



**UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA**  
**FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE**  
**DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM**

**GABRIELLA DE ARAÚJO AMARAL**

**O CUIDADO DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE  
CÍSTICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

**BRASÍLIA**  
**2019**

GABRIELLA DE ARAÚJO AMARAL

**O CUIDADO DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS PORTADORAS DE  
FIBROSE CÍSTICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à  
Universidade de Brasília como requisito básico  
para a conclusão do curso de graduação em  
Enfermagem

Orientadora: Prof<sup>ta</sup>. Dr<sup>a</sup>. Rita de Cássia Melão  
de Moraes

BRASÍLIA  
2019

AMARAL, Gabriella de Araújo. **O cuidado de enfermagem a crianças portadoras de fibrose cística: Uma revisão integrativa.** Trabalho de Conclusão de Curso (Curso de Enfermagem) – Universidade de Brasília, Faculdade de Ciências da Saúde. Campus Darcy Ribeiro, Brasília, dezembro, 2019.

## **RESUMO**

**Objetivo:** Analisar as evidências científicas disponíveis sobre o papel do enfermeiro no cuidado de crianças portadoras de Fibrose Cística, e discutir o conhecimento identificado a fim de fornecer subsídios à Enfermagem para realizar a assistência. **Método:** Trata-se de uma revisão integrativa da literatura realizada nas bases: MEDLINE (PubMed), CINAHL e LILACS via Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) nos idiomas inglês, português e espanhol, no mês de setembro de 2019. **Resultados:** Foram encontrados 1892 artigos, dos quais quatro foram incluídos no estudo. Identificaram-se cinco categorias temáticas: Educação em Saúde, Coordenação do Cuidado, Apoio Social e Emocional, Apoio no Período de Transição da Infância para a Adolescência e Inclusão da Família no Cuidado. **Conclusão:** A educação em saúde voltada para a criança, com foco em uma linguagem adequada e com inclusão da família tem um impacto positivo nas estratégias de enfrentamento e na aderência ao tratamento, e consequentemente, na progressão da doença.

**DESCRITORES:** Fibrose Cística; Enfermagem Pediátrica; Educação em Saúde; Relações Familiares; Autocuidado.

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO .....	4
2. OBJETIVOS .....	5
3. METODOLOGIA .....	5
4. RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	7
5. CONTRIBUIÇÕES.....	15
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS .....	15
7. REFERÊNCIAS .....	17

## O CUIDADO DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA<sup>†</sup>

### INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença crônica de origem genética autossômica recessiva, que altera o regulador de condutância transmembranar de fibrose cística (CFTR) resultando em manifestações clínicas sistêmicas, atingindo em especial os sistemas respiratório e digestório.<sup>1</sup> A alteração no CFTR afeta a produção de secreções de glândulas exócrinas, que se tornam mais viscosas e ficam acumuladas nos canais pelos quais são secretadas e nos órgãos daquele sistema, favorecendo a obstrução das vias respiratórias, ductos pancreáticos, intestino, ductos seminíferos e vias biliares.<sup>2</sup>

O tratamento da FC requer uma abordagem complexa, integral e multidisciplinar com o objetivo de manejar os sintomas multissistêmicos e promover a melhora da qualidade de vida do paciente.<sup>3</sup> O cuidado é contínuo e deve acompanhar a progressão da doença, que afeta, no Brasil, 1/2500 nascidos vivos.<sup>4</sup> Esse número tem aumentado devido aos avanços no diagnóstico, que atualmente inclui o rastreamento neonatal por meio do Exame de Triagem Neonatal.<sup>5</sup>

A expectativa de vida da pessoa com FC aumentou consideravelmente nas últimas décadas, e em países desenvolvidos está em torno dos 40 anos, porém o atraso no diagnóstico no Brasil pode resultar em uma diminuição desses anos.<sup>2</sup> A doença tem sido subdiagnosticada em países em desenvolvimento, o que afeta a evolução da doença, a efetividade e qualidade do tratamento e a experiência do adoecimento do paciente e de sua família.<sup>5</sup>

O diagnóstico de uma doença crônica, geralmente na infância, e que limita a expectativa de vida do paciente requer do indivíduo com FC e de toda a unidade familiar uma adaptação à nova realidade no cotidiano dessa criança<sup>3</sup>, que envolve acompanhamento ambulatorial, tratamentos domiciliares diversos, cuidados para estabelecer um estado nutricional adequado e hospitalizações constantes para o tratamento de infecções.<sup>6</sup> Estudos demonstram também a importância de considerar o impacto emocional que o diagnóstico tem nos pais da criança, que podem vivenciar choque, medo, culpa e impotência frente à incerteza da evolução da doença.<sup>7</sup>

Diante dessa possibilidade e da compreensão do adoecimento, cada família responde ao processo de forma diferente, pois atribuem significados baseados em sua experiência sociocultural, com diversos valores e costumes, gerando uma experiência única e subjetiva.<sup>8</sup> Portanto é importante que toda a equipe de profissionais de saúde que acompanham o caso do paciente forneçam não apenas o cuidado clínico, mas também realizem educação em

