátricos com fibrose cística; com experiência de três anos de atendimento no ambulatório de fibrose cística pediátrica do HCPA.

## APÊNDICE C: Autorização dos autores do artigo original.

19/06/2019

Gmail - Cystic Fibrosis Clinical Score for use in Brazil



camila durante <camiladurante@gmail.com>

---

### Cystic Fibrosis Clinical Score for use in Brazil

---

**Kanga, Jamshed** <jfkk@email.uky.edu>  
Para: camila durante <camiladurante@gmail.com>

12 de outubro de 2018 11:48

Dear Dr. Durante,

I apologize for the delay in responding to your email. I am very happy to know that you are planning to validate the cystic fibrosis clinical score. As best as I know, you are free to use this score for validation or future studies in CF. Other researchers have done this too. The score is fairly simple to use and correlates well with PFTs. Do let me know how it goes.

Best regards,

Jamshed F. Kanga, MD  
Professor and Chief,  
Division of Pediatric Pulmonology  
University of Kentucky  
Lexington, KY

Sent from my iPad

19/06/2019

Gmail - Cystic Fibrosis Clinical Score for use in Brazil



camila durante <camiladurante@gmail.com>

---

### Cystic Fibrosis Clinical Score for use in Brazil

---

**Kanga, Jamshed** <jfkk@email.uky.edu>  
Para: camila durante <camiladurante@gmail.com>

3 de junho de 2019 13:47

Thank you Dr. Durante for keeping me updated.

As per my earlier e-mail you have my permission to translate and validate the Kanga Score.

Best regards,

Jamshed Kanga

Sent from Workspace ONE Boxer  
[Texto das mensagens anteriores oculto]

TABELA 1: Relatório da etapa de síntese das traduções T1 e T2 (T12).

Problema	Solução
<b>#Subjective criteria:</b> O tradutor 1 traduziu “critérios subjetivos” e o tradutor 2 traduziu “critério subjetivo”.	Foi definido usar a forma no plural “critérios subjetivos” por tratar da avaliação de cinco critérios subjetivos.
<b>#Objective criteria:</b> O tradutor 1 traduziu “critérios subjetivos” e o tradutor 2 traduziu “critério subjetivo”.	Foi definido usar a forma no plural “critérios objetivos” por tratar da avaliação de cinco critérios objetivos.
<b>#None:</b> O tradutor 1 traduziu a palavra como “Nenhum” e o tradutor 2 como “Ausente”.	Foi definido traduzir como “não”. Todos os itens que contêm “none” podem ser traduzidos como não”.
<b>#With exercise or chest therapy:</b> O tradutor 1 traduziu “com exercício ou com fisioterapia torácica” e o tradutor 2 traduziu “com exercício ou fisioterapia respiratória”.	Foi definido a tradução “com exercício ou fisioterapia respiratória”. O termo “respiratória” é mais conhecido e usado no Brasil.
<b>#Frequent/daytime:</b> O tradutor 1 traduziu “frequente/diurno” e o tradutor 2 traduziu “frequente durante o dia”.	Foi escolhido traduzir “frequente durante o dia”.
<b>#Occasional, with chest therapy:</b> O tradutor 1 traduziu “ocasional, com fisioterapia respiratória” e o tradutor 2 traduziu “ocasional, na fisioterapia respiratória”.	Foi definido traduzir como “ocasional, com fisioterapia respiratória”. Foi escolhida a preposição “com” para padronizar o escore.
<b>#Small amount, light:</b> O tradutor 1 traduziu “pequena quantidade, leve” e o tradutor 2 “pequena quantidade, hialina”.	Foi definido traduzir como “pequena quantidade, clara”. O termo “Clara” classifica melhor e de forma mais fácil a pontuação 3 do item secreção.
<b>#Increased, darker, thicker:</b> O tradutor traduziu “aumentado, mais escuro, mais espesso” e o tradutor 2 traduziu “aumentado, escuro, espesso”.	Foi escolhido traduzir como “aumentado, mais escuro, mais espesso”.
<b>#Copious, blood-tinged:</b> O tradutor 1 traduziu “copioso, tingido de sangue” e o tradutor 2 traduziu “abundante, hemática (sanguinolenta)”.	Foi definido traduzir como “abundante, sanguinolenta”. “Abundante” foi o termo escolhido por ser mais adequado para classificar o item secreção, além de ser mais utilizado na prática clínica. “Sanguinolenta” foi considerado mais adequado para traduzir secreção com presença de sangue.
<b>#Usual:</b> O tradutor 1 traduziu “usual” e o tradutor 2 traduziu “habitual”.	Foi definido traduzir como “usual” a classificação de apetite normal do paciente.
<b>#Poor:</b> O tradutor 1 traduziu “fraco” e o tradutor 2 traduziu “pouco”.	Foi definido traduzir como “precário” para classificar de forma mais adequada a pontuação 5 do item apetite, visto que

