

**Anie Soraia Nascimento Furtado**

Acadêmica em Enfermagem pela Universidade Federal do Amapá.  
Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde. Macapá - AP,  
Brasil.

**Eva Silva da Costa**

Acadêmica em Enfermagem pela Universidade Federal do Amapá.  
Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde. Macapá - AP,  
Brasil.

**Felipe dos Santos Paixão**

Acadêmico em Enfermagem pela Universidade Federal do Amapá.  
Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde. Macapá - AP,  
Brasil.

**Ingrid Maira Brito Gibson**

Acadêmica em Enfermagem pela Universidade Federal do Amapá.  
Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde. Macapá - AP,  
Brasil.

**Rafael Nascimento da Silva**

Acadêmico em Enfermagem pela Universidade Federal do Amapá.  
Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde. Macapá - AP,  
Brasil.

**Tatiana do Socorro dos Santos Calandrini**

Enfermeira e Mestre em Ciências da Saúde pela Universidade Federal do Amapá.  
Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde. Macapá - AP,  
Brasil.

**Rubens Alex de Oliveira Menezes**

Enfermeiro e Doutor em Biologia de Agentes Infecciosos e Parasitários pela Universidade Federal  
do Pará. Universidade Federal do Amapá - Departamento de Ciências biológicas e da Saúde.  
Macapá - AP, Brasil.

**RESUMO**

**Introdução:** a fibrose cística (FC) é uma doença genética recessiva de evolução crônica e progressiva que afeta as glândulas exócrinas do organismo, manifestando-se no indivíduo desde os primeiros meses de vida, com sintomas respiratórios (tosse crônica, sibilância recorrente e outros), associados a sintomas de síndrome de má absorção intestinal (como baixo ganho pômbero-estatural, esteatorreia e outros). **Objetivos:** avaliar a assistência de enfermagem oferecida aos portadores de fibrose cística e a seus familiares. **Metodologia:** trata-se de uma revisão de literatura, utilizando os seguintes descritores: fibrose cística e enfermagem, e como filtros: texto completo, assunto principal fibrose cística, idioma português, período de tempo de 2009 a 2019, totalizando cinco artigos que serão discutidos neste trabalho. **Resultados e Discussões:** a partir dos descritores utilizados na pesquisa, foram encontrados cinco trabalhos que trataram parcial ou integralmente do tema. Para facilitar a escrita da discussão, foram elaboradas duas abordagens, que surgiram após as

leituras dos textos, são elas: i) atuação profissional do enfermeiro na assistência; ii) visão dos familiares de pacientes com fibrose cística quanto à atuação do enfermeiro na assistência. **Conclusões:** a partir dos textos encontrados na para análise, pode-se observar que o estabelecimento de uma parceria equipe de enfermagem-adoentado-família baseada em confiança mútua é essencial para os que vivenciam a fibrose cística e presenciam as dificuldades que a doença traz para o cotidiano, despertando assim a perspectiva sobre a importância da equipe de saúde nesse processo de cuidados paliativos.

**Descritores:** Fibrose Cística; Enfermagem; Assistência.

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, recessiva, crônica, evolutiva, que apresenta várias manifestações clínicas e resulta em morte prematura. É uma patologia que, devido a sua peculiaridade e complexidade, ocasiona várias internações hospitalares, o que é um fator de estresse e preocupação tanto para as crianças portadoras da doença como para seu núcleo familiar (PEREIRA *et al.*, 2010).

A FC foi reconhecida como patologia no ano de 1938, período em que poucas crianças portadoras dessa doença chegavam ao primeiro ano de vida (ANDERSEN, 1938). Atualmente se vive uma realidade diferente. Devido aos estudos científicos, existe muito conhecimento sobre a fisiopatologia dessa doença, o que facilita grandes avanços para o diagnóstico e tratamento da FC e auxilia na mudança do prognóstico relacionado à expectativa de vida. Em países desenvolvidos, a média de sobrevida gira em torno de 38 anos de idade, enquanto, no mundo todo, aumenta gradativamente a população de adultos vivendo com FC (HODSON *et al.*, 2008).

É importante que os profissionais de saúde (equipe multiprofissional) envolvidos no tratamento desses pacientes sejam capazes de perceber a singularidade de cada família e tratar cada uma com a individualidade que lhe é inerente, tendo a percepção de que a criança pertence a uma família e a um grupo social, que a determina e a difere (PEREIRA *et al.*, 2010).

