

Universidade Federal do Rio Grande do Sul

Escola de Enfermagem

Curso de Enfermagem

Roseane Colissi Garcia

CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA:

manual de orientações para crianças e familiares

Porto Alegre

2012

Roseane Colissi Garcia

CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA:

manual de orientações para crianças e familiares

Trabalho de conclusão apresentado ao Curso de Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, como requisito parcial e obrigatório para obtenção do título de Enfermeiro.

Orientadora: Prof^ª Dda Helena Becker Issi

Porto Alegre

2012

Aos meus pais, João Pedro e Rosana, pela dedicação e confiança em mim; e ao meu marido, Carlos Adriano, pelo incentivo e companheirismo de todos os dias.

AGRADECIMENTOS

Em primeiro lugar agradeço a Deus, porque tem me sustentado e me dado graça até aqui.

Ao meu marido, meu grande amor, pela paciência, carinho, cuidado e amor dedicados a mim. Por estar ao meu lado me incentivando e compartilhando sua vida comigo.

Aos meus pais, pelos ensinamentos e dedicação a mim. Muito do que eu sou e conquistei até aqui eu devo a eles.

Ao meu irmão e a minha cunhada pela amizade, e a minha prima Cássia pelo incentivo na profissão.

Aos professores e enfermeiros com os quais tive contato durante a graduação pela transmissão de conhecimentos e troca de saberes.

À minha orientadora, Helena, pela ajuda nessa conquista, pela amizade, paciência, sugestões e críticas sempre muito relevantes. Por ser uma profissional bastante competente e que possui um olhar diferenciado para a criança, o qual admiro muito.

À enfermeira Maria do Carmo pela disposição e atenção minuciosa na construção do manual.

À enfermeira Arlene pelo auxílio como intermediadora entre o contato com a equipe de profissionais e as crianças juntamente com suas famílias.

À enfermeira Maria Cristina Ludwig por me mostrar no 7º semestre da graduação a preciosidade da enfermagem pediátrica e dispor de seu trabalho para que eu pudesse dar continuidade.

Aos profissionais, as crianças com Fibrose Cística e seus familiares que contribuíram para a qualificação do manual.

Ao grupo que se reúne na casa do Rubinho e da Dani, pelo incentivo, força, companheirismo, amizade e orações.

E a todos meus familiares, amigos e colegas que me auxiliaram e estiveram ao meu lado nessa jornada.

Muito obrigada!

RESUMO

No presente estudo foram selecionadas e organizadas as principais informações sobre Fibrose Cística a serem fornecidas aos pacientes e cuidadores familiares. Adotou-se como ponto de partida as áreas temáticas que se sobressaíram nos espaços dialógicos de construção do conhecimento proporcionado pela pesquisa qualitativa de Ludwig (2006) a qual promoveu um processo de escuta aos profissionais, crianças com fibrose cística e seus familiares acerca do que considerariam importante para a construção de um material educativo. O objetivo do presente estudo foi a construção de um material instrucional, com uma linguagem acessível, sob a forma de um manual de orientações a ser entregue por ocasião da internação ou atendimento ambulatorial a crianças na faixa etária dos sete aos doze anos, com Fibrose Cística (FC), bem como a seus cuidadores familiares. Por tratar-se de uma doença crônica e multissistêmica, torna-se necessário que o tratamento destas crianças seja realizado através do acompanhamento de uma equipe multidisciplinar e em centros especializados. Portanto, o local de realização do estudo foi o Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) que é hoje, referência nacional e latino-americana no tratamento da FC. Os passos metodológicos do estudo seguem os de um projeto de desenvolvimento com base na proposta de Echer (2005) subsidiando a construção de um manual piloto e da qualificação do mesmo por meio de uma amostra de profissionais da equipe multidisciplinar do Programa de Assistência à Criança com Fibrose Cística do HCPA, pacientes e cuidadores familiares, a fim de produzir a versão final do manual. A amostra de qualificadores do manual piloto foi constituída por 25 pessoas, dentre estas oito crianças com FC, nas idades a que se destina o manual, oito familiares e nove profissionais integrantes do Programa de Assistência à Criança com Fibrose Cística do HCPA. O material obtido da avaliação dos participantes foi analisado e as sugestões recebidas foram acrescentadas ao texto quando pertinentes, realizando-se a montagem da versão final do manual. Como resultado obteve-se o material intitulado “Convivendo com a fibrose cística: manual de orientações para pacientes e familiares”. Dessa forma, acredita-se que a utilização de um manual educativo como estratégia e instrumento de apoio terapêutico, fundamentado em termos científicos, porém representado em uma linguagem simples e de fácil compreensão, apresentando condutas a serem adotadas no cotidiano do cuidado, possa promover a saúde e, ao mesmo tempo, contribuir para a qualidade de vida da criança que convive com a FC e seus familiares.

Palavras-chave: Fibrose Cística. Enfermagem Pediátrica. Manuais. Educação em Saúde.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	7
2 OBJETIVOS.....	10
2.1 OBJETIVO GERAL.....	10
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	10
3 REVISÃO DE LITERATURA	11
3.1 A FIBROSE CÍSTICA E SUA TRANSMISSÃO GENÉTICA.....	11
3.2 ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS	12
3.3 RISCO DE INFECÇÃO DO PACIENTE.....	13
3.4 TESTES DIAGNÓSTICOS	15
3.5 PLANO DE ATENÇÃO À SAÚDE DA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA.....	16
3.6 CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA.....	19
3.6.1 A Importância das Associações de Apoio a Pessoas com Fibrose Cística.....	19
3.7 DISTRIBUIÇÃO DE MEDICAMENTOS PELO ESTADO.....	20
3.8 O TRABALHO INTEGRADO DA EQUIPE DE SAÚDE.....	21
4 METODOLOGIA.....	22
4.1 TIPO DE ESTUDO	22
4.2 CONSTRUÇÃO DO MANUAL.....	22
4.2.1 Seleção e Organização das Informações	23
4.2.2 Qualificação do Manual.....	24
4.2.3 Coleta de Dados.....	25
4.2.4 Análise dos Dados e Produção da Versão Final do Manual.....	25
4.3 ASPECTOS ÉTICOS	25
5 RESULTADOS.....	27
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	87
REFERÊNCIAS	88

APÊNDICE A – Instrumento de Avaliação do Manual – Questionário	93
APÊNDICE B – Instrumento de Avaliação do Manual – Questionário para Crianças...95	
APÊNDICE C – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Profissionais	97
APÊNDICE D – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Familiares	99
ANEXO A – Carta de Aprovação da COMPESQ/EEUFRGS.....	101
ANEXO B – Parecer Consubstanciado do CEP/HCPA.....	102
ANEXO C – Carta de Aprovação do GPPG/HCPA.....	103

1 INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença crônica e multissistêmica de etiologia genética cujas principais alterações ocorrem no pâncreas exócrino, pulmões, intestino, fígado, glândulas sudoríparas e trato genital masculino. Ocorrem repercussões graves na nutrição e no crescimento, e muitos acometidos morrem devido às alterações pulmonares. A incidência varia de acordo com a etnia, sendo mais comum em caucasianos atingindo cerca de 1:3.500 nascidos vivos (LEAO; AGUIAR, 2008). No Brasil, a sua incidência situa-se em torno de 1:10.000 nascidos vivos (SANTOS *et al.*, 2005). Nos últimos 70 anos, a FC emergiu da obscuridade para o reconhecimento como a mais importante doença hereditária, potencialmente letal, incidente na raça branca (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Por tratar-se de uma doença crônica e multissistêmica, torna-se necessário que o tratamento das pessoas com fibrose cística seja realizado através do acompanhamento de uma equipe multidisciplinar e em centros especializados como o Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) que é hoje, referência nacional e latino-americana no tratamento da FC, recebendo pacientes que pertencem a regiões e culturas diversificadas.

O tratamento de uma criança com FC exige internações sistemáticas e frequentes ao longo da vida. As famílias precisam adaptar-se à perda do filho normal e ao tratamento intensivo e diário que a doença lhes impõe, alterando a dinâmica familiar, para poder dar conta dos cuidados preconizados no projeto terapêutico instituído, conforme referem Laurent e Almoarqueg (2008). A enfermagem pediátrica, quando reconhece suas potencialidades para conferir aos familiares e às próprias crianças melhores condições de cuidado e não esmorecer diante das dificuldades impostas em sua trajetória, pode implementar intervenções efetivas e eficazes no cotidiano do cuidado (LAURENT; ISSI, 2005).

A experiência alcançada no estágio da disciplina Enfermagem no Cuidado à Criança do 7º semestre do Curso de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), assim como a realização do curso de extensão voluntário em 2011 oportunizado pelo HCPA no período de férias em que realizei na Unidade de Internação Pediátrica no 10º andar, ala Sul do HCPA e o Estágio Curricular III do 9º semestre, realizado na unidade citada anteriormente, favoreceu identificar a trajetória percorrida por crianças que convivem com fibrose cística e suas famílias, no enfrentamento das dificuldades relativas ao tratamento de uma doença crônica, assim como as hospitalizações frequentes e prolongadas.

A doença constitui-se de uma grande variabilidade de sintomas, de gravidade e de progressão. O tratamento é muito complexo, consumindo tempo, que inclui uma pesada rotina diária (MELLO; MOREIRA, 2010). Devido a este motivo, e a partir das experiências em campo de estágio, compreendi a responsabilidade que recai sobre os cuidadores e a importância de elaborar um material instrucional e com uma linguagem acessível para auxiliar na convivência com a fibrose cística na família através do cuidado com essas crianças, bem como facilitar o entendimento através do acréscimo de conhecimento acerca desse processo singular de saúde e doença. Para a criança, receber um manual específico por ocasião da internação ou acompanhamento ambulatorial, como um recurso educativo atraente e esclarecedor acerca do processo que está vivenciando, pode resultar em maior participação no autocuidado, ao mesmo tempo em que se reveste de um sentido de valorização pessoal e acolhimento promovido pela equipe responsável por seu atendimento. Este recurso pode ainda contribuir para a qualificação do processo educativo desenvolvido pelos cuidadores profissionais.

Esta proposta segue as diretrizes que subsidiam a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) levando em conta a necessidade humana básica: educação em saúde/aprendizagem, segundo Diagnósticos de Enfermagem da NANDA – North American Nursing Diagnosis Association (2010) e os cuidados e intervenções de enfermagem com base na Classificação das Intervenções de Enfermagem - Nursing Interventions Classifications – NIC (BULECHEK; BUTCHER; DOCHTERMAN, 2010), que norteiam o cotidiano do cuidado a estas crianças e suas famílias na instituição. Nesse sentido elaborar materiais educativos escritos em um nível de leitura adequado para público-alvo consta como uma das intervenções elencadas entre os cuidados de enfermagem propostos para esta necessidade humana básica de educação em saúde.

Este trabalho visa selecionar e organizar as principais informações sobre fibrose cística a serem fornecidas às crianças e seus cuidadores familiares, bem como explicar, através de linguagem simples e com ilustrações, condutas a serem adotadas pelos mesmos em seu cotidiano do cuidado, propondo orientações com vistas a melhorar a qualidade de vida da criança e da família. Isto ocorrerá através da construção e qualificação de um material instrucional que resultará no manual definitivo. Vanconcellos-Silva, Rivera e Rozemberg (2003) divulgam estudos que reconhecem que embora consultar pacientes acerca de conteúdos a serem contemplados em manuais de orientações consumam considerável tempo, tais iniciativas contribuem para que os materiais se tornem cognitivamente mais interessantes.

O que se pretende é que o manual não seja um guia descontextualizado e, para tanto, se dará margem para que aqueles que convivem com a fibrose cística expressem suas realidades. Segundo Ceccim (2004/2005, p.166):

Quando toma-se o cotidiano como lugar aberto à revisão permanente e gera-se o desconforto com os lugares “como estão/como são”, deixa-se o conforto com as cenas “como estavam/como eram” e abre-se os serviços como lugares de produção de subjetividade. Tomam-se as relações como produção, como lugar de problematização, como abertura para a criação e não como conformação, isso permite praticar a Educação Permanente em Saúde.

O processo de aprendizagem implica a ação de influências recíprocas e compartilhadas entre o educador e o educando, o que significa dizer, segundo Oliveira (2005) que a promoção de escolhas saudáveis através da educação não significa, exatamente, o investimento numa autonomia absoluta. Nesse sentido, o manual não pretende suprimir os momentos interativos onde ocorre a intermediação de saberes, entre profissionais e usuários, e sim auxiliar neste processo de construção compartilhada de aprendizagens significativas.

A proposta de uma ação diferenciada através da construção de um manual com vistas à educação em saúde das crianças que convivem com a fibrose cística e seus cuidadores familiares visa à ação transformadora de cuidar. Alvim e Ferreira (2007) colocam que na medida em que nos aproximamos daquilo que está instituído na rede de saberes do conhecimento científico, do que está construído na sabedoria popular, tentamos fazer um entremeio desses conhecimentos.

Dessa forma, acredita-se que a utilização de um manual educativo como estratégia e instrumento de apoio terapêutico fundamentado em termos científicos, porém representado em uma linguagem simples e de fácil compreensão, contendo proposta de atividades selecionadas para recuperar, desenvolver ou reforçar as capacidades físicas, mentais e sociais, possa promover a saúde de crianças que convivem com a fibrose cística e, ao mesmo tempo, melhorar a sua vida. Considera-se o instrumento um recurso essencial para o autoconhecimento desses indivíduos sobre a fibrose cística e poderá ser de extrema utilidade na sua recuperação e no retorno às atividades cotidianas (OLIVEIRA; FERNANDES; SAWADA, 2008).

Portanto, espera-se que o material construído, o qual se dará sob a forma de um manual educativo, após a sua qualificação, transforme-se em uma tecnologia educacional ao alcance da criança e da sua família tanto intra quanto extra-hospitalar, assim como da enfermagem pediátrica nos momentos de educação em saúde.

2 OBJETIVOS

A seguir, descreve-se o objetivo geral e os objetivos específicos do estudo.

2.1 OBJETIVO GERAL

Elaborar um manual de orientações para crianças convivendo com Fibrose Cística e seus cuidadores familiares.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Propor orientações com vistas a melhorar a qualidade de vida da criança e de sua família;
- b) Qualificar um material instrucional preliminar para a construção do manual propriamente dito.

3 REVISÃO DE LITERATURA

A fim de subsidiar a construção do material instrucional serão focalizados os temas referentes à fibrose cística nos seguintes desdobramentos: a fibrose cística e sua transmissão genética; aspectos fisiopatológicos; risco de infecção do paciente; testes diagnósticos; plano de atenção à saúde da criança com Fibrose Cística; convivendo com a fibrose cística; a importância das associações de apoio a pessoas com fibrose cística; distribuição de medicamentos pelo Estado; o trabalho integrado da equipe de saúde.

3.1 A FIBROSE CÍSTICA E SUA TRANSMISSÃO GENÉTICA

A Fibrose Cística (FC), de acordo com Hockenberry e Wilson (2011) é herdada como um traço autossômico recessivo, ou seja, só se manifesta na presença de dois alelos mutantes. A criança afetada herda o gene com defeito de ambos os pais, numa incidência global de 1:4. No braço longo do cromossomo sete está situado o gene mutante responsável pela FC, que codifica para uma proteína denominada regulador transmembrana da fibrose cística (RTFC). A RTFC é relacionada a uma família de glicoproteínas que constituem um canal de cloro ativado e também regulam os outros canais de cloro e de sódio. Conforme Antunes (2008) na doença autossômica recessiva, os pais são portadores do gene, mas não têm sintomas. A probabilidade, em cada gravidez, é de um filho com a doença (25%), ou portador (50%), ou saudável (25%).

Até poucos anos atrás, a fibrose cística era reconhecida dentro de um conjunto de manifestações clínicas razoavelmente uniformes e graves. Atualmente reconhece-se como apresentando sinais e sintomas que variam desde as formas graves – também chamadas de formas clássicas - onde ocorrem infecções pulmonares recorrentes, insuficiência pancreática e concentrações elevadas de cloretos no suor, até as formas mais benignas – também chamadas de formas não-clássicas - sem infecções pulmonares frequentes, com função pancreática normal e níveis de cloretos no suor limítrofes ou mesmo normais (ARAÚJO *et al.*, 2008).

3.2 ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS

Um dos princípios fundamentais da fisiopatologia da FC é explicado por Scattolin *et al.* (1997, p. 91) ao afirmarem que “a anomalia base consiste em uma hiperviscosidade dos diversos líquidos de secreção, especialmente das glândulas mucosas, de onde decorre o reconhecimento da síndrome também conhecida com o nome de mucoviscidose”. Nas formas clássicas da fibrose cística, o muco torna-se progressivamente espessado com o passar do tempo. Parte desta alteração se deve ao defeito genético da RTFC, que modifica funcionalmente a mucosa do trato aéreo (ARAÚJO *et al.*, 2008).

O paciente com essa doença apresenta secreções mucosas espessas e viscosas, obstruindo os ductos das glândulas exócrinas, que contribuem para o aparecimento de três características básicas: doença pulmonar obstrutiva crônica, níveis elevados de eletrólitos no suor, insuficiência pancreática com má digestão/má absorção e conseqüente desnutrição secundária (FURTADO; LIMA, 2003). O achado compatível com concentrações anormalmente altas de sódio e cloro no suor é uma característica única da fibrose cística. Isso pode ser percebido no suor salgado dos pacientes. Os pais podem relatar que quando beijam seus filhos, esses têm um gosto “salgado” (HOCKENBERRY; WILSON, 2011).