---

<sup>†</sup> Trabalho de conclusão de curso elaborado nas normas da Revista de Pesquisa: Cuidado é Fundamental Online

saúde e apoio psicossocial para a criança e a família, com o objetivo de encorajar a unidade familiar a desenvolver estratégias de enfrentamento adequadas e promover saúde de forma integral.<sup>7</sup>

Considerando doenças crônicas, como a fibrose cística, e todas as demandas contínuas no cuidado e manejo da saúde dessas pessoas, é evidente a importância do enfermeiro e de toda a equipe de enfermagem nesse processo. Autores afirmam que ajudar a criança a dominar todos os componentes do autocuidado requer um plano contínuo e bem elaborado, a ser desenvolvido ao longo dos anos, e é essencial a integração da equipe de saúde com a família, assim como a valorização das capacidades da criança.<sup>9</sup>

Diante do exposto, justifica-se essa pesquisa devido a necessidade de se identificar o conhecimento existente em relação à temática tão relevante, que é o cuidado de crianças portadoras de FC e instrumentalizar os profissionais de enfermagem que assistem essas crianças, para que suas ações e intervenções de cuidado e de educação em saúde sejam mais efetivas. Tem-se então a seguinte pergunta de pesquisa: Qual a produção científica sobre o papel do enfermeiro no cuidado de crianças portadores de Fibrose Cística?

## OBJETIVOS

Analisar as evidências científicas disponíveis sobre o papel do enfermeiro no cuidado de crianças portadoras de Fibrose Cística, e discutir o conhecimento identificado a fim de fornecer subsídios à Enfermagem para realizar a assistência.

## METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa realizada nas seguintes etapas: identificação do tema e elaboração da pergunta de pesquisa; estabelecimento dos critérios de inclusão e exclusão de estudos; busca na literatura; definição das informações a serem extraídas da amostra; análise dos estudos incluídos; interpretação dos resultados; síntese do conhecimento.<sup>10</sup>

A busca foi realizada nas bases de dados MEDLINE via PubMed, CINAHL (Cumulative Index of Nursing and Allied Health Literature) e LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) via Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), no mês de setembro de 2019. Optou-se por utilizar essas bases de dados, pois elas contêm os principais periódicos na área da saúde e da enfermagem.

Tabela 1. Estratégia de busca utilizada. Brasília, DF, Brasil, 2019

Acrônimo	PubMed	Lilacs	Cinahl
P (problema) - Fibrose Cística	"Mucoviscidosis" or "Cystic Fibrosis"	"Fibrose Cística" or "Cystic Fibrosis" or "Mucoviscidose"	"Mucoviscidosis" or "Cystic Fibrosis"

<b>I (fenômeno de interesse) - Cuidado de Enfermagem</b>	"Nursing" or "Nurse" or "Nursing Care"	"Nursing" or "Enfermagem"	"Nursing" or "Nurse" or "Nursing Care"
<b>Co (contexto) - Infância</b>	"Child" or "Children"	"Criança" or "Child" or "Pré-Escolar"	"Child" or "Children"

Fonte: Elaboração Própria

Utilizou-se a estratégia PICO para elaborar a pergunta de pesquisa e os descritores escolhidos, que foram obtidos por meio de consulta nos Descritores de Ciências da Saúde (DeCS), Medical Subject Headings (MeSH) e Títulos Cinahl. Os descritores foram utilizados nas bases de forma combinada utilizando-se os operadores booleanos "or" e "and", em que o primeiro foi usado para combinação dos descritores em cada componente do acrônimo PICO, e o segundo, para finalização da busca, foi realizada a combinação dos termos nos três componentes. Os descritores foram inseridos na língua inglesa, pois todas as revistas indexadas nessas bases apresentam em seus artigos descritores em inglês.

Foram utilizados como critérios de inclusão: pesquisas realizadas com seres humanos, nas quais o objeto do estudo é o cuidado pediátrico voltado para crianças portadoras de FC; produções que envolvem profissionais de enfermagem e crianças portadoras de FC; em língua inglesa, portuguesa ou espanhola; textos completos disponíveis para acesso online sem delimitação de data de publicação. Foram excluídas publicações: duplicadas em mais de uma base; que envolvam algum aspecto que não seja o cuidado na fibrose cística; estudos secundários, cartas, editoriais, relatos de experiência, estudos de caso, teses, relatórios de comitês especialistas ou opiniões de autoridades, dissertações e capítulos de livro.

A seleção dos artigos se deu por meio de etapas, sendo a 1ª seleção a pesquisa por descritores, a 2ª seleção após leitura de títulos e resumos, aplicando os critérios de inclusão e exclusão, e a 3ª seleção após leitura dos artigos na íntegra, selecionando artigos adequados à revisão proposta. Os resultados foram organizados em forma de quadro que contém as seguintes informações extraídas da amostra: Autores, data e local da publicação; objetivo do estudo; principais resultados e conclusões; nível de evidência/tipo de estudo; base de dados.