É de extrema importância que a família também esteja envolvida no tratamento e deve-se observar o reconhecimento de seus familiares como parte da integralidade do tratamento à saúde da criança. O profissional de saúde deve dominar o conhecimento sobre a participação dos familiares para a melhor prestação do atendimento. Para que isso aconteça, o acolhimento é necessário, o que torna imprescindível uma reformulação completa do processo de trabalho no atendimento de todos que procurarem os serviços de saúde, fortalecendo assim os princípios do Sistema Único de Saúde e fomentando atividades para reflexão e ações de humanização nos equipamentos de saúde (SILVA; CORREA, 2006).

Sendo assim, percebe-se que é necessário que o enfermeiro agrupe em seus processos de trabalho essa tecnologia, objetivando construir vínculo com o portador de FC e sua família. O objetivo do estudo é avaliar a assistência de enfermagem oferecida tanto aos portadores de FC quanto aos membros da família destes.

## METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão de literatura sobre a assistência de enfermagem no tratamento de fibrose cística. Segundo Santos e Calendoro (2006), revisão de literatura é a parte de um projeto de pesquisa que revela explicitamente o universo de contribuições científicas de autores sobre um tema específico.

Para a seleção de trabalhos especializados, foram utilizadas as seguintes palavras-chave: fibrose cística e enfermagem. A pesquisa foi realizada no banco de dados da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS). Os critérios de inclusão foram: textos disponíveis na íntegra e gratuitos, publicados no período de 2009 a 2019, em língua portuguesa. Foram estabelecidos como critérios de exclusão: estudos não disponíveis na íntegra, com assunto diverso da temática proposta, com período de publicação fora do recorte escolhido.

A partir das palavras-chave propostas na metodologia, foram encontrados 407 trabalhos que abordavam integralmente ou parcialmente o tema do estudo, sendo assistência de enfermagem a pacientes com fibrose cística. Por meio das palavras-chave, realizou-se a busca no banco de dados e, com base nos critérios de inclusão e exclusão estabelecidos, foram selecionados 13 trabalhos na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), sendo nove da plataforma LILACS, um da MEDLINE e três da BDEF. Foi realizada a leitura do resumo de cada artigo para seleção daqueles condizentes com a temática do estudo e, assim, foram excluídos três artigos que não se encaixaram na temática, quatro em função de sua repetição na base de dados e um artigo por se tratar de uma fonte secundária. Destarte, o estudo totalizou cinco artigos a serem discutidos.

## RESULTADOS E DISCUSSÕES

A partir dos descritores utilizados na pesquisa, foram encontrados cinco artigos que abordaram parcial ou integralmente o tema de cuidados à criança e ao adolescente com fibrose cística sob a ótica da assistência de enfermagem. Após leituras e reflexões, foi realizada a classificação desses trabalhos com objetivo de facilitar o processo de análise dos resultados.

Para facilitar a escrita da discussão, foram elaboradas duas abordagens, que surgiram após as leituras dos textos, são elas: i) atuação profissional do enfermeiro na assistência; ii) visão dos familiares de pacientes com fibrose cística quanto à atuação do enfermeiro na assistência. Essas abordagens parecem estar no centro da discussão sobre os cuidados de enfermagem e se apresentam como aspectos a serem mais bem abordados pelos profissionais da saúde (Quadro 01).

**Quadro 01:** Trabalhos selecionados de acordo com a metodologia proposta.

Nº	TÍTULO/ ANO DE PUBLICAÇÃO	AUTORES	OBJETIVOS	METODOLOGIA	CONCLUSÃO
01	Intervenções de enfermagem no monitoramento de adolescentes com fibrose cística: uma revisão da literatura/ 2016	REISINHO, M.C.M.S.R.O. GOMES, B. P.	Buscar intervenções de enfermagem que enfoquem a melhoria da qualidade de vida e a promoção do autocuidado em adolescentes que sofrem de fibrose cística.	Revisão da literatura.	Diante dos poucos estudos desenvolvidos por enfermeiros em Portugal, tornou-se necessária a busca de artigos para identificar o cuidado do enfermeiro aos adolescentes com fibrose cística, aprendendo assim sobre a atuação dos enfermeiros em outros países. A revisão revelou as intervenções de enfermagem orientadas ao seguimento do adolescente ao longo