Segundo Torres *et al.* (2010) a apresentação fenotípica do trato respiratório e gastrointestinal, pode ser diferente em cada paciente que apresenta fibrose cística; contudo, o comprometimento pulmonar progressivo é a causa mais comum de óbito. O aumento da viscosidade das secreções e a conseqüente dificuldade de drenagem acarreta a inflamação e a infecção que acabam tornando-se crônicas, com perda gradual da função pulmonar e evolução para insuficiência respiratória.

Complementando os aspectos fisiopatológicos relacionados às alterações pulmonares, Araújo *et al.* (2008, p. 274) enfatizam:

As alterações pulmonares iniciais surgem nas vias respiratórias inferiores e caracterizam-se por hipertrofia e dilatação das glândulas mucosas. Com o início das infecções, surgem alterações inflamatórias [...]. O envolvimento tissular é predominantemente bronquial, isto é, a manifestação infecciosa pulmonar comum é a bronquite. Posteriormente surgem bronquiectasias, atelectasias, hiperinsuflação, ruptura alveolar e fibrose, que provocam hipóxia e alteram a vasculatura pulmonar. Funcionalmente, desenvolve-se distúrbio ventilatório do tipo obstrutivo [...]. Com a evolução do processo, surge padrão restritivo, porém com predomínio de obstrução.

No pâncreas, em sua porção exócrina, ocorre a obstrução dos ductos por secreção espessada provocando inflamação, causando insuficiência pancreática. A porção exócrina do

pâncreas é fundamental para o processo de digestão dos nutrientes, preparando-os para a adequada absorção intestinal. Quando ocorre alteração na produção exócrina do pâncreas, a digestão dos nutrientes fica prejudicada, sendo a diarreia, a esteatorréia, o prolapso retal, a desaceleração ou parada no ritmo de crescimento e os sinais de deficiência de vitaminas lipossolúveis as principais manifestações clínicas. A insuficiência pancreática acomete aproximadamente 85% das pessoas com fibrose cística (OLIVA, 2005).

3.3 RISCO DE INFECÇÃO DO PACIENTE

Os pacientes que apresentam fibrose cística possuem um risco para infecções aumentado, por causa da presença do muco espesso nos pulmões o que proporciona infecções respiratórias frequentes. As infecções pulmonares são causadas por bactérias, muitas vezes, difíceis de erradicar, por isso que o tratamento deve ser precoce e enérgico. Alguns pacientes são cronicamente colonizados por estes microorganismos, o que gera a necessidade de internações mais seguidas. Os patógenos mais comuns na FC de acordo com Hockenberry e Wilson (2011) e Ribeiro, Ribeiro e Ribeiro (2002) são: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* e *Burkholderia cepacia*.

A *Pseudomonas aeruginosa* é o patógeno mais frequente e importante na FC, sendo a principal causa de morbidade e mortalidade nesta população de pacientes. Em geral, a colonização das vias aéreas por esse microorganismo se estabelece na infância, e cerca de 80% dos pacientes adultos se tornam cronicamente infectados (LYCZAK; CANNON; PIER, 2002). A infecção por esse patógeno é um aspecto crítico da doença, pois essa bactéria leva a uma diminuição da função pulmonar e tem a capacidade de desenvolver resistência aos antibióticos, sendo extremamente importante controlar a sua multiplicação (MARTINS; SANTOS, 2006).

Staphylococcus aureus é um dos patógenos pulmonares mais prevalentes na FC e é o primeiro agente a colonizar as vias aéreas, estabelecendo-se precocemente nos pacientes. É mais prevalente até o início da adolescência (60%), quando então tende a diminuir, sendo encontrado colonizado em média 30% dos pacientes adultos (ZOCCOLI *et al.*, 2008).

Após a colonização inicial do Complexo *Burkholderia cepacia* a maioria dos pacientes apresenta um declínio gradual e contínuo da função pulmonar, resultando em morte devido à falência cardiorrespiratória. Uma minoria desenvolve quadros mais graves, com alta

mortalidade, conseqüente à doença progressiva, invasiva, com um alto declínio da função pulmonar e sepse (incomum na FC), conhecida como “síndrome cepacia” (ZOCCOLI *et al.*, 2008).

Pode-se relacionar também o risco de infecção aos procedimentos invasivos pelos quais esses pacientes estão sujeitos, como cateteres intravenosos periféricos e centrais, o uso de sondas, assim como à hospitalização e exposição aumentada aos microorganismos, à desnutrição e à doença crônica (LAURENT; ALMOARQUEG, 2008).

As infecções pulmonares bacterianas agudas e crônicas ainda são os fatores prognósticos mais importantes, pois elas determinam a maior parte da morbidade e mortalidade desses pacientes (ZOCCOLI *et al.*, 2008).

Devido à relação direta entre a infecção pulmonar e a sobrevivência do paciente, é fundamental a implementação de medidas para retardar a colonização e tentar evitar a infecção cruzada. Assim, apontam Laurent e Almoarqueg (2008), é necessário entender a transmissão da infecção, instalar medidas de biossegurança e realizar o controle microbiológico do escarro. As autoras ainda enfatizam os meios de transmissão da infecção cruzada: escarro; mãos; equipamentos de terapia respiratória; materiais diversos; contato direto com outros pacientes; falha na higienização de ambientes e superfícies; meios de cultura (pias, saboneteiras, roupas); reprocessamento inadequado de materiais.

Nesse sentido, alguns cuidados com o paciente internado são indispensáveis e dizem respeito a: conhecer a colonização do paciente na via respiratória; internar um único paciente com FC por quarto; orientar quanto à prevenção da infecção; desinfetar os nebulizadores; isolar pacientes conforme a colonização de microorganismos multirresistentes em trato respiratório (*Staphylococcus aureus* oxacilina resistente, *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente e *Burkholderia cepacia*); orientar pacientes e familiares quanto evitar sair do quarto; não compartilhar brinquedos; evitar a sala de recreação conjunta; desestimular visitas.

Uma lavagem meticulosa das mãos, também enfatizada por Hockenberry e Wilson (2011), deve ser implementada para reduzir a disseminação nosocomial de microorganismos para esses pacientes com fibrose cística, assim como precauções de contato podem ser necessárias para infecções específicas.

Aconselha-se que “no hospital, pacientes com FC não devem dividir o mesmo quarto, o mesmo nebulizador e os mesmos utensílios de mesa. Em contrapartida, não é correto proibir o contato social fora do hospital” (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002, p.180).

Segundo Laurent e Almoarqueg (2008) e Araújo *et al.* (2008) a separação por colonização de microorganismo é um cuidado com o paciente ambulatorial. São recomendados dias e locais diferenciados para o atendimento desses pacientes conforme as bactérias que apresentam no trato respiratório, para evitar a infecção cruzada. São cuidados necessários com o paciente no consultório: lavar as mãos entre os atendimentos, desinfetar as superfícies com álcool a 70%, trocar o lençol a cada novo atendimento.

Laurent e Almoarqueg (2008) enfatizam orientações de enfermagem que devem ser claras e acessíveis para serem dadas aos pacientes e familiares, buscando um compromisso por parte deles, evitando assim infecções cruzadas e reinfecções: orientar como se dá a transmissão da infecção; estimular a etiqueta respiratória (uso de papel descartável e proteção da boca quando tossir); ensinar técnicas de higienização do ambiente e materiais; paciente e família devem saber sua colonização; tentar evitar contato entre os fibrocísticos; não compartilhar equipamentos e/ou brinquedos; orientar sobre cuidados com as secreções brônquicas – utilizando material individual.

As pessoas envolvidas com a Fibrose Cística, profissionais da saúde, familiares e pacientes podem e devem contribuir para a diminuição da infecção cruzada, melhorando a qualidade de vida na FC.

3.4 TESTES DIAGNÓSTICOS

Os avanços no diagnóstico e as estratégias terapêuticas desenvolvidas nos últimos 30 anos, bem como um diagnóstico e tratamento precoces têm elevado a esperança média de vida dos pacientes com fibrose cística (ROSA *et al.*, 2008). Tradicionalmente, o diagnóstico de fibrose cística era baseado em um teste positivo para a presença de cloro no suor, na ausência de enzimas pancreáticas, nos achados radiográficos, na doença pulmonar obstrutiva crônica e na história familiar (HOCKENBERRY; WILSON, 2011). Assim, existem diversas circunstâncias na qual a equipe multidisciplinar de saúde pode suspeitar da fibrose cística: na presença de sintomas sugestivos, quando exames pré-natais sugerem a doença, como a presença de peritonite meconial detectada pela ultrassonografia gestacional, quando o teste de triagem neonatal mostra-se alterado e quando há casos diagnosticados na família (ARAÚJO *et al.*, 2008).

A implementação da triagem neonatal para fibrose cística envolve grande polêmica, ponderando dúvidas sobre os benefícios do diagnóstico precoce da doença, os vários

protocolos para a sua detecção, e os custos envolvidos. Em 1979, na Nova Zelândia, foi introduzido o teste de tripsina imunorreativa (IRT) para a triagem de fibrose cística, desenvolvendo um método que é realizado com uma gota de sangue periférico. Este teste é ainda a base para os protocolos de rastreio para a fibrose cística e reflete o grau de enzima pancreática que invade a circulação sanguínea devido à obstrução do órgão. O tripsinogênio é um precursor para a enzima pancreática, apresentando-se com a concentração geralmente elevada no sangue de recém-nascidos com fibrose cística. (RODRIGUES *et al.*, 2008).

A IRT pode estar transitoriamente elevada nos recém-nascidos que sofreram estresse pré-natal, o que resulta em muitos testes falso-positivos, por isso na presença de alterações no exame, deve-se realizar um segundo, preferencialmente no primeiro mês de vida (ZIBERMINTZ; BRANDÃO; MENESES, 2008). Se o segundo também estiver alterado, o diagnóstico é confirmado ou excluído pelo teste do suor, que está alterado em 98%-99% dos pacientes. O método padrão para o teste do suor (TS) consiste na estimulação da produção de suor pela pilocarpina, que é colocada sobre a pele ou diretamente nas glândulas sudoríparas, analisando-se a concentração dos íons de sódio e cloro. Necessitam-se pelo menos 100mg de suor para a dosagem, pois quantidades menores causam erros nos valores. Níveis de cloretos acima de 60mEq/L são compatíveis com fibrose cística. Valores entre 40mEq/L e 60 mEq/L são considerados limítrofes e necessitam investigação adicional (ARAÚJO *et al.*, 2008).

Embora sendo considerado o teste do suor como "padrão ouro" no diagnóstico para FC desde a sua descrição em 1950, estudos mostram que alguns pacientes (1% a 2%) podem ter concentrações de cloreto de suor normal ou limítrofe, uma condição associada com algumas mutações específicas, necessitando testes diagnósticos alternativos (SILVA FILHO *et al.*, 2003). Tais testes podem incluir identificação do ácido desoxirribonucléico (DNA) de genes mutantes e mensuração anormal da diferença de potencial nasal, juntamente com outras ferramentas diagnósticas que podem ajudar no diagnóstico como a radiografia de tórax, que revela atelectasia placosa característica e enfisema obstrutivo e a análise da gordura ou de enzimas nas fezes (HOCKENBERRY; WILSON, 2011).

3.5 PLANO DE ATENÇÃO À SAÚDE DA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA

Embora o manejo terapêutico para a fibrose cística não seja curativo, há uma melhora significativa na sobrevivência e na qualidade de vida das pessoas com FC, quando existe um

comprometimento na adesão ao tratamento. A sobrevida média, segundo Araújo *et al.* (2008), em centros de países desenvolvidos é de 30 a 40 anos, e acredita-se que pacientes nascidos atualmente tenham uma perspectiva ainda melhor, desde que diagnosticados precocemente e tratados de maneira adequada.

O projeto terapêutico baseia-se, essencialmente, em fisioterapia respiratória de duas a três vezes ao dia a fim de manter as vias aéreas desobstruídas, permitindo uma adequada troca gasosa, além de exercícios físicos regulares, antibioticoterapia, suporte nutricional, apoio psicológico e cuidados de enfermagem (VERONEZI; SCORTEGAGNA, 2009). O tratamento é basicamente preventivo, no sentido de impedir alterações pulmonares, manter um estado nutricional satisfatório e identificar e tratar precocemente as complicações associadas à FC (MARTINS; SANTOS, 2006). O tratamento medicamentoso pode ser administrado por via oral, intravenosa ou inalatória. Seu uso é direcionado para profilaxia ou manutenção.

Os objetivos do tratamento incidem em: educação continuada do paciente e dos familiares em relação à doença; prevenção ou diminuição das complicações pulmonares; provimento de uma nutrição adequada que favoreça o crescimento; monitoramento de complicações; informação para os pacientes e familiares sobre os avanços nos conhecimentos sobre a FC, mantendo uma atitude otimista em relação à doença; incentivo à realização de atividade física e promoção da melhor qualidade de vida possível (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; HOCKENBERRY; WILSON, 2011).

O controle das infecções pulmonares, a melhora das secreções brônquicas, a reposição enzimática e a terapia nutricional contribuem para a diminuição da morbidade e mortalidade da doença (TORRES *et al.*, 2010).

As infecções pulmonares são tratadas tão logo sejam reconhecidas. Em crianças com fibrose cística, os sinais característicos de infecção pulmonar – febre, taquipnéia e dor torácica – podem estar ausentes. É importante uma história e um exame físico metuculoso. A presença de anorexia, perda de peso e diminuição da atividade alertam o médico para a possibilidade de uma infecção pulmonar e para a necessidade de um esquema antibiótico (HOCKENBERRY; WILSON, 2011). A prevenção da colonização deve ser feita através do uso de esquemas de antibióticos de maneira intensiva a fim de melhorar a sobrevida dos pacientes. A antibioticoterapia ideal para o tratamento varia de paciente para paciente. Porém, o controle das infecções pulmonares é parte importante do conjunto de cuidados, assim como a melhora da secreção brônquica e o suporte nutricional (PALMA *et al.*, 2011).

Crianças com FC necessitam de uma dieta hipercalórica e hiperproteica, bem balanceada (devido à absorção intestinal comprometida). As crianças, frequentemente, necessitam de até 150% das cotas diárias recomendadas para satisfazerem suas necessidades de crescimento (HOCKENBERRY; WILSON, 2011), portanto a intervenção nutricional na fibrose cística é de grande importância. Ao nutricionista cabe a orientação na realização de uma dieta adequada em energia, proteína e demais nutrientes, de forma a promover o crescimento e desenvolvimento normais para a idade, além de melhorar a função pulmonar, gastrointestinal e imune, possibilitando assim maior sobrevida (FIATES *et al.*, 2001).

Pelo fato de em 85% dos pacientes fibrocísticos, o pâncreas não produzir enzimas suficientes para completa digestão dos alimentos ingeridos, as primeiras manifestações que ocorrem são má digestão e má absorção de gorduras. Os ductos pancreáticos ficam obstruídos devido o muco espesso, impedindo o suco pancreático de atingir o duodeno. A diminuição ou ausência de enzimas pancreáticas conduz à deficiência na absorção de lipídios e proteínas (FIATES *et al.*, 2001). Portanto, o principal tratamento para a insuficiência pancreática é a reposição de enzimas pancreáticas, que são administradas com as refeições e lanches para assegurar que as enzimas digestivas sejam misturadas com alimentos no duodeno (HOCKENBERRY; WILSON, 2011).

A fisioterapia respiratória é outro fator importantíssimo, tanto para o bem estar do fibrocístico, quanto para a prevenção da infecção pulmonar, pois a fisioterapia tem como objetivo auxiliar a eliminação do muco formado nos pulmões. É uma terapia que deve ser realizada diariamente evitando o acúmulo de secreção e, assim, a proliferação da bactéria (POSTIAUX, 2004). A remoção das secreções por técnicas fisioterápicas apropriadas deve ser ensinada e cada paciente e sua família precisa receber instruções e treinamento de maneira contínua. Pode ser difícil garantir acesso a essa parte fundamental do tratamento, devido às longas distâncias do centro de referência de FC, a problemas socioeconômicos e à falta de equipe qualificada fora do centro. Desse modo, ensinar o paciente e sua família a manter regularmente as visitas ao centro torna-se uma questão crucial (GRIESE; KAPPLER, 2008).

O medicamento broncodilatador administrado em um aerossol abre os brônquios para uma expectoração mais fácil e é administrado antes da fisioterapia respiratória, quando a criança mostra evidências de doença reativa das vias aéreas ou sibilos (HOCKENBERRY; WILSON, 2011).

Para que ocorra uma melhora na qualidade de vida, assim como contribua num eficiente tratamento fisioterapêutico, é fundamental que a criança com fibrose cística realize

atividade física. Estudos mostraram que os benefícios são a redução do índice de dispnéia, a melhora da função pulmonar, a maior disposição para o estudo e a inclusão de atividade física no seu dia a dia (MIRANDA; CORSO, 2009).