Em relação ao Nível de Evidência, os artigos foram categorizados em 7 níveis de classificação: nível 1, para revisão sistemática ou metanálise de ensaios clínicos randomizados; nível 2, para ensaio clínico controlado randomizado; nível 3, para ensaio clínico não randomizado; nível 4, estudo de coorte ou caso-controle; nível 5, revisão sistemática de estudos qualitativos e descritivos; nível 6, estudos qualitativos e descritivos; e nível 7, opiniões de autoridades ou relatórios de comitês especialistas.<sup>11</sup>

Os dados extraídos dos artigos foram agrupados por similaridades temáticas após leitura exploratória para identificação das principais informações e pontos relevantes de cada texto selecionado, para posterior análise crítica do conteúdo.

A Figura 1 demonstra o fluxograma de seleção dos estudos.

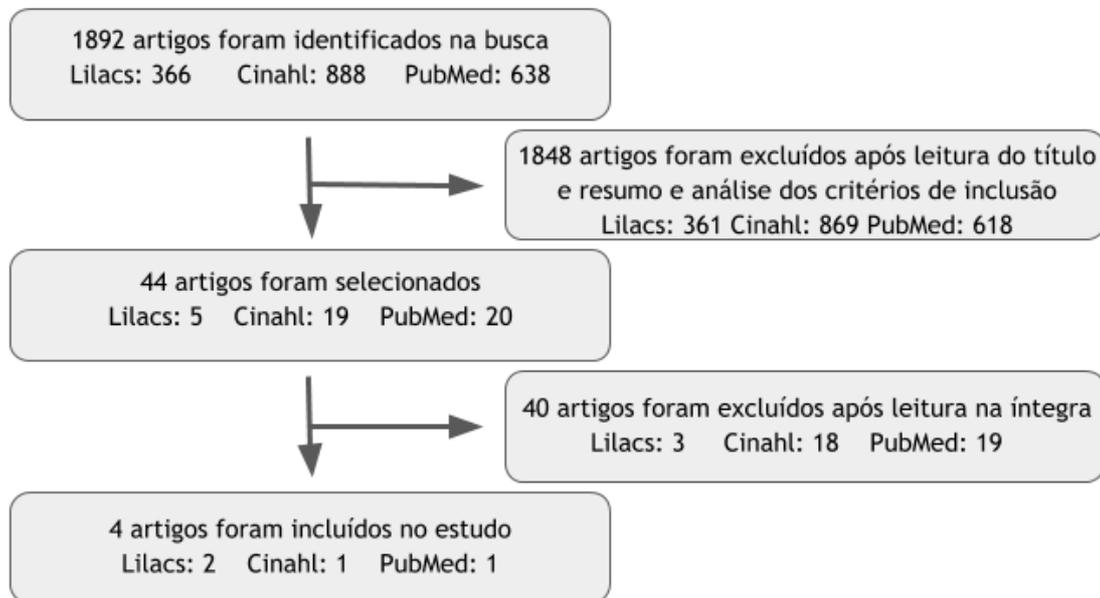


Figura 1 - Fluxograma de seleção dos estudos elaborado seguindo as recomendações Prisma<sup>12</sup>. Brasília, DF, Brasil, 2019

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

Por meio da metodologia empregada, foram incluídos quatro estudos na revisão, sendo um (25%) da base de dados PubMed, dois (50%) da Lilacs e um (25%) da Cinahl. Para propósitos didáticos, os artigos foram denominados de A1 a A4.

Dentre os artigos incluídos, dois foram produzidos no Brasil, um nos Estados Unidos e um na Itália, publicados entre 2006 e 2013. Quanto ao nível de evidência, todos os artigos foram classificados com nível 6, por serem estudos qualitativos e descritivos.

Acerca dos participantes dos estudos, um (25%) estudo incluiu crianças de seis a 11 anos de idade como participantes, um (25%) teve crianças e adolescentes, entre 7 e 18 anos de idade, um (25%) analisou dados obtidos a partir dos profissionais de saúde da equipe multiprofissional em um hospital pediátrico, das crianças e adolescentes e também dos familiares envolvidos no cuidado, e um (25%) artigo incluiu enfermeiros pediatras como participantes.

A tabela 2 apresenta um resumo dos principais resultados encontrados em cada artigo.