					<p>do processo terapêutico sem negligenciar a presença dos pais/família significativa, considerando que o procedimento para responsabilizar os adolescentes pelo seu autocuidado deve ser sempre o mesmo dos pais.</p> <p>Os profissionais da saúde devem ser capazes de identificar as necessidades específicas de pacientes com condições crônicas e suas famílias, permitindo a compreensão e adaptação ao processo de saúde e doença.</p>
02	<b>Vivências de mães que acompanham filhos com fibrose cística no hospital: subsídios para a enfermagem/ 2016</b>	REIS, A. T. et al.	Compreender as vivências de mães que acompanham a hospitalização de seus filhos com fibrose cística.	Trata-se de um estudo descritivo exploratório com abordagem qualitativa.	Identificou-se que o processo de cuidado à criança com fibrose cística hospitalizada requer habilidades relacionais da equipe de enfermagem para com o acompanhante e a família, merecendo maior discussão e aprofundamento de estratégias que possam contribuir para melhorias do cuidado na área. Essa interação favorece uma melhor convivência entre mães e equipe, gerando reforço da confiança e tranquilidade, podendo ser elemento fundamental para o processo de enfrentamento da doença.
03	<b>Vivenciando o Diagnóstico de Fibrose Cística do filho: um olhar materno/ 2015</b>	CORDEIRO, S. M. et al.	Compreender a experiência da mãe ao vivenciar o diagnóstico de fibrose	Trata-se de um estudo descritivo exploratório com abordagem qualitativa.	Evidenciou-se que as mães de filhos com FC apresentaram necessidades de cuidados no momento em que recebem o diagnóstico,

			cística do filho.		especialmente no que se refere ao acolhimento e esclarecimento oferecido pelos profissionais. Assim, os profissionais de saúde e, principalmente a enfermagem, devem estar sempre atentos aos questionamentos e necessidades da clientela e dispostos a orientá-la e acolhê-la. Os resultados deste estudo subsidiam o conhecimento dos sentimentos apresentados por esse grupo, possibilitando o desenvolvimento de estratégias que propiciem um cuidado integral, favorecendo, assim, uma melhoria na qualidade da assistência prestada.
04	<b>Papel do enfermeiro na assistência a pacientes pediátricos e adolescentes com fibrose cística no Hospital de Clínicas de Porto Alegre/ 2011</b>	LAURENT, M.C.R; DURANT, D; ABAMO, C.P.	Este relato pretende dar visibilidade ao trabalho realizado pelas enfermeiras no Hospital de Clínicas de Porto Alegre no cuidado à criança e ao adolescente com fibrose cística e suas famílias, através de atividades realizadas pelo enfermeiro no ambulatório e internação hospitalar.	A metodologia desenvolvida inicia pelo acolhimento dos pacientes e seus familiares e explanação dos objetivos do grupo.	A partir do desenvolvimento da dinâmica de trabalho e implementação das atividades, descritas nesse relato, acredita-se que outros serviços de enfermagem possam repensar a sua prática no cotidiano do cuidado à criança e ao adolescente com FC e suas famílias. Ressalta-se a importância da troca de saberes, entre equipes que cuidam dessa clientela, buscando sempre as melhores práticas, preservando as características do contexto onde estão inseridas. O enfermeiro, no cuidado à criança e ao adolescente com FC e suas famílias, procura resultados não só em relação aos aspectos físicos, mas também

					nos aspectos psicossociais. As intervenções realizadas nessa assistência pretendem a aceitação da doença, a melhora clínica do paciente, o controle dos sintomas, o conhecimento da doença e do regime terapêutico, o comportamento de adesão ao tratamento, a participação e apoio do familiar no cuidado.
05	<b>Fibrose cística e terminalidade/ 2011</b>	LAURENT, M.C.R; RIBEIRO, N.R; ISSI, H.B.	Atingir os melhores resultados para o paciente e sua família, no domínio funcional, fisiológico e psicossocial.	Relato de experiência	A enfermagem percebe que, no cuidado com o paciente terminal, o envolvimento, a razão e a sensibilidade, a empatia, além de todo o preparo técnico são imprescindíveis para que exista um cuidado integral, possibilitando uma morte digna ao paciente e uma adequada atenção à sua família, no exercício de habilidades para manter a solicitude e a presença compassivas antes e depois da morte da criança.