3.6 CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA

Receber o diagnóstico de FC não é fácil para a maioria das famílias, como revelam estudos sobre o assunto. Segundo Tavares, Carvalho e Peloso (2010), receber a notícia que o filho apresentava uma doença grave e sem cura, que até então nunca tinham ouvido falar, é difícil e assustador para a família, assim como o fato de se deparar com uma situação inesperada e não-planejada ao saberem que teriam que conviver com a fibrose cística e seu tratamento pelo resto de suas vidas.

A piora das pessoas com FC é gradativa, evidenciada por internações hospitalares frequentes devido às exacerbações da doença, diminuição da resposta ao tratamento antimicrobiano, aumento significativo da perda de função pulmonar, necessidade de oxigenoterapia e piora do estado nutricional, conforme Laurent, Ribeiro e Issi (2011).

O envolvimento pulmonar na fibrose cística é a principal causa de morbidade e mortalidade por essa doença e é acompanhado, frequentemente, pela incapacidade progressiva dos pacientes de realizar exercícios físicos, progredindo até causar inabilidade para a realização de atividades de vida diária, o qual representa um dos principais fatores determinantes da qualidade de vida. Quando os primeiros portadores de fibrose cística foram reconhecidos a quase totalidade falecia ainda no primeiro ano de vida. Atualmente, com o diagnóstico precoce, o manejo multiprofissional em centros especializados e o acesso à terapêutica adequada cerca da metade dos pacientes sobrevivem à terceira década de vida (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

3.6.1 A importância das Associações de Apoio a Pessoas com Fibrose Cística

A identificação dos indivíduos entre si permite maior interação na busca de informações, desenvolvendo ações solidárias a partir da realidade que é vivida e dividida por todos.

Em 1979 foi criada a Associação de Assistência à Mucoviscidose – ABRAM – e a partir de então várias associações regionais têm se estruturado para atender as demandas locais. No Rio Grande do Sul, em 1986, foi fundada a Associação Gaúcha de Assistência à Mucoviscidose – AGAM – com o objetivo de agregar esforços para

assegurar melhor tratamento clínico da fibrose cística, promover a assistência e orientação aos portadores dessa doença e aos seus familiares, servir de interface entre hospitais e as equipes médicas, auxiliar a obtenção de medicamentos e a implantação de práticas terapêuticas, além de divulgar e promover o conhecimento sobre a doença e agregar a comunidade interessada (MÜLLER; BACKES, 2011, p. 123).

A saúde é direito de todos e dever do Estado, conforme Constituição Federal (BRASIL, 1988) garantindo, mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos, o acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação. Assim sendo, as associações de apoio contribuem para a melhora da saúde e qualidade de vida das pessoas que convivem com a FC.

As associações de pais na fibrose cística possuem um papel de extrema importância no acolhimento quando do diagnóstico, no desempenho do tratamento, na troca de ideias e experiências, no enfrentamento das dificuldades, tornando-se agentes transformadores na sociedade e na vida das pessoas com FC, pretendendo ajudar a todos a alcançar uma vida com qualidade, produtiva e plenamente integrada à sociedade (MÜLLER; BACKES, 2011).

Conforme Pizzignacco, Mello e Lima (2011) a família compartilha da experiência da doença à medida que atribui significados aos eventos e busca por apoio na rede social. Incurções mais profundas às comunidades e a maneira como compõem o cuidado à saúde, em conjunto com os familiares e sistema de saúde de assistência mostram-se necessárias, pois somente a partir do conhecimento dessas redes de apoio e do seu funcionamento, é que a inclusão das comunidades no cuidado a saúde pode ser pensada e colocada em prática.

Nos últimos 30 anos, nenhuma outra doença mobilizou os familiares de forma tão organizada, a ponto de constituírem associações de pais na Europa, nas Américas e inclusive no Brasil, desempenhando um importante papel na evolução de melhores práticas para o cuidado na fibrose cística (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

3.7 DISTRIBUIÇÃO DE MEDICAMENTOS PELO ESTADO

Conforme Picon *et al.* (2011), o tratamento medicamentoso da fibrose cística (solução inalatória alfadornase, conhecida como Pulmozyme, suplementos pancreáticos, antibióticos orais e inalatórios) é fornecido pela Secretaria da Saúde do Estado do Rio Grande do Sul como parte de sua responsabilidade na Política Nacional de Assistência Farmacêutica do governo central para acesso a medicamentos especiais dirigido a indivíduos que tenham um diagnóstico confirmado. Para a solicitação desses medicamentos, o paciente ou seu

responsável deve cadastrar os seguintes documentos em estabelecimentos de saúde vinculados às unidades públicas designados pelos gestores estaduais: cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS); cópia do documento de identidade; Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (LME), adequadamente preenchido; prescrição médica devidamente preenchida; documentos exigidos nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde para FC; cópia do comprovante de residência.

Esta solicitação é avaliada tecnicamente por um profissional da área da saúde designado pelo gestor estadual e, quando adequada, o procedimento é autorizado para posterior dispensação. A Secretaria Estadual da Saúde do RS mantém o cadastro e monitora o tratamento dos usuários, permitindo assim, uma avaliação e planejamento das necessidades de aquisições de forma anual, com a previsão de consumo mensal. Este procedimento permite a elaboração de uma previsão dos medicamentos a serem adquiridos no mercado nacional e internacional através de pregão eletrônico e/ou registro de preço (PICON *et al.*, 2011).

3.8 O TRABALHO INTEGRADO DA EQUIPE DE SAÚDE

O trabalho integrado da equipe de saúde é imprescindível para o tratamento da fibrose cística demonstrando, igualmente, que centros de referência que adotam enfoques inter e transdisciplinares atingem melhores resultados. Durante todo o processo de acompanhamento a essas crianças e suas famílias, a equipe interdisciplinar precisa trabalhar de forma coesa, trocando informações, discutindo casos e compartilhando responsabilidades (LAURENT; RIBEIRO; ISSI, 2011).

A fibrose cística demanda tratamento em hospitais de alta complexidade e equipe multiprofissional composta por médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos, nutricionistas, assistentes sociais. O manejo com essa infra-estrutura aumenta a sobrevida e a qualidade de vida dos pacientes (ARAÚJO *et al.*, 2008).

A atuação do enfermeiro como integrante da equipe multidisciplinar em internação pediátrica se consolida como marca decisiva de trabalho compartilhado em atenção às peculiaridades do acompanhamento na instituição do tratamento. Nesse sentido, segundo Laurent e Issi (2005), o tratamento vai além das questões biológicas, alcançando razões psicossociais, espirituais e filosófico-existenciais, para as quais a enfermagem encontra-se direcionada a compreender, de modo abrangente.

4 METODOLOGIA

Os passos metodológicos para a condução do estudo estão descritos a seguir.

4.1 TIPO DE ESTUDO

Caracterizou-se em um projeto de desenvolvimento integrado por etapas metodológicas previstas com o intuito de sistematizar e organizar as atividades necessárias à elaboração de materiais instrucionais (ECHER, 2005). Segundo Goldim (2000), o projeto de desenvolvimento tem a intenção de implantar uma nova atividade em uma instituição. Apresenta uma proposta de inserção de conhecimentos gerados na pesquisa para a instrumentalização da prática profissional.

4.2 CONSTRUÇÃO DO MANUAL

As atividades planejadas visando à produção de um material atraente e de fácil compreensão estão apresentadas a seguir e adotaram as orientações contidas na proposta de Echer (2005). O primeiro passo para a construção de um manual, segundo Echer (2005) é a elaboração do projeto de desenvolvimento e a submissão a um Comitê de Ética e Pesquisa. Para essa construção, é necessário buscar na literatura especializada o conhecimento científico existente sobre o assunto, o que proporciona segurança ao usuário e reconhecimento do valor da equipe de profissionais. A seguir, é importante transformar a linguagem das informações encontradas na literatura, tornando-as acessíveis a todas as camadas da sociedade, independentemente do grau de instrução das pessoas. Dessa forma, é recomendado procurar ilustrar as orientações para descontrair, animar, torná-las menos pesadas e facilitar o entendimento, já que, para algumas pessoas, as ilustrações explicam mais que muitas palavras. A etapa de qualificação do manual visa à avaliação do material construído. Na experiência da autora, os manuais têm sido qualificados por diferentes profissionais, pacientes e familiares. Faz parte dessa etapa do projeto de desenvolvimento a assinatura, pelos participantes, do termo de consentimento informado e a entrega do material elaborado para os

mesmos a fim de poderem manuseá-lo com tempo. Junto com o material é entregue um questionário que tem por finalidade avaliar o seu conteúdo, a clareza das instruções e a sua importância como um todo.

4.2.1 Seleção e Organização das Informações

Foram selecionadas e organizadas as principais informações sobre fibrose cística a serem fornecidas as crianças e seus cuidadores familiares a partir da revisão da literatura constituindo assim a primeira etapa metodológica deste projeto de desenvolvimento visando assegurar a produção de um material educativo condizente às necessidades da clientela a que se destina (ECHER, 2005).

Utilizou-se como ponto de partida os resultados da pesquisa qualitativa de Ludwig (2006) que promoveu um processo de escuta aos profissionais, crianças com fibrose cística e seus familiares acerca do que considerariam importante para a construção de um material educativo. Foi possível identificar as áreas temáticas que mais se sobressaíram nos espaços dialógicos de construção do conhecimento proporcionado pela autora. Tais áreas temáticas dizem respeito à: fisiopatologia da doença, alterações orgânicas (pulmonares, gastrointestinais, pancreáticas, nutricionais); tratamento, uso de antibioticoterapia, suplementação enzimática, fisioterapia respiratória, nebulização; controle das infecções cruzadas, patógenos mais frequentes; avanços relacionados à terapia gênica e transplante pulmonar; associações de apoio existentes no Estado; medicações; sobrevivência dos pacientes; testes diagnósticos; sexualidade na adolescência; fertilidade dos pacientes com FC.

Foi realizada uma busca na literatura em periódicos com artigos publicados em língua portuguesa, espanhola e inglesa entre os anos 1997 a 2012 nas seguintes bases de dados informatizadas: LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), SciELO (ScientificElectronic Library Online) e MEDLINE (Literatura Internacional em Ciências da Saúde) utilizando as palavras-chave fibrose cística, enfermagem, pediatria, manuais, educação em saúde. Também se fez uso de teses, dissertações, monografias e livros nacionais que abordam o tema do estudo em questão. Foram selecionados materiais dos últimos quinze anos para priorizar maior número de informações atualizadas e pertinentes ao tema do estudo.

4.2.2 Qualificação do Manual

Foi organizada uma versão preliminar do manual segundo a revisão da literatura, com linguagem simples e de fácil compreensão, contendo ilustrações. Após, esta versão foi submetida ao processo de qualificação que visa à avaliação do material construído verificando se o mesmo é prático e de fácil entendimento.

O local de realização do estudo foi o Hospital de Clínicas de Porto Alegre que é referência nacional e latino-americana no tratamento da Fibrose Cística.

A avaliação do material construído foi realizada por diferentes profissionais da área da saúde integrantes do Programa de Assistência à Criança com Fibrose Cística do HCPA, assim como crianças com FC e seus cuidadores familiares, seguindo a proposta de Echer (2005).

A amostra de profissionais abrangeu os integrantes da equipe do programa há, no mínimo, um ano devido à experiência de conviver com as necessidades dessa clientela no cotidiano do cuidado. Tais profissionais foram: a enfermeira que implantou o programa de enfermagem da fibrose cística e as outras duas enfermeiras integrantes do programa, a assistente social, os dois médicos, a nutricionista, a fisioterapeuta, a educadora física do serviço de recreação terapêutica, totalizando nove profissionais.

Os critérios de inclusão para as crianças e os familiares consistiram: estar internado e manter rotina de cuidados na internação pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre ou estar em tratamento no ambulatório do HCPA. Para tanto, foram selecionadas de forma intencional quatro crianças com fibrose cística na faixa etária dos sete aos doze anos de idade na internação pediátrica e o cuidador familiar principal de cada uma delas que se dispuseram a qualificar o material proposto; seguindo os mesmos princípios, outras quatro crianças com FC, na faixa etária estipulada, em tratamento no ambulatório do HCPA, cada uma delas acompanhada de um familiar, totalizando uma amostra de 16 crianças e familiares. Os critérios de inclusão foram definidos com base nas informações do banco de dados da Ação Diferenciada do Serviço de Enfermagem Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre¹ do Programa da FC que acompanha a clientela da internação e ambulatório.

Para as crianças foram selecionadas aquelas que, segundo Hockenberry e Wilson (2011) desenvolvem um entendimento das relações entre coisas e ideias; progridem de julgamentos com base no que vêem (pensamento perceptual) para fazer avaliações com base no que raciocinam (pensamento conceitual). Tal processo se dá a partir dos sete anos de idade.

¹ Relatório anual do Serviço de Enfermagem Pediátrica (SEPED). Porto Alegre: HCPA, 2010.

Tais crianças foram selecionadas pelo fato de terem condições de entendimento e de emitir suas opiniões acerca do material produzido. Para os familiares foram selecionados aqueles que conseguissem ler, compreender e emitir opiniões acerca do conteúdo contido no manual. Os critérios de exclusão para as crianças e os cuidadores familiares foram: encontrar-se em situação de cuidados paliativos e terminalidade; encontrar-se em situação de vulnerabilidade emocional; déficit cognitivo ou neuropsicomotor da criança.

4.2.3 Coleta de Dados

O material foi distribuído para os participantes da amostra e explicado o objetivo do estudo e a importância da participação dos mesmos. Juntamente com o manual foi entregue pela pesquisadora um questionário destinado aos familiares e profissionais (APÊNDICE A) e outro questionário para a criança (APÊNDICE B), ambos adaptados pela mesma do manual de Santos *et al.* (2009), com a finalidade de avaliar o conteúdo e a clareza das informações contidas no material.

4.2.4 Análise dos Dados e Produção da Versão Final do Manual

As informações apontadas pelos qualificadores, relevantes para o estudo, passaram pela análise minuciosa para posterior inserção na versão final do texto. Esta etapa possibilita a revisão do material preliminar para a construção da versão final do manual (ECHER, 2005).

Após a aprovação desta pesquisa pela disciplina Trabalho de Conclusão de Curso II, o manual será produzido pela gráfica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre para posterior entrega ao público-alvo.

4.3 ASPECTOS ÉTICOS

O projeto foi encaminhado à Comissão de Pesquisa da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (COMPESQ/EEUFRGS), ao Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (CEP/HCPA) e ao Comitê de Ética e

Pesquisa do Grupo de Pesquisa de Pós-Graduação (GPPG) do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, sob protocolo número 120077/2011, obtendo aprovação. As cartas de aprovação encontram-se nos anexos A, B e C, respectivamente.

Os participantes do projeto assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido destinado aos profissionais (APÊNDICE C) e aos familiares (APÊNDICE D) a fim de oficializar a participação no estudo e garantir o anonimato, em duas vias, segundo Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde (BRASIL, 1996). Uma via foi entregue ao participante e a outra ficou com a pesquisadora. Acredita-se que o benefício aos participantes do estudo, tanto profissionais, quanto cuidadores familiares e crianças, foi a contribuição para a qualificação do cuidado prestado e recebido. Não foram realizados quaisquer procedimentos ou questionamentos íntimos aos participantes. O único risco que poderá ter ocorrido é o desconforto devido ao tempo gasto no preenchimento dos questionários.

Conforme a Lei dos Direitos Autorais (BRASIL, 1998) foi respeitada a citação dos autores das publicações que constituíram numa parte da amostra contida neste estudo conforme as normas da ABNT.

5 RESULTADOS

O resultado deste trabalho foi a elaboração de um manual para crianças com FC e seus cuidadores familiares intitulado “Convivendo com a Fibrose Cística: manual de orientações para crianças e familiares”, cuja finalidade é aprimorar a assistência de enfermagem pediátrica e servir como um recurso facilitador através da comunicação com as famílias e as crianças que convivem com a Fibrose Cística.

No início do trabalho pretendia-se construir um manual para crianças a partir da idade escolar (sete anos) até a adolescência. Conforme o Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), Lei 8.069, de 1990, artigo 2º, criança é considerada a pessoa até 12 anos de idade incompletos e a adolescência é definida na faixa etária de 12 a 18 anos de idade (BRASIL, 1990). No entanto, no decorrer do tempo e através da avaliação dos profissionais, foi constatado que um manual para as referidas faixas etárias se tornaria muito extenso e poderia confundir os cuidadores e as crianças, pois a adolescência trás consigo várias peculiaridades no processo de convivência com a Fibrose Cística. Assim sendo, mantendo esse raciocínio, também foi retirada a área temática apresentada nos resultados de Ludwig (2006) referentes à sexualidade na adolescência e fertilidade dos pacientes com FC. Associado a isso, também foi alterado o título inicial do estudo e do próprio manual que era “Convivendo com a Fibrose Cística: manual de orientações para pacientes e familiares” para “Convivendo com a Fibrose Cística: manual de orientações para crianças e familiares” para torná-lo mais específico.

A metodologia utilizada foi a proposta por Echer (2005) que especifica e descreve os passos a serem adotados na produção de um material atraente e de fácil compreensão que atenda as necessidades do público-alvo, neste estudo, crianças com Fibrose Cística e seus cuidadores familiares.