Tabela 2 - Resumo dos artigos encontrados. Brasília, DF, Brasil, 2019

N	Autores, local e data	Objetivo	Principais resultados/conclusões	Base de dados	Nível de Evidência/Tipo de Estudo
A1 <sup>13</sup>	Pizzignacco TMP; Lima RAG. Brasil, 2006.	Conhecer o cotidiano da criança e do adolescente com fibrose cística, bem como identificar situações que possam interferir nesse cotidiano.	Profissional de saúde deve reconhecer como a doença pode afetar o processo de socialização dessas crianças, e interferir com a finalidade de promover melhor desenvolvimento. Principais áreas discutidas: Conhecimento equivocado sobre a doença; preocupação com a autoimagem; busca pelo autocuidado e esperança de melhorias no futuro.	Lilacs	Nível 6/Estudo qualitativo
A2 <sup>14</sup>	Gabatz, RIB; Ritter, NR. Brasil, 2007.	Conhecer as percepções de crianças com Fibrose Cística em relação às múltiplas hospitalizações, bem como identificar o que percebem sobre o tratamento e os cuidados recebidos.	Hospitalização restringe a liberdade das crianças e modifica sua rotina. Discute os diferentes conceitos de "cuidar" que as crianças que participaram do estudo têm. Recreação é muito importante. Equipe de enfermagem pode amenizar as dificuldades e o estresse da hospitalização por meio de escuta qualificada, compreensão e atenção. Otimizar a comunicação com o paciente e família. Incluir a família no cuidado.	Lilacs	Nível 6/Estudo qualitativo
A3 <sup>15</sup>	Rideout, K. Estados Unidos, 2007.	Avaliar a experiências e resultados de tratamento clínico de pacientes em um hospital pediátrico após a implementação de um novo modelo de cuidado para portadores de fibrose cística.	Um(a) enfermeiro(a) especialista em pediatria como coordenador do cuidado foi implementado na unidade. Seu papel é fazer contato pré-admissão com toda admissão e/ou consulta eletiva, e investigar quais necessidades individuais esse paciente tem, dessa forma, a equipe multidisciplinar pode ser informada. Também são realizadas visitas periódicas durante a hospitalização.	Cinahl	Nível 6/Estudo qualitativo

---

			Esse modelo aumenta a satisfação do paciente e da família em relação ao cuidado, diminui a frequência de consultas auxiliares entre as consultas já previstas e diminui o tempo de hospitalização.		
A4 <sup>16</sup>	Bagnasco A, et al. Itália, 2013.	Explorar a percepção de enfermeiros(as) em relação à autonomia de pais e filhos quanto ao manejo de doenças crônicas.	Educação em saúde em relação às mudanças no estilo de vida. Educação em saúde para o paciente e para a família. Facilitar o período de transição para a adolescência. Enfermeiro como fonte de informação confiável, esclarecendo dúvidas e informações falsas encontradas em outras fontes.	PubMed	Nível 6/Estudo qualitativo

---

Fonte: Elaboração Própria

A análise dos dados permitiu-nos identificar 5 temáticas no que diz respeito ao papel do enfermeiro no cuidado de crianças com FC. São eles: Educação em Saúde, Coordenação do Cuidado, Apoio Social e Emocional, Apoio no Período de Transição da Infância para a Adolescência e Inclusão da Família no Cuidado.

### Educação em Saúde

Durante o período de transição da infância para a adolescência, o paciente começa a desenvolver sentimentos de autocontrole e liberdade, e assim o cuidado que antes era atribuído a outra pessoa, começa a ser atribuído a ele próprio. Dessa forma, novas responsabilidades e a falta de habilidades de autocuidado podem afetar a aderência ao tratamento.<sup>13</sup> Muitas crianças não conseguem explicar o que é a Fibrose Cística, relacionando a alguns sinais e sintomas que elas conhecem, ou adquirindo suas informações a partir da internet ou fontes secundárias aos profissionais de saúde. Esse comportamento pode levar a medos e ansiedade devido a algo que leram sobre a doença e nunca esclareceram com um profissional de saúde que cuidam deles.<sup>13</sup>

Esse possível déficit no conhecimento sobre a doença e sobre os comportamentos que devem ser adotados para a continuidade do cuidado com a saúde dificulta o desenvolvimento de estratégias positivas de enfrentamento, portanto a educação em saúde com foco não apenas na família ou no cuidador primário, mas também na criança portadora de FC é

essencial para que ela aprenda a cuidar de si mesma, reduzindo o risco para complicações da doença e aumentando sua qualidade de vida.<sup>13</sup>

A autonomia do paciente no processo terapêutico é definida como a habilidade de avaliar opções, tomar decisões e definir objetivos relacionados ao tratamento, assim como estratégias de alcançar esses objetivos. Juntamente com outros fatores, a autonomia em situações de assistência à saúde propicia o desenvolvimento de habilidades para o autocuidado e participação da família como unidade de cuidado. Ajudar a criança a dominar todos os componentes do autocuidado requer um plano contínuo e bem elaborado, a ser desenvolvido ao longo dos anos, e é essencial a integração com a família assim como a valorização das capacidades da criança.<sup>9</sup>

Um aspecto relevante da educação em saúde é a divulgação de informação para a população em geral, que pode não saber muito sobre a FC e suas implicações na vida de quem a enfrenta, e portanto, existe um estigma em meios sociais acerca da doença. A formação de um apoio social bem estruturado é um fator protetivo importante no crescimento e desenvolvimento da criança com doenças crônicas, logo, a educação da coletividade é tão importante quanto a educação em saúde que envolva a criança e sua família.<sup>13</sup>