Fonte: elaborado pelos autores.

### Atuação profissional do enfermeiro na assistência

Reisinho e Gomes (2015) ressaltam que a assistência de enfermagem deve estar voltada para o planejamento e a implementação das intervenções direcionadas às necessidades dos adolescentes nas diferentes fases de vida e doença e também apoiar os cuidadores familiares, especialmente os pais. Cuidar de um adolescente com condição crônica, tal como a fibrose cística, envolve um trabalho multidisciplinar e isso é também uma das responsabilidades do enfermeiro. Este é responsável por interagir com os serviços comunitários e instituições governamentais, visando oferecer a melhor assistência a esses pacientes.

Segundo Reis *et al.* (2016), a assistência à criança hospitalizada com fibrose cística precisa ir além do seguimento de um protocolo técnico de atendimento à doença. Deve-se ter uma visão abrangente de considerar a família do paciente também como um dos focos de cuidado, sendo a mesma considerada indispensável ao cuidado integral do paciente. Destarte, faz-se primordial que a equipe multiprofissional exerça, junto ao binômio mãe-filho, um papel de provedora de um cuidado integral, de qualidade e humano, acolhendo-o

da melhor forma possível por meio de uma relação ética e de respeito, proporcionando a formação de vínculos terapêuticos. A partir dessa premissa, é importante que o profissional de saúde se atente ao foco em uma assistência situada nos princípios do cuidado centrado na família, que reconhece todo o núcleo familiar como centro do cuidado, participando do planejamento das ações.

Com o levantamento de dados realizados por Laurent, Durant e Abarno (2011), foi possível identificar que o cuidado de enfermagem à criança e ao adolescente com FC e às famílias destes tem como objetivo resultados não só em relação aos aspectos físicos, mas também aos aspectos psicossociais, com intervenções realizadas objetivando a aceitação da doença, a melhora do quadro clínico do usuário, o controle dos sintomas, uma melhor percepção da doença e do regime terapêutico, o comportamento de adesão ao tratamento e a participação e apoio do familiar no cuidado. É fundamental a motivação para a participação da família, visando a uma melhor evolução de crianças e adolescentes com FC.

### **A visão dos familiares quanto à atuação do enfermeiro na assistência**

No estudo de Cordeiro *et al.* (2015), ressalta-se a importância de considerar a necessidade que as mães de crianças ou adolescentes com FC têm de ser acolhidas, e este acolhimento lhes proporciona o entendimento de que os profissionais de saúde as valorizam. Isso influencia positivamente o sentimento de segurança dessas mães frente a todo o processo de tratamento que, a partir do diagnóstico, estarão inseridas. Elas necessitam de uma relação de confiança com os profissionais que cuidam ou que irão cuidar de seus filhos que ultrapasse a visão da doença em si e que considere todas as suas dificuldades e a influência que a patologia exerce no núcleo familiar do paciente.

Com base nos relatos deste estudo, foi identificado que muitos profissionais não estão preparados para fornecer o apoio necessário a esse núcleo. Reafirma-se assim, a necessidade de que os profissionais trabalhem com uma abordagem mais humanizada, que saibam fazer uma comunicação de diagnóstico que não gere preconceitos nem reforce estereótipos sobre a condição da criança ou do adolescente. Os profissionais precisam ajudar os pais a compreenderem a natureza dessa patologia e a desenvolverem habilidades de enfrentamento.

Segundo Laurent, Ribeiro e Issi (2011), que trazem como temática de seu estudo a assistência de enfermagem na terminalidade de crianças ou adolescentes com FC, acompanhados por seus familiares, os laços afetivos entre esses profissionais e os familiares do paciente foram, geralmente, construídos ao longo dos anos de tratamento ambulatorial e hospitalar. Tal relação traz para a enfermagem percepção de que, no cuidado com o paciente terminal, o envolvimento, a razão, a sensibilidade e a empatia, além de todo o preparo técnico, são imprescindíveis para que exista um cuidado integral, possibilitando uma morte digna ao paciente e uma adequada atenção à família deste, no exercício de habilidades para manter a solicitude e a presença compassivas antes e depois da morte da criança ou do adolescente.