Na primeira etapa, revisão de literatura, houve facilidade em encontrar subsídios sobre o assunto e foi fundamental para o encadeamento quanto aos temas propostos. A partir dessa fase inicial buscou-se a pertinência das informações e orientações contidas no manual, com aquelas oferecidas pela enfermeira que implantou o Programa de Enfermagem da Fibrose Cística na instituição. Por meio dessa minuciosa observação e da discussão sobre a experiência da enfermeira percebeu-se quais eram as maiores necessidades de informação das crianças e dos cuidadores familiares.

O manual não abordou diretamente a sobrevivência dos pacientes com FC – área temática dos resultados de Ludwig (2006) - mas sim enfatizou a necessidade de seguir corretamente o tratamento, incluindo-o na rotina diária da criança e sua família e a relevância do controle ambulatorial. Tal concepção teve origem na reflexão quanto à importância de não superestimar este enfoque para não haver, assim, uma excessiva preocupação por parte das crianças e familiares, e por sua vez favorecer a compreensão para os meios de cuidados importantes para aumentar a qualidade de vida.

Com base na revisão de literatura e na experiência dos profissionais foi construída a primeira versão do manual, que foi submetido à qualificação por profissionais integrantes do Programa da Fibrose Cística, assim como crianças apresentando essa doença e seus cuidadores familiares. Essa etapa foi essencial no processo de criação da versão final do manual, uma vez que cada avaliador contribuiu conforme seus conhecimentos. As sugestões foram analisadas e acrescentadas ao trabalho quando pertinentes.

A amostra de qualificadores foi constituída por 25 pessoas, dentre estas oito crianças, oito familiares e nove profissionais. No que tange as idades das oito crianças que compuseram a amostra, apresenta-se a seguinte distribuição: uma criança com oito anos, cinco crianças com dez anos e duas crianças com 12 anos.

O manual foi qualificado obtendo um percentual de 100% de avaliação positiva com relação à importância das orientações, a acessibilidade da linguagem utilizada, à adequação da forma como estão colocadas as informações no texto e a consideração de que as informações contidas no manual favorecem a realização dos cuidados à saúde da criança.

A totalidade das crianças e dos familiares incluídos na amostra reconheceu que a leitura do manual contribuiu para diminuir suas dúvidas, o tamanho e estilo da letra do manual estão adequados e as informações são sempre facilmente localizadas. Por outro lado, a totalidade de profissionais avaliou como adequada a quantidade de informações disponibilizadas pelo manual.

As sugestões dos qualificadores visaram melhorar o conteúdo e a maior parte delas foi incluída ao longo do texto. As áreas que se sobressaíram nas sugestões foram relacionadas aos desenhos e gravuras, a estrutura do manual, a fisiopatologia da doença, aos cuidados, ao tratamento e ao diagnóstico. Entre os 25 qualificadores, 13 não sugeriram alterações, referindo que o manual estava adequado. No instrumento de avaliação do manual foram

apontadas algumas questões pelos qualificadores, as quais foram acrescentadas ao manual e estão descritas abaixo:

- a) dois familiares sugeriram acrescentar mais gravuras relacionadas ao momento da alimentação como prazeroso na vida da criança e outras referentes à atividade física;
- b) um familiar e um profissional sugeriram o esclarecimento sobre infecção por bactérias e também o acréscimo de uma tabela ao final do manual para controle da criança e de sua família com relação aos resultados de exames de escarro em diferentes fases do tratamento. O mesmo familiar sugeriu abordar o fato de as bactérias não estarem presentes nos pulmões dos recém-nascidos com FC, e sim que elas são adquiridas. Também acrescentou sobre um cuidado relacionado aos demais familiares de pacientes com FC de evitarem o contato físico muito aproximado entre eles, como exemplo citou as rodas de chimarrão;
- c) uma criança e um profissional sugeriram abordar sobre a vida social, estimulando o desenvolvimento normal da criança em suas atividades diárias. O mesmo profissional sugeriu reforçar que se trata de uma doença crônica na apresentação da FC no início do manual e acrescentar, claramente, a importância de uma abordagem multiprofissional para o sucesso do tratamento;
- d) sobre a transmissão genética da FC, dois profissionais sugeriram dispor as imagens somente numa página;
- e) em relação à atividade física, dois profissionais sugeriram retirar uma parte da frase: “a atividade física é muito importante na vida da criança com FC para que o tratamento fisioterapêutico seja eficiente”, afirmando que a atividade física não auxilia somente o tratamento fisioterapêutico, mas sim colabora na melhora da qualidade de vida e do condicionamento físico da criança;
- f) no item “quais cuidados ajudam a não pegar as bactérias?”, um profissional sugeriu outro cuidado: “não jogar o escarro na pia”. Assim como acrescentar dentro de testes e exames extras para diagnosticar a FC que a coleta de escarro apresenta alterações típicas da FC;
- g) dois profissionais sugeriram tornar mais clara a informação em relação ao teste de suor para melhor compreensão, visto ser o teste mais importante para o diagnóstico da FC;
- h) um profissional sugeriu antecipar o tema “como saber se uma pessoa tem FC?” por se tratar de um conteúdo pertinente a abordagem clínica da doença.

Poucas sugestões não foram consideradas pertinentes e estão descritas a seguir:

- a) um profissional sugeriu reduzir o tamanho da letra com que os conteúdos foram escritos. Não se considerou pertinente visto que o tamanho e estilo da letra foram pontos positivos reforçados por todas as crianças e os familiares;
- b) um profissional sugeriu alocar o material de limpeza e desinfecção do nebulizador para junto ao tratamento. Não se fez pertinente esta alteração visto que a limpeza e desinfecção do nebulizador é fundamental para a diminuição da infecção cruzada, optando-se em manter a lógica dos outros cuidados descritos naquele item.

Durante a construção do manual um dos desafios foi a transformação da linguagem científica em uma linguagem mais acessível e de fácil entendimento. Outro aspecto a salientar foi localizar gravuras que complementassem o texto e as crianças pudessem colorir. No período da qualificação uma das dificuldades, devido ao tempo exíguo para o término do trabalho, foi a demora no retorno do material com as sugestões dos participantes avaliadores.

A análise do material entregue pelos avaliadores demonstra que o processo de qualificação mostrou-se como uma etapa fundamental para o aperfeiçoamento dos conteúdos contidos no manual em virtude da riqueza de contribuições oferecidas. Nessa perspectiva acredita-se contribuir para o caráter de interdisciplinaridade na forma como as informações vão ser apresentadas.



CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA

Manual de orientações para
crianças e familiares

Roseane Colissi Garcia

Helena Becker Issi

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

Presidente

Prof. Amarílio Vieira de Macedo Neto

Vice Presidente Médico

Prof. Sérgio Pinto Ribeiro

Vice Presidente Administrativo

Bel. Tanira Andreatta Torelly Pinto

Coordenadora do Grupo de Pesquisa e Pós Graduação

Prof^a Nadine Oliveira Clausell

Coordenadora do Grupo de Enfermagem

Prof^a Maria Henriqueta Luce Kruse

Chefe do Serviço de Enfermagem Pediátrica

Prof^a Nair Regina Ritter Ribeiro

Assistente do Serviço de Enfermagem Pediátrica

Prof^a Helena Becker Issi

ESCOLA DE ENFERMAGEM - UFRGS

Diretora

Prof^a Liana Lauter

Vice Diretora

Prof^a Eva Néri Rubim Pedro

Junho/2012

Convivendo com a Fibrose Cística

Manual de orientações para crianças e familiares*

Roseane Colissi Garcia

Helena Becker Issi

*Projeto aprovado pela Comissão de Pesquisa da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) e pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Grupo de Pesquisa e Pós Graduação do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

**Pintura do desenho da capa cedida por uma das crianças com fibrose cística internada na Unidade Pediátrica (10º Sul) do HCPA.

Porto Alegre

2012

Roseane Colissi Garcia

Acadêmica de enfermagem da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (EEUFRGS)

Helena Becker Issi

Professora do Departamento de Enfermagem Materno-Infantil da Escola de Enfermagem da UFRGS. Mestre em educação, PUC/RS. Doutoranda do Programa de Pós-Graduação da Escola de Enfermagem da UFRGS. Assistente do Serviço de Enfermagem Pediátrica

Vamos conhecer um pouco mais sobre

Fibrose Cística ?



Este manual foi criado com o objetivo de selecionar e organizar informações sobre a Fibrose Cística, para crianças e familiares, assim como sugerir orientações para melhorar a qualidade de vida daqueles que convivem com ela.

Para a construção do manual contamos com a experiência e sugestões de profissionais, crianças e familiares que convivem com a Fibrose Cística.

Agradecemos a todos que participaram da construção deste manual!

SUMÁRIO

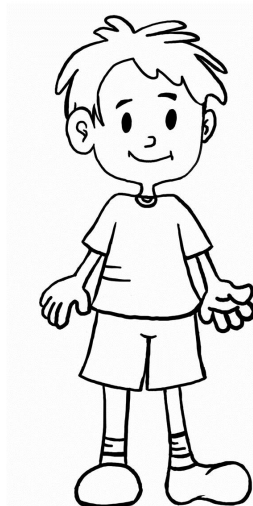
O que é Fibrose Cística?.....	8
Como a Fibrose Cística é transmitida?.....	9
Como saber se uma pessoa tem Fibrose Cística?.....	12
Principais locais do corpo afetados pela FC.....	15
O que a Fibrose Cística causa no corpo?.....	16
A Fibrose Cística e as Glândulas Sudoríparas.....	16
A Fibrose Cística e as Manifestações Digestivas....	17
A Fibrose Cística e os Pulmões.....	19
Infecção Cruzada.....	23
A Transmissão da Infecção Cruzada.....	25
Quais Cuidados Ajudam a Não Pegar as Bactérias?.....	27
Como é feito o tratamento da Fibrose Cística.....	32
Os objetivos do tratamento.....	33
Enzimas pancreáticas, Vitaminas e Suplementos nutricionais.....	34
Fisioterapia respiratória.....	37
Nebulização.....	38

Atividade física.....	40
Uso de antibióticos.....	42
Convivendo com a Fibrose Cística.....	44
O dia-a-dia, a escola, os amigos.....	45
Perspectivas.....	46
Associações.....	47
Distribuição de medicamentos pelo Estado do Rio Grande do Sul.....	48
Medicamentos em uso: tabela para controle.....	51
Resultados dos exames de escarro: tabela para controle.....	52
Anotações.....	53
Referências consultadas.....	54
Melhorando estas orientações.....	55

O que é Fibrose Cística

A Fibrose Cística é uma doença crônica (para toda vida), de origem genética que afeta diversos órgãos. As principais manifestações acontecem devido ao aumento da viscosidade das secreções destes órgãos (as secreções tornam-se pegajosas).

O muco presente nestes órgãos serve para ajudá-los em suas funções. Na Fibrose Cística, esse muco torna-se progressivamente espessado ou "engrossado" afetando principalmente a digestão e a respiração.



Como a Fibrose Cística é transmitida



A Fibrose Cística (FC) tem origem genética. Para que ela se manifeste, a criança precisa herdar do pai e da mãe os genes alterados para a FC.

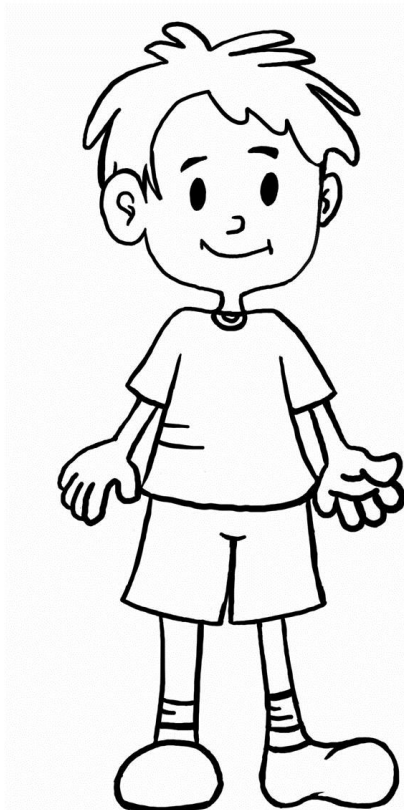
Mas o que são genes?

Os genes estão presentes nas células do nosso corpo e definem, por exemplo, a cor dos olhos, dos cabelos, da pele, o sexo e várias outras características, inclusive a presença ou não de algumas doenças.

A Fibrose Cística é hereditária: transmitida dos pais para os filhos.

Lembre-se: a doença não é contagiosa!

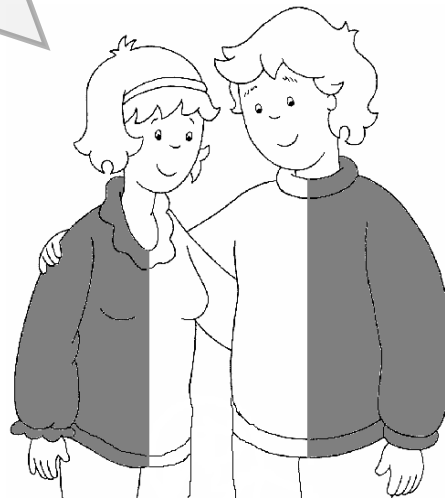
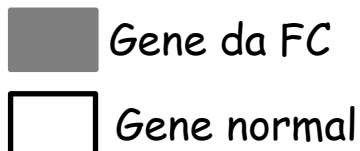
Todo homem e toda mulher vieram de outro homem e de outra mulher, e carregam deles metade dos genes da mãe e metade dos genes do pai. Então nós somos metade do pai e metade da mãe. Para aparecer o defeito no gene da fibrose cística é preciso ter os dois genes (um do pai e um da mãe) com defeito.



A página a seguir ilustra de uma maneira melhor como isso acontece.

CASAL PORTADOR DO GENE DA FC

Legenda



Qual possibilidade do casal ter filhos com FC?

Uma em cada 4 (25%) de que a criança desenvolva FC



Duas em cada 4 (50%) de que a criança seja portadora do gene



Uma em cada 4 (25%) de que a criança não tenha FC nem seja portadora do gene

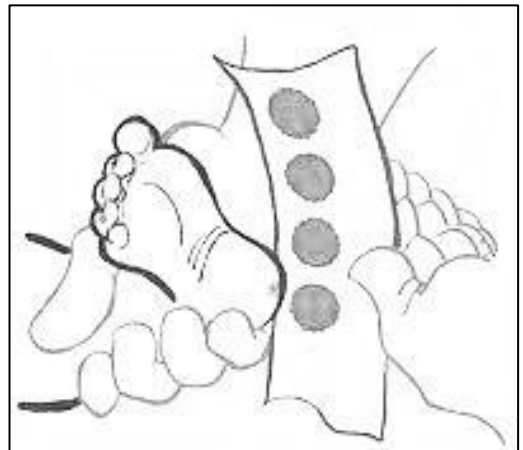


Como saber se uma pessoa tem Fibrose

Cística

Existem vários testes que podem auxiliar para descobrir se a criança tem a doença.

Quando a criança nasce, pode fazer o **Teste do Pezinho** que é feito com uma gotinha de sangue coletada sobre um pedaço de papel,



podendo diagnosticar diversas doenças.

Se a criança tiver fibrose cística, a concentração de tripsina (uma enzima digestiva) no sangue é alta.

Este teste ajuda, mas são necessários outros testes para confirmar o diagnóstico.

O médico irá decidir quais testes e exames serão os melhores para cada criança.

O teste mais importante para saber se uma pessoa tem Fibrose Cística é o **Teste de Suor**, que deve ser realizado em um laboratório indicado pelo médico.

Neste teste o suor é coletado da pele com a ajuda de um pedaço de papel filtro que é pesado, mostrando a concentração de sal no suor.