	na escala de pontuação o 4 já define o apetite como diminuído.
<b>#When climbing stairs:</b> O tradutor 1 traduziu “ao subir escadas” e o tradutor 2 traduziu “quando sobe as escadas”.	Foi escolhido traduzir como “ao subir escadas”.
<b>#With routine activity:</b> O tradutor 1 traduziu “com atividade rotineira” e o tradutor 2 traduziu “durante atividade diária”.	Foi definido traduzir como “com atividade de rotina”, uma forma mais clara e objetiva.
<b>#Energy:</b> O tradutor 1 traduziu “energia” e o tradutor 2 traduziu “vitalidade”.	Foi escolhido traduzir como “energia”.
<b>#Good:</b> O tradutor 1 traduziu “bom” e o tradutor 2 traduziu “boa”.	Foi definido traduzir como “boa”, termo no feminino, pois se refere à classificação de energia.
<b>#Fair:</b> O tradutor 1 traduziu “razoável” e o tradutor 2 traduziu “limítrofe”.	Em consenso, foi discutido traduzir como “moderada”, sendo o termo mais adequado para classificar um nível de energia na pontuação 3 - acompanhando a escala: excelente, boa, moderada, pobre e letargia.
<b>#Poor:</b> O tradutor 1 traduziu “fraco” e o tradutor 2 traduziu “baixa”.	Foi definido traduzir como “pobre”. O termo pobre é mais adequado na escala de classificação de energia, acompanhando a escala: excelente, boa, moderada, pobre e letargia.
<b>#Increase from baseline <math>\geq 1</math>:</b> O tradutor 1 traduziu “aumento a partir do basal $\geq 1$ ” e o tradutor 2 traduziu “aumento em relação ao nível basal $\geq 1$ ”.	Foi definido traduzir como “aumento em relação ao nível basal $\geq 1$ ”. Por consenso, traduzir “em relação” foi considerado mais adequado.
<b>#Increase from baseline 0.4-0.99:</b> O tradutor 1 traduziu “aumento a partir do basal 0,4-0,99” e o tradutor 2 traduziu “aumento em relação ao nível basal 0,4-0,99”.	Foi definido traduzir como “aumento em relação ao nível basal 0,4-0,99”. Por consenso, traduzir “em relação” foi considerado mais adequado.
<b>#Baseline <math>\pm 0.39</math>:</b> O tradutor 1 traduziu “basal $\pm 0.39$ ” e o tradutor 2 traduziu “manutenção $\pm 0.39$ ”.	Foi escolhido traduzir como “basal $\pm 0.39$ ”.
<b>#Decrease from baseline 0.4-0.99:</b> O tradutor 1 traduziu “redução a partir do basal 0,4-0,99” e o tradutor 2 traduziu “diminuição em relação ao nível basal 0,4-0,99”.	Foi escolhido traduzir como “diminuição em relação ao nível basal 0,4-0,99”.
<b>#Decrease from baseline <math>\geq 1</math>:</b> O tradutor 1 traduziu “redução a partir do basal $\geq 1$ ” e o tradutor 2 traduziu “diminuição em relação ao nível basal $\geq 1$ ”.	Foi escolhido traduzir como “diminuição em relação ao nível basal $\geq 1$ ”.
<b>#Normal (none):</b> O tradutor 1 traduziu “normal (nenhum)” e o tradutor 2 traduziu “normal (ausente)”.	Foi definido traduzir como “normal (não)”.