### **CONCLUSÕES**

Portanto, com base nos textos encontrados para análise, pode-se observar que o estabelecimento de uma parceria entre equipe de enfermagem-adoentado-família, baseada em confiança mútua, é essencial para os que vivenciam a fibrose cística e as dificuldades que a doença traz no cotidiano. Ressalta-se a importância que a equipe de saúde tem no processo saúde-doença crônica, e o papel da enfermagem é apoiar o paciente e a família

deste e ter a sensibilidade para perceber que essas pessoas se deparam com o inesperado em suas vidas e necessitam receber apoio de todas as partes.

Sendo assim, faz-se necessário que a enfermagem acolha o paciente e sua família, de modo que a fragilidade apresentada por estes cause o menor impacto possível. É essencial que a equipe de enfermagem lhes dê toda a importância e haja com sinceridade. É preciso esclarecer a situação de forma a fazê-los compreender que se trata de algo que perdurará o resto da vida, exigindo dedicação incondicional de todos à criança que apresenta a doença.

Cabe ressaltar que a literatura com foco na assistência de enfermagem oferecida ao acometido de FC e seus familiares vem crescendo e trazendo as vivências e dificuldades enfrentadas ainda nos dias de hoje, apesar dos avanços das tecnologias. Nesse sentido, é primordial a participação dos profissionais da saúde no trabalho de educação de crianças e adolescentes com FC e dos familiares destes, preparando-os para o enfrentamento da doença, o que pode resultar em uma melhor adesão ao tratamento.

## REFERÊNCIAS

ANDERSEN, D. H. Cystic fibrosis of the pâncreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathological study. **American Jornal Discovery Children**. 1938; 56:344-99.

CORDEIRO, S.M. et al. VIVENCIANDO O DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA DO FILHO: UM OLHAR MATERNO. **Revista de Enfermagem UFPE on line.**, Recife, 9(2):509-16, fev., 2015

HODSON, M. E; et al. An international/multicentre report on patients with cystic fibrosis (CF) over the age of 40 years. **Jornal Cystic Fibrosis**. 2008; 7:537-542.

LAURENT, M.C.R; DURANT, D;ABARNO, C.P. PAPEL DO ENFERMEIRO NA ASSISTÊNCIA A PACIENTES PEDIÁTRICOS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE. **Revista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre**. 31(2):233-237. 2011

LAURENT, M.C.R; RIBEIRO, N.R; ISSI, H.B. FIBROSE CÍSTICA E TERMINALIDADE. **Revista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre**. 2011;31(2)

LUZ, G.S. et al. A intersubjetividade no contexto da família de pessoas com fibrose cística. **Revista Brasileira de Enfermagem**. Brasília 2012 mar-abr; 65(2): 251-256.

PEREIRA, C. F. et al. ACOLHIMENTO DE ENFERMAGEM AOS FAMILIARES E ÀS CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA. **Revista de Pesquisa: cuidado é fundamental online**. ed. 2; pg. 884-888; 2010 out/dez.

PIZZIGNACCO, T.P; MELLO, D.F; LIMA, R.G. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Revista da Escola de Enfermagem USP**. 2011; 45(3):638-644

PRONAP. Sociedade Brasileira de Pediatria. **Programa Nacional de Educação Continuada em Pediatria**. 2003.



REIS, A.T. et al. Vivências de mães que acompanham filhos com fibrose cística no hospital: subsídios para a enfermagem. **Revista de Ciência Médica**, Campinas, 25(2):49-56, maio/ago., 2016.

REISINHO, M.C.M.S.R.O.; GOMES, B.P; A experiência da doença na fibrose cística. **Revista Latino-Americano de Enfermagem**. 2016; 24:28 4 5

SANTOS, V. D.; CANDELORO, R. J. **Trabalhos Acadêmicos**: Uma orientação para a pesquisa e normas técnicas. Porto Alegre/RS: AGE Ltda, 2006.

SILVA, F.M; CORREA, I. Doença crônica na infância: vivência do familiar na hospitalização da criança. **Revista Mineira de Enfermagem**. ed. 01. v 10. 2006