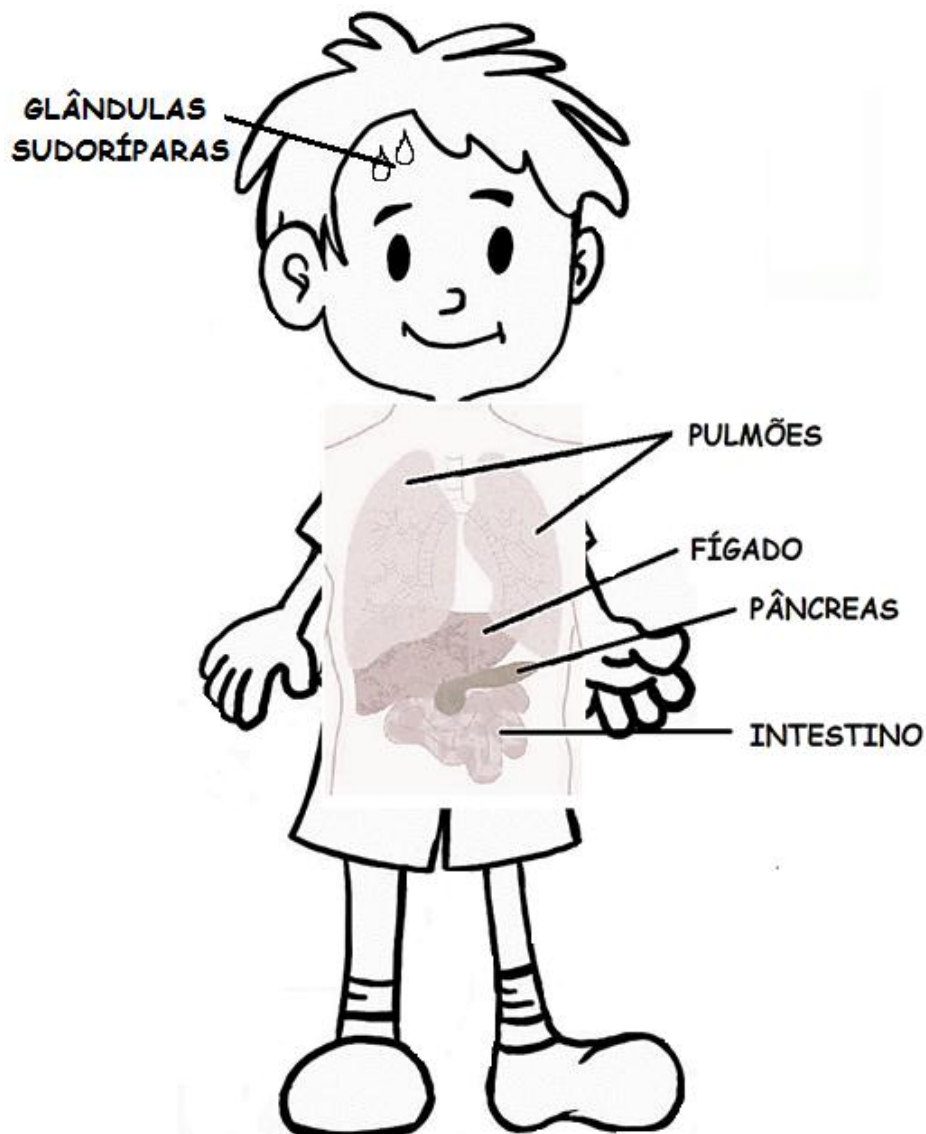
Uma concentração de sal mais alta indica o diagnóstico de FC em pessoas que tem outros sintomas ou que possuem pais portadores do gene com alteração para a FC.

Há outros testes ou exames que ajudam a diagnosticar a Fibrose Cística:

- Testes genéticos: exame de DNA no sangue.
- Diferença de potencial nasal.
- Radiografias do pulmão e dos seios da face e Tomografia Computadorizada de tórax.
- Coleta de escarro.

Principais locais do corpo afetados pela FC

A imagem abaixo apresenta os principais locais do corpo afetados pela Fibrose Cística, porém a forma como se manifestam os sintomas e a gravidade da doença varia de uma criança para outra.



O que a Fibrose Cística causa no corpo



A Fibrose Cística e as Glândulas

Sudoríparas

Nas glândulas que produzem o suor (glândulas sudoríparas) ocorre uma alteração na composição do suor fazendo com que tenha uma maior quantidade de sal.



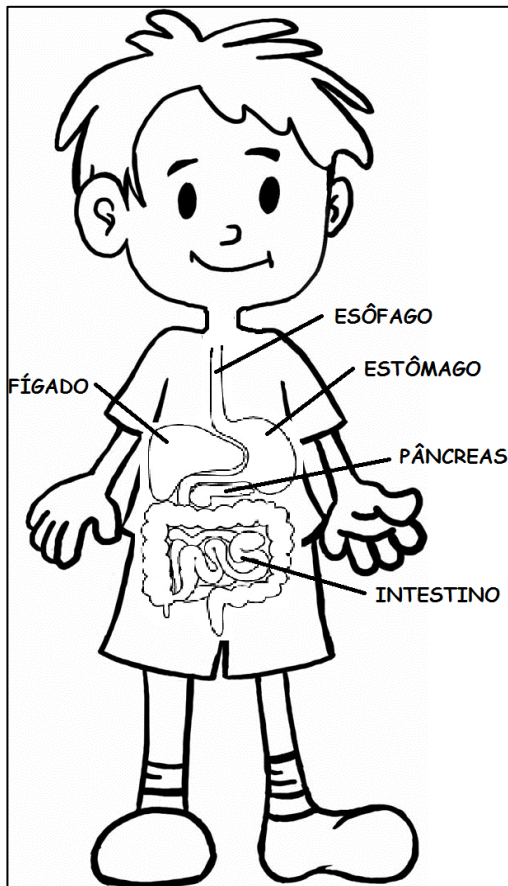
Isso pode ser percebido quando os pais beijam seus filhos, um "beijo salgado".

A Fibrose Cística e as Manifestações

Digestivas

Para que os alimentos sejam digeridos e aproveitados pelo nosso corpo, são necessárias enzimas para facilitar sua absorção. As enzimas são produzidas pelo pâncreas e quebram os alimentos em pequenas partes melhorando o aproveitamento pelo corpo.

Quando uma criança tem FC, a produção dessas enzimas pode estar comprometida. Isso acontece pela insuficiência pancreática, ou seja, o pâncreas não consegue funcionar direito.



O muco mais grosso provoca o entupimento dos "tubos" ou canais do pâncreas e as enzimas pancreáticas não conseguem chegar até o intestino para digerir (absorver) as substâncias que os alimentos contêm. O mesmo acontece com as vitaminas, que acabam não sendo absorvidas direito. Por isso, às vezes, as fezes podem ter uma aparência gordurosa, de aspecto brilhoso e com um cheiro mais forte que o normal, devido à presença de gordura não absorvida.

As crianças com FC têm um gasto energético acima do normal, além de não conseguirem aproveitar todo o alimento que precisam para crescer.

Assim, podem acabar perdendo ou não ganhando peso e ficando desnutrida. Essas crianças precisam comer mais que uma criança não portadora de FC.

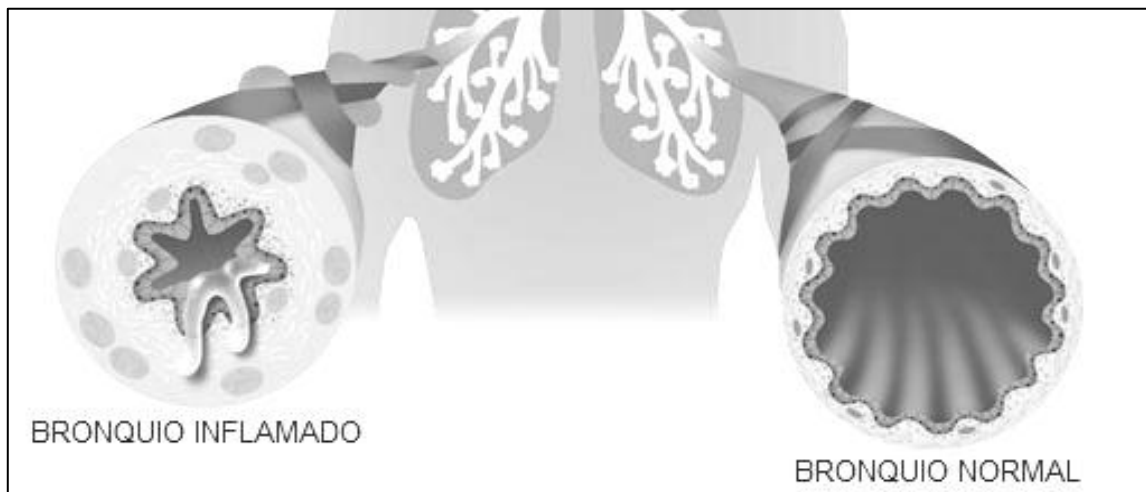
A maioria das pessoas portadoras de FC precisa de reposição de enzimas e vitaminas para que tenham uma nutrição adequada.

A Fibrose Cística e os Pulmões

O aparelho respiratório é formado pelos pulmões e pelas vias respiratórias, incluindo a árvore brônquica.

A árvore brônquica é formada por tubos, chamados brônquios, que carregam o ar para dentro dos pulmões que normalmente produzem um muco que os protegem.

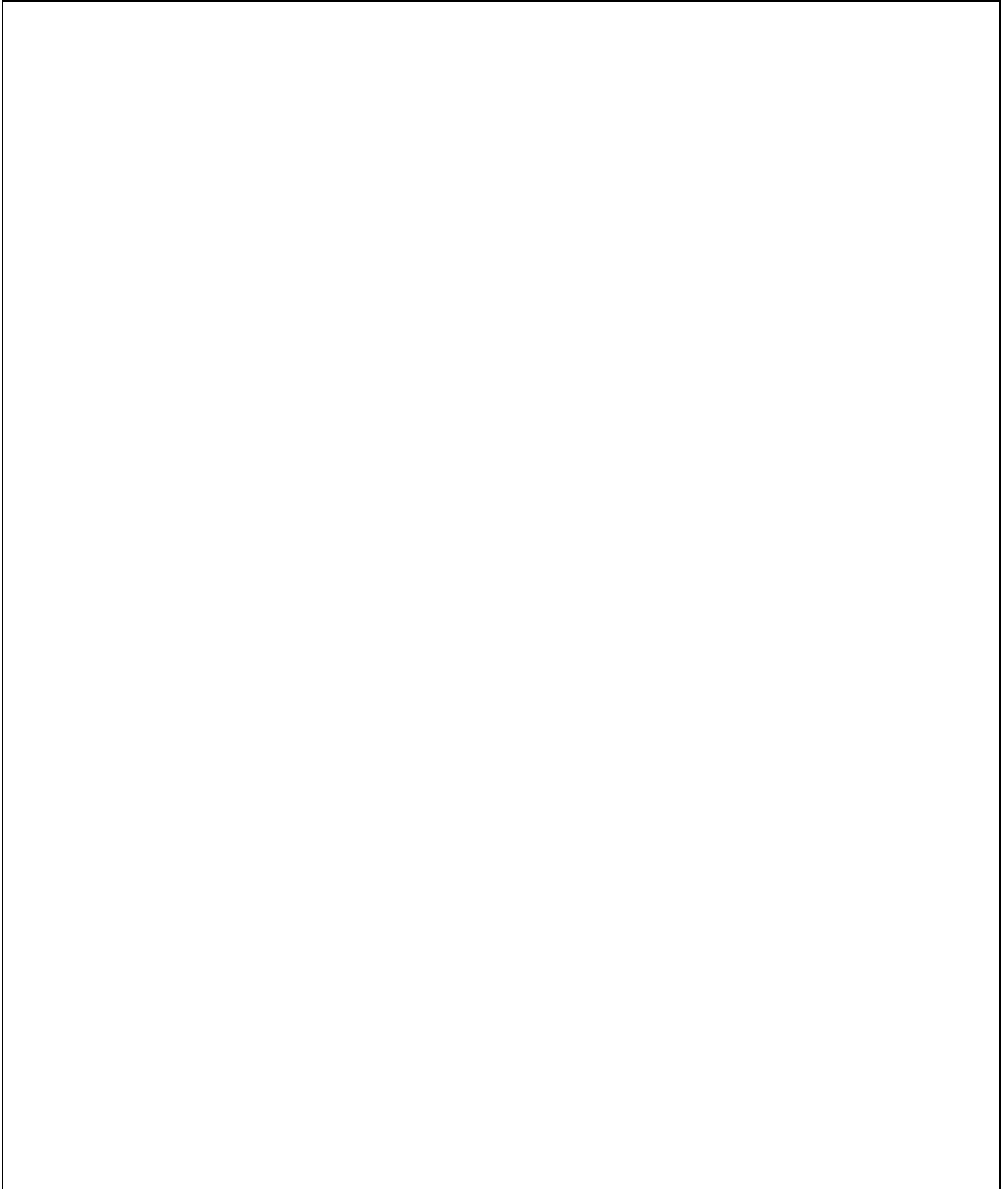
Na Fibrose Cística o muco que está dentro desses tubos é mais viscoso ou espesso. Isto faz com que as vias aéreas fiquem "entupidas" podendo tornar a respiração difícil, causar tosse e dar oportunidade para o aparecimento de inflamações e infecções, causadas por algumas bactérias ("bichinhos") que se grudam no muco e são difíceis de serem expelidos (colocados para fora).



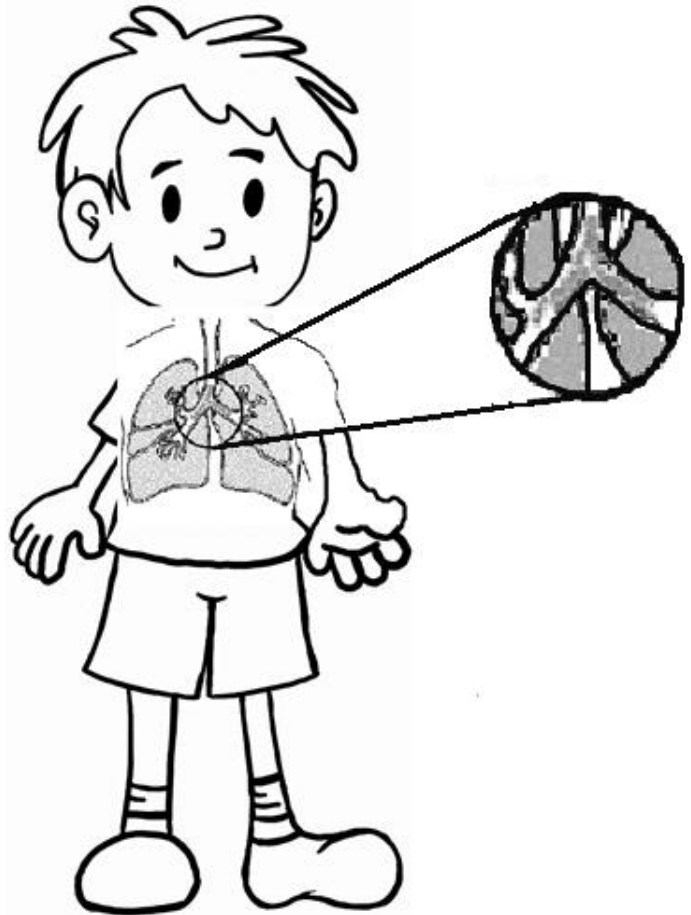
A imagem acima mostra um brônquio inflamado, apresentando o tubo mais "fechado", ficando difícil o ar passar por ele, e ao lado, um brônquio normal, bem "mais aberto", ajudando o ar a entrar com mais facilidade.

Por que os pulmões são importantes para a saúde?

Se você gosta de desenhar, faça um desenho que mostre a importância dos pulmões para a sua saúde.



Aqui mostra o muco mais engrossado dentro dos tubos (brônquios).

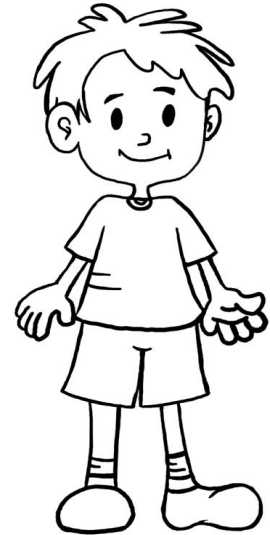


Muitas bactérias vivem no nosso corpo. Algumas delas não causam problemas, outras podem causar infecções.

As mais comuns de se encontrarem dentro dos pulmões na Fibrose Cística, causando infecções são: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* e *Burkholderia cepacia*.

É importante saber que as bactérias não estão presentes nos pulmões dos recém-nascidos com FC. Elas são adquiridas mais tarde.

Essas bactérias podem estar presentes nos exames de escarros coletados pela criança.

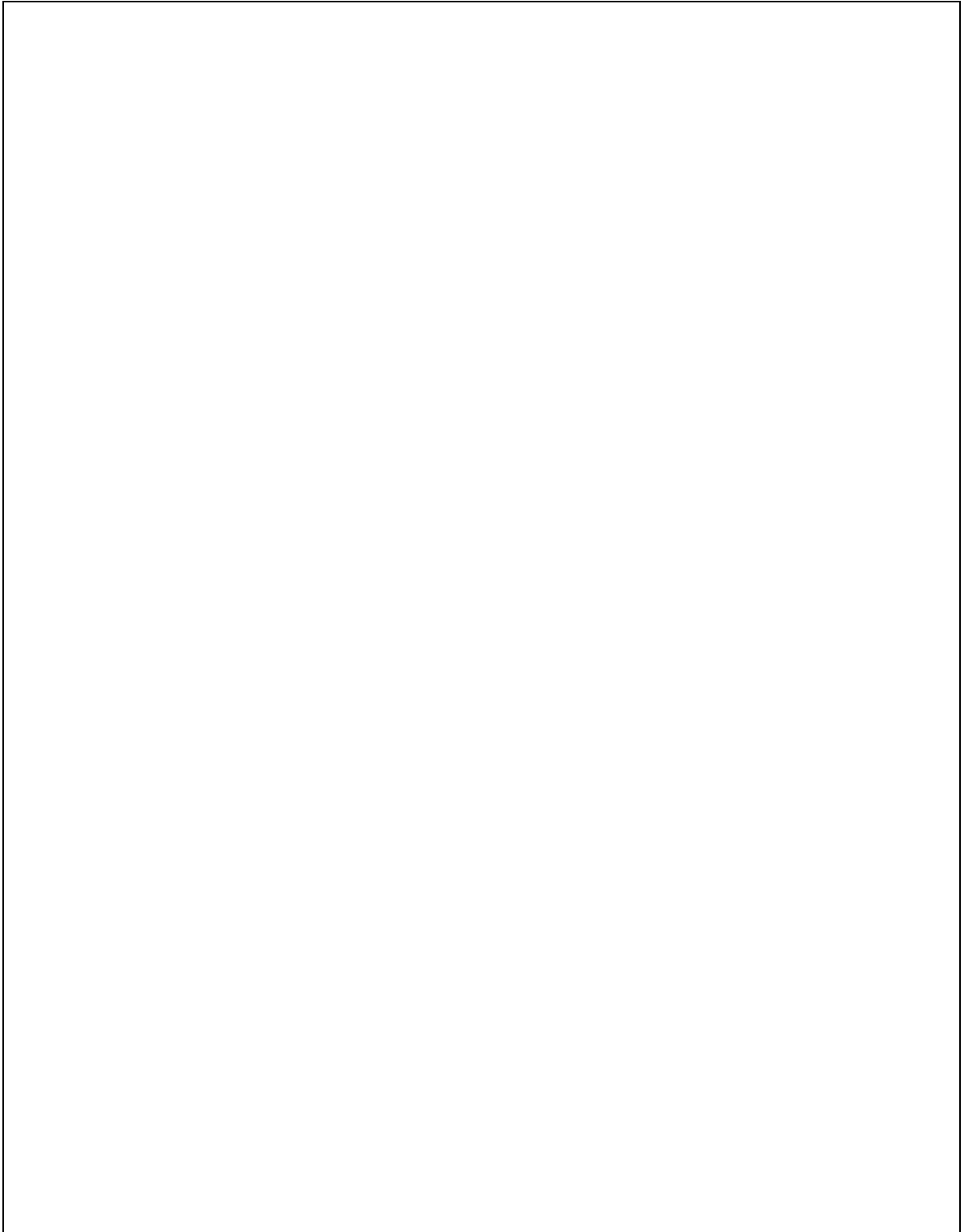


Infecção cruzada

Você sabe o que é isso?