Durante a hospitalização, também é importante explicar os procedimentos realizados e pedir a colaboração da criança, incluindo-a no processo de decisão, a fim de diminuir o medo e ansiedade relacionado a lesão corporal. A linguagem que se usa também deve ser pensada com atenção, pois existe uma barreira técnica entre o conhecimento científico que o profissional de saúde tem e o conhecimento da família e da criança. Deve-se pensar, principalmente, na idade da criança e sua capacidade de compreensão, e assim usar linguagem adequada ao seu nível de desenvolvimento e recursos lúdicos quando possível.<sup>16</sup> Esse tipo de comunicação pode abrir um espaço para perguntas e esclarecimento de dúvidas, aumentar a confiança que o paciente tem no enfermeiro e assim, a criança se sente valorizada.<sup>14</sup>

Outro fator importante que pode afetar o conhecimento em relação à doença é o vínculo e a relação de confiança entre o enfermeiro e a criança<sup>17</sup>. Um comportamento que deve ser evitado é não ser sincero e esconder fatos sobre a doença. Isso desgasta a relação entre o profissional e o paciente e pode prejudicar ainda mais o tratamento e aderência aos comportamentos que devem ser adotados, pois a criança pode ter ideias equivocadas e o enfermeiro não terá a chance de esclarecê-la. Em relação a informações obtidas por meio da internet, a atitude do enfermeiro deve ser não se sentir ameaçado ou frustrado, mas sim procurar analisar esse conhecimento juntamente ao paciente e guiá-lo quanto a veracidade do conhecimento e fontes confiáveis.<sup>16</sup>

No momento da alta hospitalar, há também a oportunidade do enfermeiro fornecer orientações sobre novas prescrições, tratamentos ou exames solicitados, e também sobre o autocuidado e comportamentos positivos que irão beneficiar a criança. Quando esse direcionamento é feito de forma efetiva, é possível diminuir o risco para complicações da doença e possíveis futuras hospitalizações.<sup>15</sup>

Informações, por si só, não são suficientes para mudar o comportamento, por isso intervenções de educação em saúde precisam ser mais completas e englobar características que vão além das orientações. Intervenções em grupo são mais efetivas, tanto em crianças quanto nos adultos com papel de cuidadores,<sup>16</sup> porém, crianças com FC possuem um risco elevado de infecções, e por isso, esse é um método que não deve ser usado. No entanto, é possível realizar estratégias de educação com os familiares em um cenário em grupo.

A educação em saúde é um aspecto fundamental do papel do enfermeiro no cuidado de crianças com doenças crônicas, nesse caso com FC, pois cada vez mais o paciente deixa de ser um receptor passivo do cuidado e passa a ser um consumidor de conhecimento em relação a sua saúde.<sup>16</sup> Esse processo se inicia na infância e faz parte do empoderamento e desenvolvimento de autonomia em saúde. Como esse processo ocorre na infância pode influenciar toda a trajetória desse indivíduo e como ele irá enfrentar a FC, o tratamento necessário e suas consequências.

### **Coordenação do Cuidado**

Por ser uma doença com impactos em diversos sistemas do corpo humano, um cuidado multidisciplinar é necessário no tratamento da FC. Por esse motivo, existe o risco da assistência de se tornar fragmentada e ineficiente, custando mais para os serviços de saúde, desperdiçando o tempo dos profissionais envolvidos e prejudicando a qualidade do cuidado que a criança irá receber. Para que os cuidados sejam integrados, é necessária a organização da assistência com a finalidade de que a doença se torne menos impactante no cotidiano da criança e sua família.<sup>13</sup>

Quando a equipe multiprofissional atua de forma colaborativa, o risco para erros é menor, é possível aumentar a eficiência do tratamento e o cuidado final se torna integral e individualizado. A implementação de um modelo em que exista um profissional responsável pela coordenação do cuidado se mostrou uma estratégia relevante.<sup>15</sup> A equipe de enfermagem tem maior contato com o paciente e sua família, especialmente durante hospitalizações. Um enfermeiro responsável pela coordenação do cuidado pode contatar os familiares de pacientes antes de hospitalizações para obter informações individuais relevantes ao tratamento, realizar visitas periódicas ao leito e identificar problemas, potencializar a comunicação com os outros membros da equipe, participar de reuniões com

profissionais de outras áreas e especialistas e melhor organizar a equipe de enfermagem.<sup>15</sup> Um cuidado mais otimizado é benéfico para a organização de saúde, para os profissionais envolvidos e para o paciente e sua família. O modelo assistencial atual pode ser melhorado com trabalho interdisciplinar, organização adequada e acessibilidade a serviços de apoio emocional.<sup>7</sup>

Outro aspecto importante de coordenação do cuidado é a integração com a escola e outros meios sociais nos quais a criança pode estar envolvida.<sup>14-15</sup> Pode ser necessário a emissão de documentos e pareceres que informem esses ambientes sobre os hábitos e comportamentos que devem ser adotados ou evitados para manejo da FC, e o profissional com conhecimento detalhado do histórico de saúde e tratamentos e prescrições específicas pode fornecer um atendimento mais individualizado e integrado à criança com FC.<sup>15</sup>