<p><b>#Decrease in breath sounds/wheezing (no. of lobes):</b> O tradutor 1 traduziu “redução nos sons respiratórios/sibilância (no. De lobos)” e o tradutor 2 traduziu “diminuição dos sons respiratórios/sibilo (número ou nº de lobos)”.</p>	<p>Foi definido traduzir como “diminuição dos sons respiratórios/sibilo (número de lobos pulmonares)”. O termo “diminuição” para padronizar o escore como nos outros itens. O termo “sibilo” escolhido como mais adequado em relação à “sibilância”. Foi acrescentado “pulmonares” em “lobos pulmonares” para melhor compreensão.</p>
<p><b>#Crackles (no. of lobes):</b> O tradutor 1 traduziu “crepitanes (no. De lobos)” e o tradutor 2 traduziu “crepitação (número de lobos ou nº de lobos)”.</p>	<p>Foi definida a tradução “crepitanes (número de lobos pulmonares)”. Crepitanes é o termo mais usado na prática clínica na avaliação de ausculta pulmonar. Foi acrescentado “pulmonares” em “lobos pulmonares” para melhor compreensão.</p>
<p><b>#Best weight during previous 6 months:</b> O tradutor 1 traduziu como “melhor peso durante os 6 meses prévios” e o tradutor 2 traduziu “peso ideal durante os 6 meses prévios”.</p>	<p>Foi definida a tradução “melhor peso durante os seis meses prévios”. Além de ser a tradução correta, este item busca avaliar o peso atual do paciente em relação ao seu melhor peso nos últimos seis meses, não o peso ideal. Também, foi definido usar o número por extenso.</p>

TABELA 2: Relatório da etapa de síntese das retro-traduições RT1 e RT2 (RT12).

Problema	Solução
<b>#Precário:</b> O tradutor 1 traduziu “ <i>poor</i> ” e o tradutor 2 traduziu “ <i>precarious</i> ”.	Foi definido a tradução “ <i>poor</i> ”, igual ao termo do artigo original. Ambas as traduções mantêm o sentido: apetite precário.
<b>#Número de lobos pulmonares:</b> O tradutor 1 traduziu “ <i>number of pulmonary lobes</i> ” e o tradutor 2 traduziu “ <i>number of lung lobes</i> ”.	Foi definido a tradução “ <i>number of lung lobes</i> ”. Está correta a tradução para número de lobos pulmonares. As palavras podem ser usadas com o mesmo sentido (“ <i>pulmonary</i> ” e “ <i>lung</i> ”).
<b>#Crepitantes:</b> O tradutor 1 traduziu “ <i>tingling</i> ” e o tradutor 2 traduziu “ <i>sizzling</i> ”.	Foi definido manter a palavra “crepitantes” na tradução e o termo “ <i>crackles</i> ” na retro-tradução (como no artigo original). Os tradutores não têm familiaridade com a área da saúde e desconheciam o termo. Nenhuma das traduções têm palavras equivalentes.
<b>#Melhor peso durante os seis meses prévios:</b> O tradutor 1 traduziu “ <i>best weight during the previous six months</i> ” e o tradutor 2 traduziu “ <i>best weight in the last six months</i> ”.	Foi definido a tradução “ <i>best weight during the previous six months</i> ”, como no artigo original.