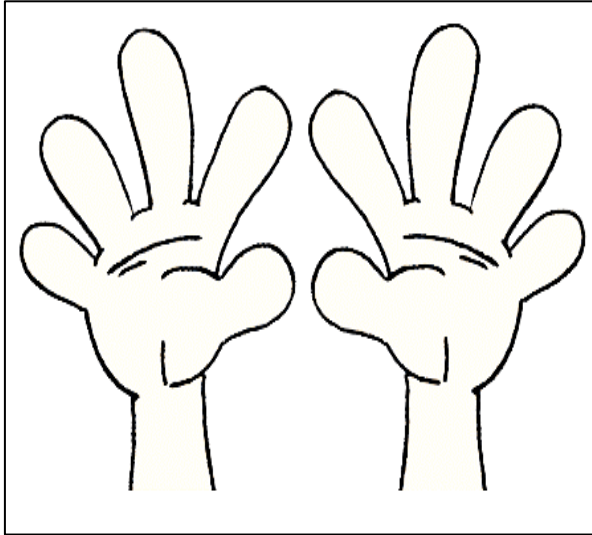
É a transmissão ou passagem de microorganismos (bichinhos) de uma pessoa ou objeto (brinquedo ou nebulizador, por exemplo), para outra pessoa, causando uma infecção.

Se você gosta de desenhar, faça um desenho abaixo que mostre como esses bichinhos podem entrar no seu corpo e causar infecções.

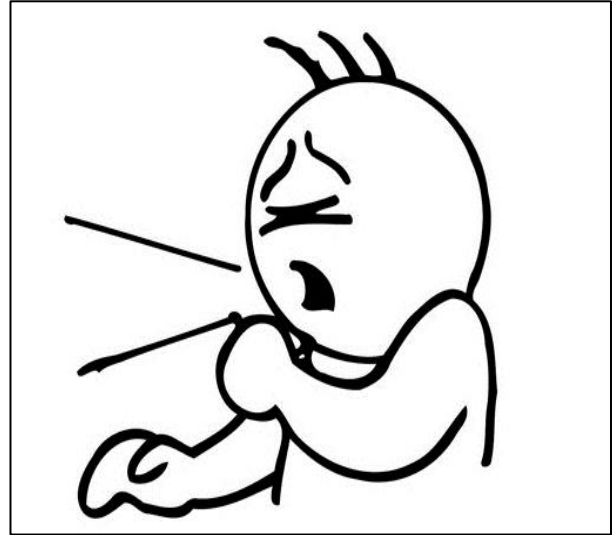


A TRANSMISSÃO DA INFECÇÃO CRUZADA

Pode ocorrer através:



Mãos



Escarro



Equipamentos de terapia respiratória



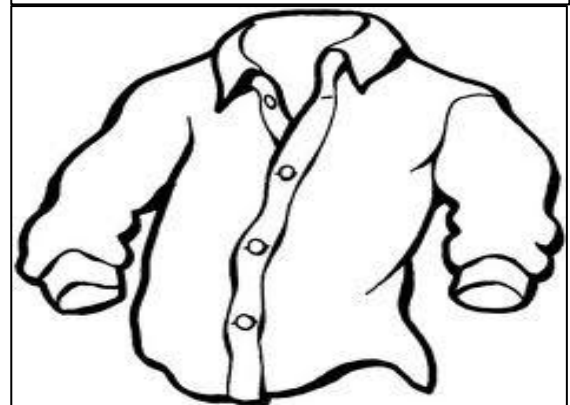
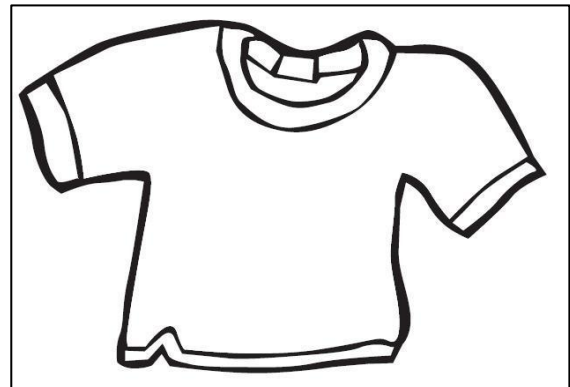
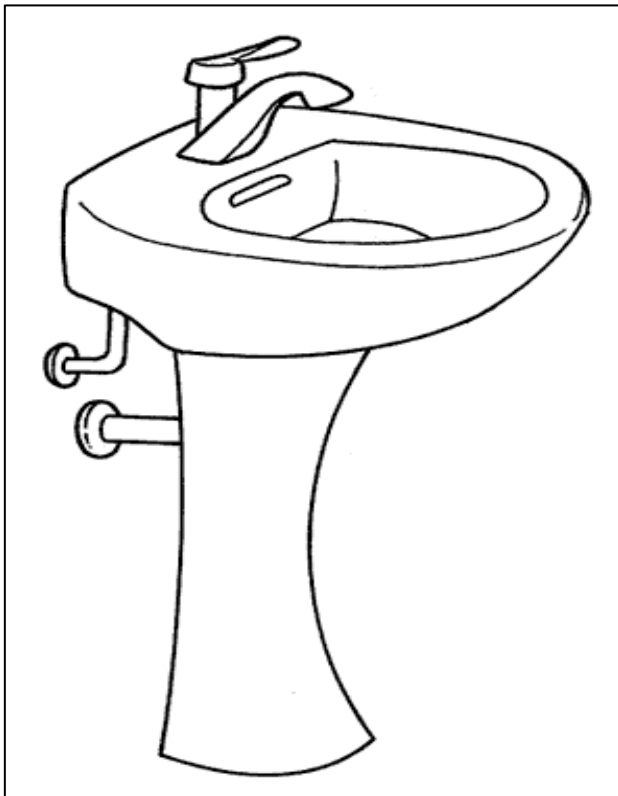
Materiais diversos (brinquedos, por exemplo)



Contato direto com outros pacientes

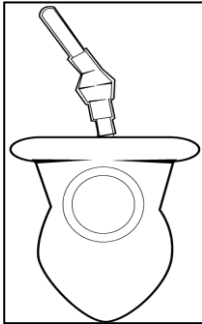


Falta de limpeza em ambientes e superfícies



Pias, saboneteiras, roupas sujas

QUAIS CUIDADOS AJUDAM A NÃO PEGAR AS BACTÉRIAS?



Muitos familiares que estão acompanhando a criança com FC durante a internação hospitalar gostam de tomar chimarrão, conversar com outras pessoas, visitar outros pacientes.

Esses hábitos, embora possam ser saudáveis, dentro do hospital, podem facilitar a infecção cruzada quando se fala em FC. Os familiares também podem colaborar evitando essas práticas.

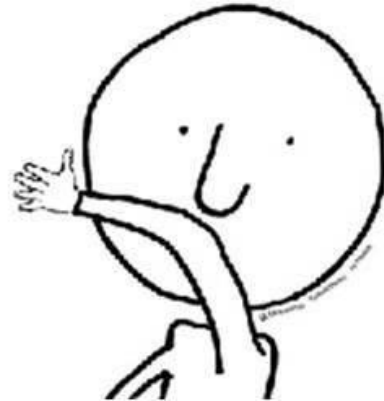
LAVAR BEM AS MÃOS!



REALIZAR A LIMPEZA DO AMBIENTE E DAS SUPERFÍCIES

**COBRIR A BOCA
QUANDO TOSSIR**

**USAR PAPEL
DESCARTÁVEL**



NÃO JOGAR O ESCARRO NA PIA

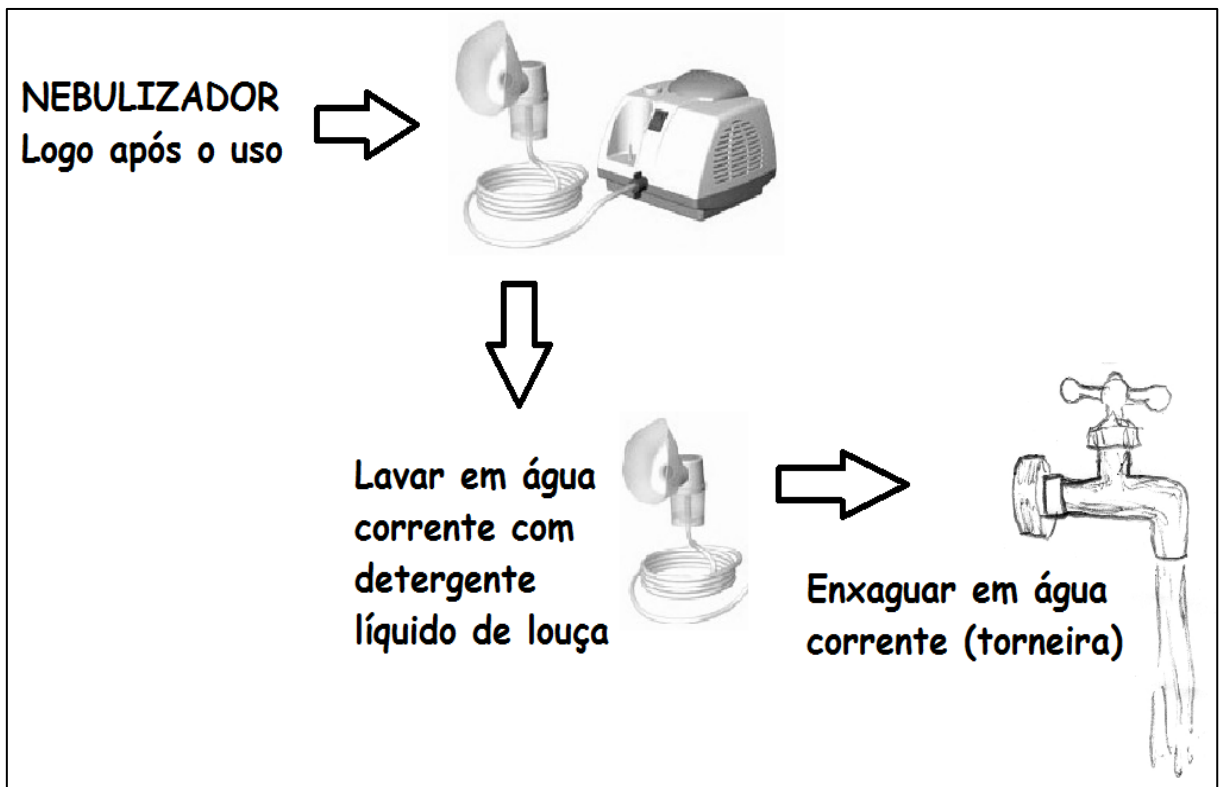
**NÃO COMPARTILHAR BRINQUEDOS E
OUTROS OBJETOS**

Durante a internação hospitalar, **TALVEZ A CRIANÇA NÃO POSSA IR PARA A SALA DE RECREAÇÃO COM OUTROS PACIENTES**, mas não esqueça que as brincadeiras são fundamentais para a recuperação. Portanto, deve-se buscar orientação com a equipe de saúde sobre quais as melhores formas de brincar!

LIMPEZA E DESINFECÇÃO DO NEBULIZADOR

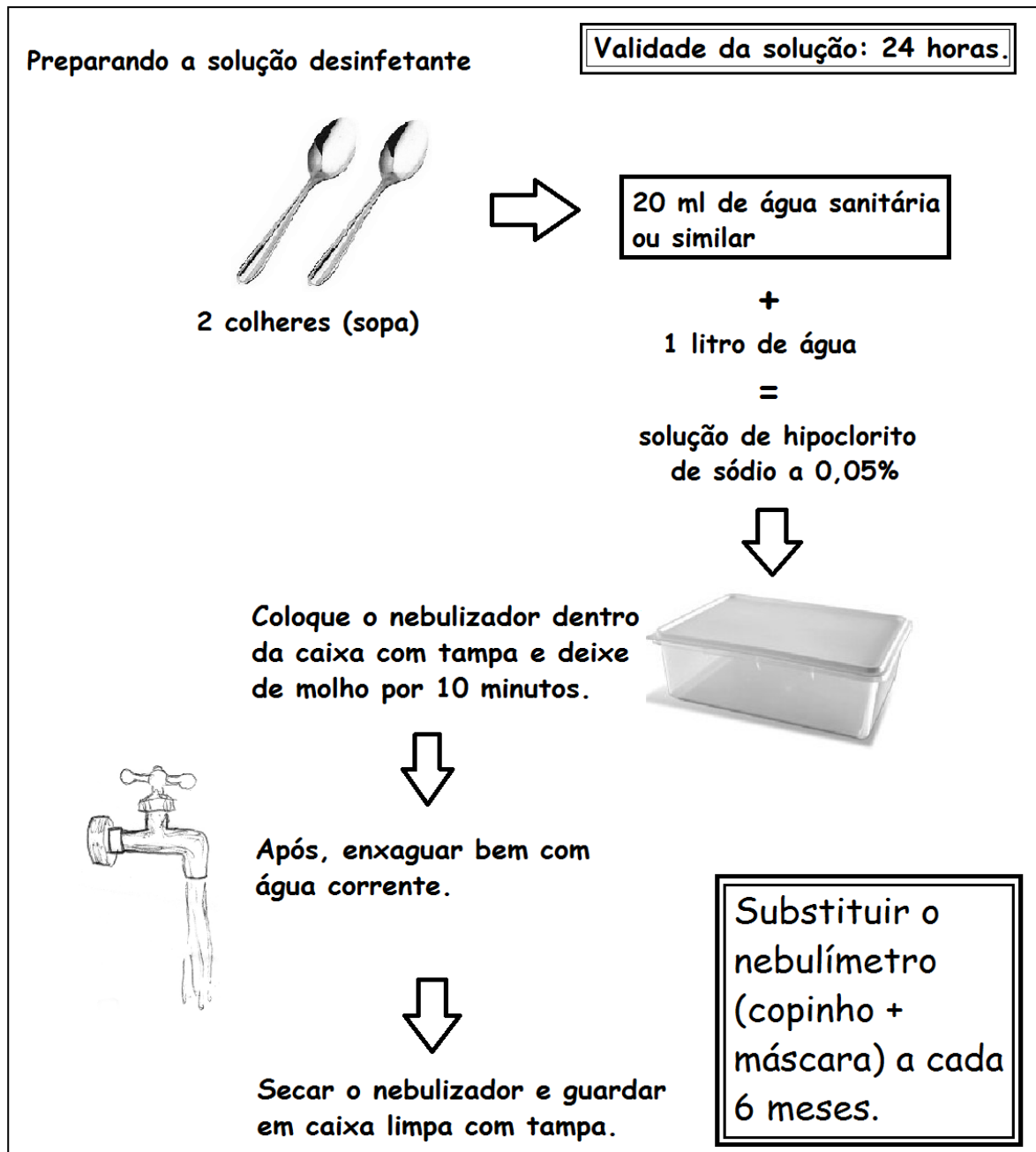
Como fazer?

Limpeza



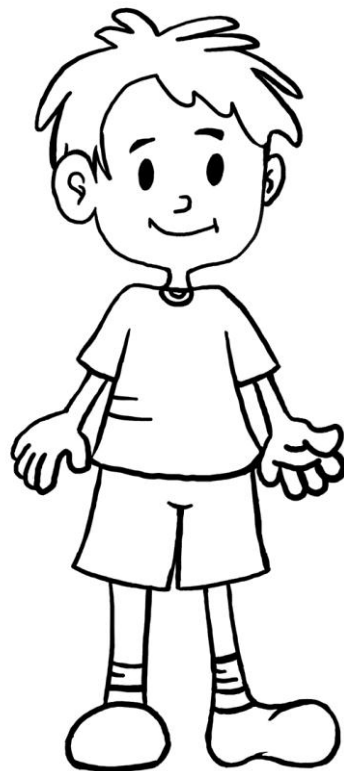
Fonte: Material instrucional criado pelas Enfermeiras Maria do Carmo Rocha Laurent e Nádia More Kuplich (LAURENT; ALMOARQUEG, 2008), integrantes da equipe do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, adaptado pelas autoras deste manual.