Quando a criança começa a frequentar uma nova escola ou quando há mudanças no status da doença, a enfermeira responsável pelo caso pode fazer contato com a equipe escolar e atualiza-los sobre o estado da criança, os cuidados necessários e as possíveis limitações existentes.<sup>18</sup>

### **Apoio Social e Emocional**

As alterações corporais devido a progressão da FC podem causar problemas de autoimagem em crianças, gerando sentimentos de ansiedade e constrangimento. A infância é um período importante para o desenvolvimento da autoestima, em especial durante o processo de socialização que acontece no ambiente escolar.<sup>13</sup>

Nesse período, é importante estimular a prática de atividade físicas, a busca por conhecimento sobre a doença e o autocuidado. Essas podem ser ferramentas importantes para a criança na busca por independência e normalização. As consequências da FC podem ter um impacto significativo no cotidiano do escolar, portanto o enfermeiro deve auxiliar a criança no desenvolvimento de estratégias de maneira direcionada quando se identifica um problema.<sup>13</sup>

A criança tem medo do desconhecido e, durante a hospitalização, acontece uma ruptura em sua rotina, no ambiente familiar e na presença do sistema de apoio social com o qual está acostumada, o que gera um sentimento de insegurança. A atitude da família frente a hospitalização é um fator importante pois quando os adultos nos quais essa criança confia tem uma reação positiva, ela se sente mais segura.<sup>14</sup> Entender as necessidades emocionais dos membros da família auxiliam também no apoio às necessidades psicobiológicas da criança, criando uma experiência menos negativa durante a hospitalização.<sup>19</sup>

O diagnóstico pediátrico de uma doença crônica, como a FC, afeta a vida de toda a família e pode levar a sentimentos de sofrimento, angústia e medo, e até mesmo culpa pela

doença do filho. Além disso, acontece também uma desorganização na rotina familiar. Habilidades de comunicação que incluem escuta qualificada são importantes para atender essas necessidades emocionais.<sup>16</sup>

Muitos dos sentimentos negativos e prejudiciais ao bem-estar da criança com FC, surgem devido às limitações da doença, que variam de hospitalizações frequentes e prolongadas a tratamentos que demandam várias horas do dia dessa criança, restringindo as atividades das quais ela pode participar. O enfermeiro deve encorajar a participação em atividades do cotidiano de interesse da criança, pois isso pode aumentar seus sentimentos de normalização e autonomia.<sup>16</sup>

É importante entender como a criança sente sobre si mesma e suas capacidades. A construção de uma identidade que inclui a FC e suas consequências, porém que não foi negativamente influenciada pela experiência do processo saúde-doença tem reflexos no autocuidado e manejo da doença.<sup>20</sup>

### **Apoio no Período de Transição da Infância para a Adolescência**

A adolescência é um período crítico para o desenvolvimento do indivíduo. No caso de pessoas com uma doença crônica, o autocuidado e as habilidades desenvolvidas durante a infância constituem fatores cruciais para o sucesso durante o período de transição do cuidado pediátrico para o cuidado adulto, sendo o autocuidado componente essencial durante esse período.<sup>13,16</sup>

O enfermeiro pode preparar a criança e sua família para as mudanças, por meio do estímulo ao autocuidado e aumento da responsabilidade.<sup>16</sup> Quando o adolescente vai para o hospital adulto, há uma grande mudança na equipe que irá cuidar de sua saúde e portanto, vínculos já formados são perdidos ou, no mínimo, modificados. Observa-se importante que a enfermeira pediatra tenha uma formação completa e que não foque apenas na criança, mas também no cuidado de adolescentes e suas particularidades.<sup>16</sup>

Outros autores afirmam que um nível de autonomia relacionada à saúde adequado ao estágio de desenvolvimento da criança é um facilitador no processo de transição do cuidado pediátrico ao cuidado adulto no futuro. O manejo familiar auxilia nesse processo por ser um importante fator no empoderamento da criança em relação ao desenvolvimento de habilidades para o autocuidado, que afetam a qualidade de vida do indivíduo e da família e determinam o sucesso desta transição para a adolescência e vida adulta, em que a autonomia se torna mais prevalente.<sup>21,23</sup>

## Inclusão da Família no Cuidado

A doença crônica fornece diversos fatores estressantes na vida dessa família.<sup>22</sup> O enfermeiro tem um papel importante de apoio ao identificar esses estressantes e formas de atenuá-los, com o objetivo de diminuir os riscos de ruptura no sistema familiar e o sofrimento vivenciado por seus membros. O cuidado humanizado à criança e aos membros de sua família requer integração com a família para conhecer melhor o mundo da criança e suas necessidades individuais.<sup>14</sup>

Em crianças mais novas, o sofrimento causado pela doença é amenizado pela presença de um adulto de confiança. Quando se entende a influência que os membros da família têm na experiência do processo saúde-doença na vida da criança, se torna crucial, então, fornecer suporte emocional aos pais e, quando possível, oferecer a possibilidade de conversar com um psicólogo.<sup>16</sup>

O enfermeiro pode também educar os pais quanto à importância de valorizar a autonomia dos seus filhos e respeitar suas escolhas e vontades com o máximo de frequência possível. Muitas restrições podem levar ao isolamento social, o que prejudica o bem-estar e qualidade de vida dessa criança.<sup>16</sup> É importante que os pais entendam que a criança já está passando por um processo que impõe limitações no seu cotidiano, e um senso de liberdade pode atenuar experiências negativas.