Desinfecção: Após a limpeza, deve-se fazer a desinfecção, mergulhando o nebulizador numa caixa contendo uma solução desinfetante.



Fonte: Material instrucional criado pelas Enfermeiras Maria do Carmo Rocha Laurent e Nádía More Kuplich (LAURENT; ALMOARQUEG, 2008), integrantes da equipe do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, adaptado pelas autoras deste manual.

**AS PESSOAS ENVOLVIDAS COM A FC,
PROFISSIONAIS DA SAÚDE, FAMILIARES E
CRIANÇAS PODEM E DEVEM CONTRIBUIR PARA
A DIMINUIÇÃO DA INFECÇÃO CRUZADA,
MELHORANDO A QUALIDADE DE VIDA NA
FIBROSE CÍSTICA.**



Como é feito o tratamento da Fibrose Cística

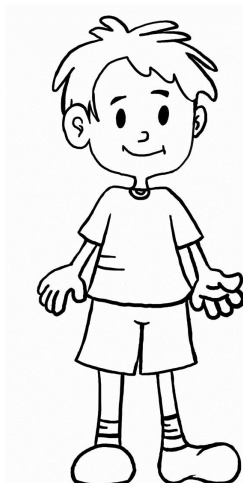
Enzimas pancreáticas para resolver a insuficiência pancreática;

Reposição de vitaminas;

Suplementos nutricionais para aumentar o peso;

Fisioterapia respiratória para conseguir expelir (colocar para fora) as secreções;

Antibióticos para combater a infecção.



Os objetivos do tratamento são:

Prevenção ou diminuição das complicações pulmonares;

Fornecimento de uma nutrição adequada que favoreça o crescimento da criança;

Incentivo à realização de atividade física;

Promoção da melhor qualidade de vida possível;

Suporte emocional para as crianças e seus familiares.

É fundamental uma abordagem multiprofissional (todos profissionais da equipe de saúde) para o sucesso do tratamento!

ENZIMAS PANCREÁTICAS, VITAMINAS E SUPLEMENTOS NUTRICIONAIS

A alimentação da criança com fibrose cística é muito importante no tratamento da doença. Em geral a criança precisa comer o dobro ou mais de alimentos por dia em relação a uma criança sem a doença. Uma alimentação rica e equilibrada está associada a um melhor crescimento da criança.



O principal tratamento quando o pâncreas não consegue produzir as enzimas para uma boa digestão, é a sua reposição. Ou seja, a criança precisa receber as **enzimas pancreáticas** em forma de cápsulas e ingeri-las junto com as refeições e lanches para que sejam misturadas com os alimentos no intestino e assim aconteça um bom aproveitamento da refeição.

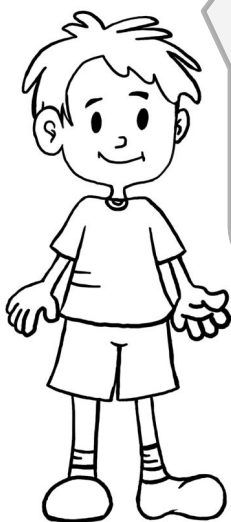
O mesmo acontece com as vitaminas que não conseguem ser aproveitadas (absorvidas) pelo intestino. Elas precisam ser ingeridas em forma de comprimidos ou gotinhas.

É fundamental o acompanhamento de uma nutricionista que irá adequar a alimentação para cada criança.

Às vezes, a criança não consegue ganhar peso, mesmo com a alimentação especial e tendo vontade de

comer. Assim, é preciso uma alimentação complementar através de suplementos nutricionais.

Nos casos em que a nutrição extra for necessária por períodos mais longos a **sonda enteral** (a sonda passa pelo nariz e vai até o estômago) ou a **gastrostomia** (a sonda é colocada no abdômen através de cirurgia) podem ser necessárias. Esta dieta pode ser oferecida durante a noite, permitindo que as crianças façam suas atividades normalmente e mantenham sua alimentação normal pela boca durante o dia.



É importante ressaltar os cuidados especiais com o manuseio e higiene dessas sondas, a fim de reduzir os riscos para a criança com FC.

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

É um conjunto de manobras e exercícios, que ajudam a limpar as vias aéreas e os pulmões, fazendo que o muco se "desgrude" dos brônquios (tubos) indo para mais perto da garganta, onde fica mais fácil tossir e colocar o catarro para fora.



Assim como a criança escova os dentes e toma banho, a fisioterapia respiratória passará a fazer parte da vida da criança com fibrose cística e deve ser

colocada dentro das rotinas diárias dela, devendo ser realizada em média duas vezes ao dia.

Os exercícios respiratórios devem ser indicados por um fisioterapeuta e os pais devem ser treinados para realizar ou supervisionar a fisioterapia em casa com seus filhos e assim manter o pulmão funcionando bem.

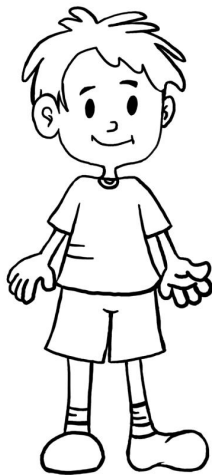
Existem muitas técnicas de fisioterapia respiratória, elas podem ser feitas com ajuda dos pais, sozinha ou com aparelhos. O fisioterapeuta escolherá a melhor técnica de fisioterapia para a criança, levando em conta a idade, a aceitação e os resultados.

NEBULIZAÇÃO

A nebulização deve ser feita antes da fisioterapia respiratória para poder ajudar na "limpeza" dos pulmões.



A nebulização é feita através da inalação de diferentes medicamentos que auxiliam a desgrudar o muco dos tubos dos pulmões (mucolíticos) ou fazem aumentar de tamanho esses tubos (broncodilatadores) ou ainda eliminar as bactérias que se encontram pelo caminho (antibióticos).



Cada medicamento serve para combater determinado sintoma dentro do nosso corpo. Use sempre aquele indicado pelo seu médico.

ATIVIDADE FÍSICA

A atividade física é muito importante na vida da criança com fibrose cística, pois ajuda no tratamento e melhora da qualidade de vida, auxiliando a manter a saúde.



O exercício físico ajuda a criança a melhorar seu condicionamento físico. Não existe um tipo de exercício que seja o melhor, devemos escolher o exercício preferido e adequado para cada criança, para que a atividade física seja um prazer e não uma obrigação.

A atividade física ajuda a:

Diminuir o nível de dispneia (falta de ar)

Melhorar a função cardíaca e pulmonar

**Ter maior disposição para o estudo e outras
atividades de lazer**

Melhorar a qualidade de vida



USO DE ANTIBIÓTICOS

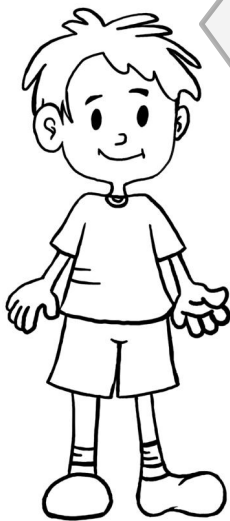
Os antibióticos são remédios que combatem as infecções.

Estas infecções quando acontecem nos pulmões devem ser tratadas logo que forem reconhecidas.

Em crianças, os sinais característicos de infecção pulmonar são: febre, respiração acelerada e dor no peito. Na fibrose cística pode não se manifestar assim!!

Portanto, fique atento também na diminuição da vontade de comer, na perda de peso, no aumento do escarro e na diminuição da atividade da criança!!

As crianças podem receber o tratamento com antibióticos em casa e continuar as atividades diárias. Mas, quando a função pulmonar não melhora dessa maneira, a hospitalização pode ser recomendada para o uso de antibióticos endovenosos e uma fisioterapia respiratória mais intensa.



O antibiótico pode ser oral (engolido pela boca), endovenoso (direto no sangue, através das veias) ou inalado (por nebulização ou spray).

Convivendo com a Fibrose Cística

É fundamental entender e aceitar o diagnóstico da Fibrose Cística. Mesmo a criança portadora de FC necessitando de cuidados especiais, assim como qualquer outra pessoa tem necessidades, objetivos e valores de vida que devem ser respeitados por todos!



O dia-a-dia, a escola, os amigos

A criança com Fibrose Cística pode ir à escola, estudar, brincar, se relacionar com os amigos, enfim, levar uma vida normal! É importante que alguém da escola, principalmente os professores, saiba sobre a FC, e possa ajudar a criança quando necessário.

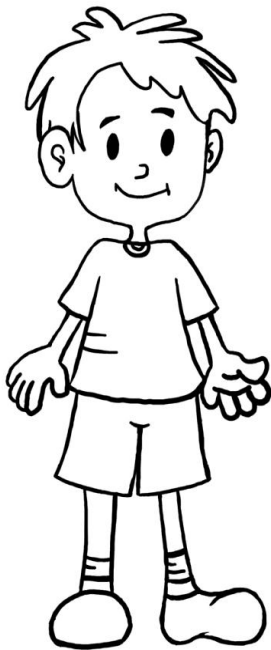


É essencial que a criança e a família cumpram o tratamento corretamente, tanto em casa como na escola, e que a criança não tenha vergonha dos colegas pelo fato de ter FC e ter que fazer algumas "coisas" diferentes dos seus colegas para seguir seu tratamento.

Perspectivas

Muitos estudos relacionados com a Fibrose Cística têm sido realizados.

Novidades contínuas no diagnóstico e no tratamento têm promovido uma importante melhora na qualidade de vida dessas crianças.



É fundamental uma boa adesão ao tratamento, ou seja, cumprir todos os passos do tratamento. Assim como incluir ele nas rotinas diárias da criança com fibrose cística e seus cuidadores familiares, pois um tratamento constante pode permitir que as crianças tenham um melhor desenvolvimento e levem uma vida ativa, alegre e produtiva.

Associações



Associação Brasileira de Assistência a Mucoviscidose

Website: www.abram.org.br



Associação Gaúcha de Assistência à Mucoviscidose

Rua Ramiro Barcelos, 2350, Subsolo - sala 0063 C, Porto Alegre, CEP

90035-003/ Rio Grande do Sul

E-mail: agamfc@brturbo.com.br



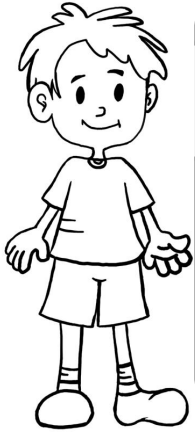
Associação de Apoio a Portadores de Mucoviscidose do Rio Grande do Sul

Rua David Canabarro, 20, 3º andar, Centro, Novo Hamburgo, CEP
93510-020 / Rio Grande do Sul

Website: www.amucors.org.br

E-mail: associacao@amucors.org.br

Telefone para contato: (51) 3035 6870



A identificação dos indivíduos entre si permite maior interação na busca de informações, desenvolvendo ações solidárias a partir da realidade que é vivida e dividida por todos.

Distribuição de medicamentos pelo Estado do Rio Grande do Sul

Os medicamentos da fibrose cística (solução inalatória alfadornase, conhecida como Pulmozyme, suplementos pancreáticos, antibióticos orais e inalatórios) são fornecidos pela Secretaria da Saúde do Estado do Rio Grande do Sul para as pessoas que tenham um diagnóstico confirmado.

Para a solicitação destes medicamentos, o paciente ou seu responsável deve cadastrar os seguintes documentos em estabelecimentos de saúde vinculados às unidades públicas:

- a) Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS);
- b) Cópia do documento de identidade;
- c) Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (LME), adequadamente preenchido;
- d) Prescrição Médica devidamente preenchida;
- e) Documentos exigidos nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde para fibrose cística;
- f) Cópia do comprovante de residência.

Esta solicitação é avaliada tecnicamente por um profissional da área da saúde designado pelo gestor estadual e, quando adequada, o procedimento é autorizado para futura dispensação.

A Secretaria Estadual da Saúde do RS mantém o cadastro e monitora o tratamento dos usuários, permitindo assim, uma avaliação e planejamento das necessidades de aquisições de forma anual, com a previsão de consumo mensal.

Referências consultadas

ARAÚJO, Geórgia Veras et al. Fibrose Cística. In: LIMA, Eduardo Jorge da Fonseca; SOUZA, Márcio Fernando Tavares; BRITO, Rita de Cássia Coelho Moraes. **Pediatria Ambulatorial**. Rio de Janeiro: MedBook Editora Científica, 2008. p. 271-281

ECHER, Isabel Cristina. Elaboração de manuais para orientação no cuidado em saúde. **Rev Latino-am**, Ribeirão Preto, v. 13, n. 5, p. 754-757, set. - out. 2005.

HOCKENBERRY, Marylin; WILSON, David. **Wong Fundamentos de enfermagem pediátrica**. 8. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2011. p. 814 - 823.

LAURENT, Maria do Carmo Rocha; ALMOARQUEG, Sheila Rovinski. Cuidados de enfermagem à criança com fibrose cística e à sua família. In: LEITE, Maria Madalena Januário; OLIVEIRA, Maria Emilia de; RIBEIRO, Nair Regina Ritter. **Programa de Atualização em Enfermagem: saúde da criança e do adolescente (PROENF)**. Porto Alegre: Artmed/Panamericana, 2008. p. 85-117

MACHADO, Letícia Rocha; RICACHINEVSKY, Claudio Druck. Manifestações gastrintestinais na Fibrose Cística. **Rev HCPA**, v.31, n. 2, p. 185 - 191, 2011.

MIRANDA, Eduardo Foschini; CORSO, Simone Dal. Efeitos do treinamento físico ambulatorial de crianças portadoras de fibrose cística pulmonar - Revisão de literatura. **ConScientiae Saúde**, v. 8, n. 4, p. 685 - 689, nov. 2009.

MÜLLER, Cleci Furian; BACKES, Elizabete. A importância das associações de fibrose cística na vida dos pacientes e familiares. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 123 - 124, 2011.

PICON, Paulo Dornelles et al. A Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul e a distribuição dos medicamentos especiais para fibrose cística. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 262 - 263, 2011.

RODRIGUES, Roberta et al. Cystic Fibrosis and neonatal screening. **Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro**. v.24, supl 4, p.475-484, 2008.

Melhorando estas orientações

Gostaríamos de melhorar as instruções do manual "CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA: manual de orientações para crianças e familiares" e para isso, as suas sugestões serão muito importantes. Contamos com a sua colaboração respondendo este questionário e entregando-o ao secretário da unidade.

1. As orientações contidas neste manual:

são importantes são pouco importantes não são importantes

2. A linguagem usada neste material é:

acessível pouco acessível não é acessível

O que pode ser melhorado?

3. A leitura deste manual contribuiu para diminuir suas dúvidas?

contribuiu contribuiu pouco não contribuiu

O que pode ser acrescentado ou melhorado?

4. A quantidade de informações está:

adequada pouco adequada não está adequada

O que pode ser modificado?



5. O tamanho e estilo da letra do manual:

são adequados são pouco adequados não são adequados

6. A forma como estão colocadas as informações no texto:

é adequada é pouco adequada não é adequada

O que pode ser modificado?

7. As gravuras do manual contribuem para o melhor entendimento do texto?

sim não às vezes

8. As informações são facilmente localizadas no manual?

sempre na maioria das vezes raramente

9. Você considera que as informações contidas no manual favorecem a realização dos cuidados à saúde da criança?

sim não às vezes

Por quê?

Este espaço está reservado para suas sugestões, que nos auxiliarão a melhorar este livreto:



Agradecemos sua colaboração

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os passos percorridos para a concretização deste manual tornaram a experiência atraente e enriquecedora. Salienta-se a qualificação como sendo uma etapa fundamental da metodologia, visto que emergem desse processo novas sugestões consideradas contribuições valiosas na medida em que foram valorizadas. E a partir das diversas transformações efetuadas ao longo da trajetória de construção do manual, desde sua primeira versão, é perceptível a grande importância desta etapa.

O desejo que o manual possa auxiliar as crianças e seus familiares no sentido de esclarecer suas dúvidas e contribuir para que participem ativamente do seu tratamento, foi o fio condutor desta proposta. Partir do princípio que um recurso instrucional pode servir de subsídio para as orientações dadas pela equipe de saúde, contemplando assim a interdisciplinaridade, fortalece as concepções de educação em saúde como recurso transformador. O manual visa auxiliar o processo de construção compartilhada de aprendizagens significativas entre profissionais e usuários. Sendo assim, não se pretende suprimir os momentos interativos onde ocorre essa intermediação de saberes.

Por meio da experiência obtida, recomenda-se a elaboração de outro manual que aborde a faixa etária da adolescência, que trás consigo suas particularidades, e a necessidade de uma linguagem diferenciada, bem como o estudo de ilustrações e orientações que possam favorecer o processo de adesão ao tratamento medicamentoso e não-medicamentoso, indispensáveis para a promoção da qualidade de vida dessa faixa etária da população pediátrica.