Outros autores afirmam que os profissionais precisam reconhecer as habilidades e competências que os pais adquirem por meio da experiência do cuidado da criança com FC, pois assim a família desenvolve maior senso de controle e normalidade, o que contribui positivamente para o enfrentamento de desafios, tomada de decisão informada e participação no cuidado.<sup>7</sup>

A comunicação e o bom relacionamento entre os membros da equipe de saúde, o paciente e sua família são essenciais para se alcançar o cuidado de qualidade. É possível também otimizar a coordenação do cuidado, por meio do qual aumenta-se a satisfação da criança e de sua família, o que tem consequência positivas na adesão ao tratamento.<sup>15</sup> Para que essa relação entre enfermeiro e familiares seja favorável, é relevante buscar entender os diferentes modelos de parentalidade com a finalidade de obter melhor comunicação com os pais da criança.<sup>16</sup>

A experiência da criança em relação à FC é melhor quando a família tem uma perspectiva positiva quanto ao tratamento e cuidados necessários. Quanto mais informações sobre a doença e comportamentos preventivos a família tiver, maior é a aceitação e como resultado, a reação frente à doença é mais positiva.<sup>16</sup> A enfermagem está em uma posição estratégica para utilizar uma perspectiva sistêmica, que integra a família no cuidado da

criança e cria um ambiente propício para a expressão emocional de seus membros, visto que o contexto familiar pode afetar a progressão da doença e a trajetória de saúde da criança.<sup>23</sup>

## **CONTRIBUIÇÕES PARA A ENFERMAGEM**

A complexidade do tratamento, das estratégias de prevenção de complicações e dos cuidados diários necessários para o manejo da FC devem ser compreendidas por todos os profissionais de saúde envolvidos na assistência a essas crianças. Considerando que a equipe de enfermagem tem atribuições relacionadas ao cuidado durante toda a hospitalização desse paciente, assim como um papel importante no atendimento ambulatorial e de atenção primária à saúde, é absolutamente necessário entender o papel do enfermeiro nesse contexto.

Por meio desse conhecimento, o enfermeiro obtém subsídios para planejar e executar suas ações de cuidado com melhor eficiência e efetividade. Essa revisão evidencia a existência de uma escassez no número de estudos com foco em crianças com FC, especialmente acerca dos cuidados de enfermagem necessários para que a assistência à saúde adequada seja prestada.

Durante a busca, percebeu-se que há poucos artigos originais que contemplem a faixa etária (0-11 anos) a qual pretendeu-se estudar, além de serem pouco recentes. Foram encontrados apenas 4 estudos que atendiam a todos os critérios de inclusão, e portanto, o recorte temporal do estudo foi entre 2006 e 2013. Observa-se a necessidade de mais estudos serem realizados com o foco no cuidado de enfermagem às crianças com FC, pois a literatura reflete as perspectivas de outras áreas da saúde com maior frequência. A assistência de enfermagem pediátrica enfatiza a criança como um todo e o contexto no qual está inserida, porém os estudos identificados focam mais em um sistema biológico afetado ou uma complicação específica da doença, nem sempre considerando uma visão holística do cuidado.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A Fibrose Cística afeta a criança com essa doença de forma sistêmica, além de afetar todo o conjunto familiar nos aspectos emocional e social. Os cuidados necessários são diversos e para que exista a assistência de qualidade no cuidado a crianças portadoras de doenças crônicas, é necessário entender a complexidade do processo saúde-doença, o contexto em que essa criança está inserida, as consequências na vida familiar e como esses fatores afetam a aderência ao tratamento e aos comportamentos benéficos que fazem parte do manejo da FC.

Durante a hospitalização e cuidados ambulatoriais, a criança com FC e seus familiares têm contato com a equipe de enfermagem por mais tempo, quando comparado com profissionais de outras áreas da saúde. Isso representa uma oportunidade de fortalecimento de vínculos e intervenções que podem ter impactos positivos no cuidado do paciente, não apenas relacionado ao cuidado físico direto, mas também quanto ao estímulo do autocuidado e desenvolvimento da autonomia, essenciais para o sucesso do tratamento, prevenção de complicações, maior qualidade de vida e mais facilidade no processo de transição da infância para a adolescência e eventualmente do cuidado pediátrico para o cuidado adulto.

Portanto, é preciso considerar a criação de políticas de saúde que incluam educação coletiva sobre doenças crônicas, como a Fibrose Cística, com a finalidade de fortalecer o apoio social que a criança e sua família podem ter. Outra estratégia essencial é a educação permanente de enfermeiros e outros profissionais de saúde quanto à comunicação com crianças sobre todos os aspectos da doença, pois assim é possível se assegurar que a criança está aprendendo sobre o tratamento e o autocuidado. Fortalecer e aumentar o conhecimento da família e da criança tem um impacto positivo nas estratégias de enfrentamento e na aderência ao tratamento, e conseqüentemente, na progressão da doença.

## REFERÊNCIAS

1. Laurent MCR, Durant D, Abarno CP. Papel Do Enfermeiro na Assistência a Pacientes Pediátricos e Adolescentes com Fibrose Cística No Hospital de Clínicas de Porto Alegre. *Revista HCPA*. 2011;2(32):233-7.
2. Pizzignacco TP, Mello DF, Lima RG. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. *Rev Esc Enferm Usp*. 2011;3(45):638-44.
3. Alves SP, Bueno D. O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística. *Ciência & Saúde Coletiva*. 2018;23(5):1451-7.
4. Lise F, Feijó AM, Milbrath VM, Schwartz E. Erros inatos do metabolismo do recém-nascido: atualização de enfermagem. São Paulo: *Revista Recien*. 2019; 9(25):37-42
5. Afonso SBC, Gomes R, Mitre RMA. Narrativas da experiência de pais de crianças com fibrose cística. *Interface - Comunicação, Saúde, Educação*. 2015;19(55):1077-88.
6. Chaves CRMM, Cunha, ALP. Avaliação e recomendações nutricionais para crianças e adolescentes com fibrose cística. *Revista Paulista de Pediatria*. 2012;30(1):131-8.
7. Mccullough C, Price J. Caring for a child with cystic fibrosis: the children's nurse's role. *British Journal Of Nursing*. 2011;20(3): 164-7.
8. Pizzignacco TMP, Mello DF, Lima, RAG. Estigma e Fibrose Cística. *Revista Latino-americana de Enfermagem*. 2010;18(1):139-42.
9. Beacham BL, Deatrick JA. Health Care Autonomy in Children with Chronic Conditions. *Nursing Clinics Of North America*. 2013;48(2):305-17.
10. Souza MT, Silva MD, Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein*. 2010; 8(1):102-6.
11. Stillwell S, Fineout-Overholt E, Melnyk B, Williamson K. Evidence-Based Practice, Step by Step: Asking the Clinical Question. *American Journal of Nursing*. 2010;110(3):58-61.
12. Liberati A, Altman DG, Tetzlaff J, Mulrow C, Gtzsche PC, Ioannidis JPA, et al. The Prisma statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate health care interventions: explanation and elaboration. *PLoS Med*. 2009;6(7): e1000100.
13. Pizzignacco T, Lima R. Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: support for nursing care. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*. 2006;14(4):569-577.
14. Gabatz R, Ritter N. Crianças hospitalizadas com Fibrose Cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. *Revista Brasileira de Enfermagem*. 2007;60(1):37-41.
15. Rideout K. Evaluation of a PNP care coordinator model for hospitalized children, adolescents, and young adults with cystic fibrosis. *Pediatr Nurs*.. 2007;33(1):29-35.
16. Bagnasco A, Petralia P, Furnari S, Ghio S, Calza S, Sasso L. Paediatric nurses' perception of the child-family dyad's autonomy in managing a chronic disease situation: the experience of an Italian Paediatric Department. *J Prev Med Hyg*. 2013;54(2):124-9.
17. Dyer J. Cystic fibrosis nurse specialist: a key role. *J R Soc Med*. 1997;90(31):21-5.
18. Strawhacker MT, Wellendorf J. Caring for Children With Cystic Fibrosis- A Collaborative Clinical and School Approach. *The Journal of School Nursing*. 2004;20(1):5-15.
19. Silva MEA, Moura FM, Albuquerque TM, Reichert APS, Collet N. Rede e apoio social na doença crônica infantil: compreendendo a percepção da criança. *Texto Contexto Enferm*, 2017; 26(1):e6980015.
20. Baker LK, Denyes MJ. Predictors of Self-Care in Adolescents With Cystic Fibrosis: A Test of Orem's Theories of Self-Care and Self-Care Deficit. *Journal of Pediatric Nursing*. 2008;23(1):37-48.

21. Schwartz LA, Tuchman LK, Hobbie WL, Ginsberg JP. et al. A social-ecological model of readiness for transition to adult-oriented care for adolescents and young adults with chronic health conditions. *Child: Care, Health and Development*. 2011;37(6):883-95.
22. Damião EBC, Angelo M. A experiência da família ao conviver com a doença crônica da criança. *Rev Esc Enf USP*. 2001;35(1):66-71.
23. Dupuis F, Duhamel F, Gendron S. Transitioning Care of an Adolescent with Cystic Fibrosis. *Journal of Family Nursing*. 2011;17(3):291-311.