Dessa forma, acredita-se que a utilização de um manual educativo como estratégia e instrumento de apoio terapêutico, fundamentado em termos científicos, porém representado em uma linguagem simples e de fácil compreensão, apresentando condutas a serem adotadas no cotidiano do cuidado, possa promover a saúde e, ao mesmo tempo, contribuir para a qualidade de vida da criança que convive com a FC e seus familiares.

REFERÊNCIAS

ALVIM, Neide Aparecida Titonelli; FERREIRA, Márcia de Assunção. Perspectiva problematizadora da educação popular em saúde e a enfermagem. **Texto Contexto Enferm**, Florianópolis, v. 16, n. 2, p. 315 – 319, abr./jun. 2007.

ANTUNES, Evandro Thomsen. Epidemiologia. In: NETO, Norberto Ludwig. **Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar**. Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde, 2008. p. 25-42.

ARAÚJO, Geórgia Veras *et al.* Fibrose Cística. In: LIMA, Eduardo Jorge da Fonseca; SOUZA, Márcio Fernando Tavares; BRITO, Rita de Cássia Coelho Moraes. **Pediatria Ambulatorial**. Rio de Janeiro: MedBook Editora Científica, 2008. p. 271-281.

BRASIL, Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. **Resolução 196/1996**. Disponível em <<http://www.ufrgs.br/bioetica/res19696.htm>>. Acesso em: 14 nov. 2011.

_____. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. **Lei dos Direitos Autorais número 9.610**. Brasília, 19 de fevereiro de 1998. Disponível em <http://www.planalto.gov.br/CCIVIL_03/Leis/L9610.htm>. Acesso em: 28 jan. 2012.

_____. Constituição da República Federativa do Brasil, 1988. Título VIII, da ordem social; Capítulo II, da seguridade social; Seção II, da saúde; **Art.196**. p. 33. Disponível em <http://www.senado.gov.br/legislacao/const/con1988/CON1988_05.10.1988/CON1988.pdf>. Acesso em: 22 mar. 2012.

_____. Lei 8.069, de 13 de Julho de 1990. Estatuto da Criança e do Adolescente. **Diário Oficial da União**. Brasília, DF: Ministério da Justiça, 1990. Disponível em <https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/18069.htm>. Acesso em: 15 maio 2012.

BULECHEK, Gloria M.; BUTCHER, Howard K.; DOCHTERMAN, Joanne McCloskey. **Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC)**. 5 ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2010. p. 671.

CECCIM, Ricardo Burg. Educação permanente em saúde: desafio ambicioso e necessário. **Comunic, Saúde, Educ**, Botucatu, SP, v. 9, n. 16, p. 161 – 177, set. 2004/fev. 2005.

ECHER, Isabel Cristina. Elaboração de manuais para orientação no cuidado em saúde. **Rev Latino-am**, Ribeirão Preto, v.13, n. 5, p. 754 – 757, set./out. 2005.

FIATES et al. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com fibrose cística. **Rev. Nutr., Campinas**. v. 14, n. 2, p. 95 – 101, maio/ago. 2001.

FURTADO, Maria Cândida de Carvalho; LIMA, Regina Aparecida Garcia de. O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. **Rev Latino-am Enfermagem**, v. 11, n. 1, p. 66 – 73, jan./fev. 2003.

GOLDIM, José Roberto. **Manual de iniciação à pesquisa em saúde**. 2. ed. Porto Alegre: Dacassa, 2000. p. 32-36.

GRIESE, Matthias; KAPPLER, Matthias. Melhora efetiva no tratamento da fibrose cística através da aplicação de medidas elementares: lições essenciais não apenas para países em desenvolvimento. **Jornal de Pediatria**, v. 84, n. 5, p. 383 – 385, 2008.

Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Relatório anual do Serviço de Enfermagem Pediátrica (SEPED). Porto Alegre: HCPA, 2010.

HOCKENBERRY, Marylin; WILSON, David. **Wong Fundamentos de enfermagem pediátrica**. 8. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2011. p. 507-527; 814 – 823.

LAURENT, Maria do Carmo Rocha; ISSI, Helena Becker. Sala de espera: um espaço para o enfermeiro educar crianças com fibrose cística e seus familiares. **Fam. Saúde Desenv.**, Curitiba, v. 7, n. 3, p. 279 – 284, set./dez. 2005.

LAURENT, Maria do Carmo Rocha; RIBEIRO, Nair Ritter; ISSI, Helena Becker. Fibrose cística e terminalidade. **Rev HCPA**, Porto Alegre, v. 31, n. 2, p. 243 – 247, 2011.

LAURENT, Maria do Carmo Rocha; ALMOARQUEG, Sheila Rovinski. Cuidados de enfermagem à criança com fibrose cística e à sua família. *In*: LEITE, Maria Madalena Januário; OLIVEIRA, Maria Emilia de; RIBEIRO, Nair Regina Ritter. **Programa de Atualização em Enfermagem: saúde da criança e do adolescente (PROENF)**. Porto Alegre: Artmed/Panamericana, 2008. p. 85-117.

LEAO, Leticia Lima; AGUIAR, Marcos Jose Burle de. Triagem neonatal: o que os pediatras deveriam saber. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 84, n. 4 (supl.), p. 80 – 90, 2008.

LUDWIG, Maria Cristina Flurin. **Escutando a equipe, os familiares e a criança com fibrose cística**: subsídios para a construção de um manual. 2006. 57 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharelado em Enfermagem) – Escola de Enfermagem, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2006.

LYCZAK, Jeffrey B.; CANNON, Carolyn L.; PIER, Gerald B. Lung infections associated with cystic fibrosis. **Clin. Microbiol. Rev.** v. 15, n. 2, p. 194 – 222, apr. 2002

MARTINS, Laura Alegria; SANTOS, Luciana dos. Acompanhamento farmacoterapêutico de pacientes com fibrose cística na internação pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Infarma**. v. 18, n. 7/8, 2006.

MELLO, Daniele Borges de; MOREIRA, Martha Cristina Nunes. A hospitalização e o adoecimento pela perspectiva de crianças e jovens portadores de fibrose cística e osteogênese imperfeita. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro, v. 15, n. 2, p. 453-461, mar. 2010.

MIRANDA, Eduardo Foschini; CORSO, Simone Dal. Efeitos do treinamento físico ambulatorial de crianças portadoras de fibrose cística pulmonar – Revisão de literatura. **ConScientiae Saúde**, v. 8, n. 4, p. 685 – 689, nov. 2009.

MÜLLER, Cleci Furian; BACKES, Elizabete. A importância das associações de fibrose cística na vida dos pacientes e familiares. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 123 – 124, 2011.

NANDA Internacional. **Diagnósticos de enfermagem da NANDA: definições e classificação** 2009 – 2011. Porto Alegre: Artmed; 2010.

OLIVA, Carlos Alberto Garcia. Insuficiência pancreática exócrina. In: MORAIS, Mauro Batista; CAMPOS, Sandra de Oliveira; SILVESTRINI, Wagner Sérgio. **Guia de medicina ambulatorial e hospitalar da UNIFESP/ Escola Paulista de Medicina**. São Paulo: Editora Manole, 2005. p. 841-844.

OLIVEIRA, Dora Lúcia de. A ‘nova’ saúde pública e a promoção da saúde via educação: entre a tradição e a inovação. **Rev Latino-am**, Ribeirão Preto, v. 13, n. 3, p. 423 – 431, maio/jun. 2005.

OLIVEIRA, Mariza Silva de; FERNANDES, Ana Fátima Carvalho; SAWADA, Namiê Okino. Manual educativo para o autocuidado da mulher mastectomizada: um estudo de validação. **Texto Contexto Enferm**, Florianópolis, v. 17, n. 1, p. 115 – 123, jan./mar. 2008.

PALMA, Claudia Cristina et al. A importância da prevenção de *pseudomonas aeruginosa* em pacientes portadores de fibrose cística. **NewsLab**. Edição 104. p. 110 – 114, 2011.

PICON, Paulo Dornelles et al. A Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul e a distribuição dos medicamentos especiais para fibrose cística. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 262 – 263, 2011.

PIZZIGNACCO, Tainá Pelucio; MELLO, Débora Falleiros; LIMA, Regina Garcia. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Rev Esc Enferm USP**, São Paulo, v. 3, n. 45, 638 – 644, 2011.

POSTIAUX, Guy. **Fisioterapia respiratória pediátrica: o tratamento guiado por ausculta pulmonar**. 2. ed. Porto Alegre: Artmed, 2004. p. 149-150.

RIBEIRO, Jose Dirceu; RIBEIRO, Maria Ângela G. de O.; RIBEIRO, Antonio Fernando. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 78, Supl.2, p. 171 – 186, 2002.

RODRIGUES, Roberta et al. Cystic Fibrosis and neonatal screening. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro. v.24, supl 4, p.475-484, 2008.

ROSA, Fernanda Ribeiro *et al.* Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Rev Nutr**. v.21, n 6, p.725-737, 2008.

SANTOS, Gregor P. *et al.* Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 81, n. 3, p. 240-244, 2005.

SANTOS, Henckel Mariana Murad *et al.* Vamos falar sobre neutropenia: orientações para pacientes e seus familiares. **Manuais de orientação para o cuidado em saúde**. Porto Alegre: HCPA, 2009.

SCATTOLIN, Isabella *et al.* Desenvolvimento da atenção integral à criança com fibrose cística. In: CECCIM, Ricardo Burg; CARVALHO, Paulo R. Antonacci. **Criança hospitalizada: atenção integral como escuta à vida.** Porto Alegre: Editora UFRGS, 1997. p. 90-95.

SILVA FILHO, Luiz Vicente Ferreira et al. Cystic fibrosis with normal sweat chloride concentration – case report. **Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. S. Paulo.** v.58, n.5, p.260-262, 2003.

TAVARES, Keila Okuda; CARVALHO, Maria Dalva de Barros; PELLOSO, Sandra Marisa. O que é ser mãe de uma criança com fibrose cística. **Rev Gaúcha Enferm,** Porto Alegre, v. 4, n. 31, p. 723-729, 2010.

TORRES, Lídia *et al.* Avaliação clínica, nutricional e espirométrica de pacientes com fibrose cística após implantação de atendimento multidisciplinar. **J Bras Pneumol.,** Brasília, v. 36, n. 6, p. 731-737, 2010.

VASCONCELLOS-SILVA, Paulo Roberto; RIVERA, Francisco Javier Uribe; ROZEMBERG, Brani. Próteses de comunicação e alinhamento comportamental sobre impressos hospitalares. **Rev Saúde Pública,** São Paulo, v. 37, n. 4, p. 531 – 542, 2003.

VERONEZI, Jefferson; SCORTEGAGNA, Daiane. Adesão ao tratamento em pacientes com fibrose cística. **J Bras Pneumol.** Brasília, v. 35, n. 3, p. 290 – 292, 2009.

ZIBERMINTZ, Cristiane; BRANDÃO, Danielle; MENESES, Jucille do Amaral. Screening Neonatal: Teste da Orelhinha/ Teste do Pezinho. In: LIMA, Eduardo Jorge da Fonseca; SOUZA, Márcio Fernando Tavares; BRITO, Rita de Cássia Coelho Moraes. **Pediatria Ambulatorial.** Rio de Janeiro: MedBook Editora Científica, 2008, p. 1029- 1038.

ZOCCOLI, Cássia Maria et al. Microbiologia. In: NETO, Norberto Ludwig. **Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar.** Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde, 2008. p. 116, 125, 129.

APÊNDICE A – Instrumento de Avaliação do Manual²

QUESTIONÁRIO

MELHORANDO ESTAS ORIENTAÇÕES

Gostaríamos de melhorar as instruções do manual “**CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA: manual de orientações para pacientes e familiares**” e para isso, as suas sugestões serão muito importantes. Contamos com a sua colaboração respondendo este questionário e entregando-o à secretária da unidade.

1. As orientações contidas neste manual:

são importantes são pouco importantes não são importantes

2. A linguagem usada neste material é:

acessível pouco acessível não é acessível

O que pode ser melhorado?

3. A leitura deste manual contribuiu para diminuir suas dúvidas?

contribuiu contribuiu pouco não contribuiu

O que pode ser acrescentado ou melhorado?

4. A quantidade de informações está:

adequada pouco adequada não está adequada

² Instrumento adaptado pela pesquisadora do manual de SANTOS, Henckel Mariana Murad *et al.* Vamos falar sobre neutropenia: orientações para pacientes e seus familiares. Porto Alegre: HCPA, 2009.

O que pode ser modificado?

5. O tamanho e estilo da letra do manual:

são adequados são pouco adequados não estão adequados

6. A forma como estão colocadas as informações no texto:

é adequada é pouco adequada não está adequada

O que pode ser modificado?

7. As gravuras do manual contribuem para o melhor entendimento do texto?

sim não às vezes

8. As informações são facilmente localizadas no manual?

sempre na maioria das vezes raramente

9. Você considera que as informações contidas no manual favorecem a realização dos cuidados à saúde da criança?

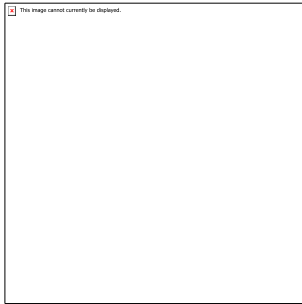
sim não às vezes

Por quê?

Este espaço está reservado para suas sugestões, que nos auxiliarão a melhorar este livreto:

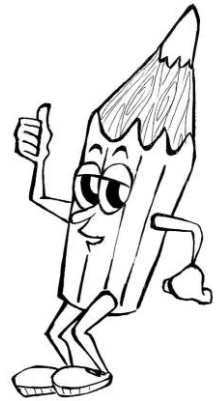
Agradecemos sua colaboração

APÊNDICE B – Instrumento de Avaliação do Manual ³



QUESTIONÁRIO PARA CRIANÇAS

MELHORANDO ESTAS ORIENTAÇÕES



Para nos ajudar a melhorar as informações do manual “**CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA**: manual de orientações para pacientes e familiares” as suas dicas vão ser muito importantes. Contamos com a sua participação respondendo este questionário.

1. As orientações contidas neste manual:

são importantes são pouco importantes não são importantes

2. A linguagem usada neste manual é:

fácil de entender pouco fácil de entender difícil de entender

O que pode ser melhorado?

3. A leitura deste manual ajudou a diminuir suas dúvidas?

ajudou ajudou pouco não ajudou

O que pode ser colocado a mais ou melhorado?

4. A quantidade de informações está:

adequada pouco adequada não está adequada

³ Instrumento adaptado pela pesquisadora do manual de SANTOS, Henckel Mariana Murad *et al.* Vamos falar sobre neutropenia: orientações para pacientes e seus familiares. Porto Alegre: HCPA, 2009.

O que pode ser mudado?

5. O tamanho e estilo da letra do manual:

são adequados são pouco adequados não estão adequados

6. A forma como estão colocadas as informações no texto:

é adequada é pouco adequada não está adequada

O que pode ser mudado?

7. As figuras do manual ajudam a entender melhor o texto?

sim não às vezes

8. As informações são facilmente encontradas no manual?

sempre quase sempre raramente

9. Você acha que as informações que tem no manual ajudam a realizar os cuidados para a sua saúde?

sim não às vezes

Por quê?

Aqui você pode escrever outras dicas, que vão nos ajudar a melhorar este manual:

Obrigada pela participação.

APÊNDICE C – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Profissionais

Título: **CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA:** manual de orientações para pacientes e familiares

Pesquisadoras: Roseane Colissi Garcia, acadêmica de enfermagem da UFRGS, telefone (51) 81772611 e, Helena Becker Issi, professora da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), telefone (51) 99925721.

Você está sendo convidado a participar, como voluntário, em um projeto de pesquisa. Após ser esclarecido sobre as informações a seguir, no caso de aceitar fazer parte do estudo assine ao final deste documento, que está em duas vias. Uma delas é sua e a outra da pesquisadora responsável.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA

O objetivo deste trabalho é elaborar e qualificar um manual de orientações que contemple informações e cuidados relevantes à vida da criança com fibrose cística e seus cuidadores familiares. Sua participação é voluntária, e consiste na leitura do manual, pontuando os aspectos a serem melhorados e na resposta ao questionário referente à adequação do conteúdo e linguagem do mesmo. Serão garantidos o anonimato e o caráter confidencial dessas informações, além da utilização dos resultados exclusivamente para fins científicos. Acredita-se que os benefícios aos participantes do estudo será a contribuição para a qualificação do cuidado prestado e recebido. Não serão realizados quaisquer procedimentos ou questionamentos íntimos aos participantes. Na sua participação neste projeto, o único risco que poderá ocorrer é o desconforto devido ao tempo gasto no preenchimento dos questionários. Ao término do estudo os questionários serão guardados por cinco anos e após, destruídos. Caso participe, em qualquer momento você poderá pedir informações ou esclarecimentos sobre o andamento do mesmo, bem como, caso seja de sua vontade, retirar-se do estudo e não permitir a utilização dos dados por você fornecidos. A retirada ou não participação no estudo não terá prejuízos próprios, nem às suas atividades na instituição e nem prejuízo ao paciente ao qual está acompanhando.

**CONSENTIMENTO DA PARTICIPAÇÃO DA PESSOA COMO SUJEITO DA
PESQUISA**

Eu, _____,
abaixo assinado, concordo em participar desse estudo. Fui devidamente informado(a) e esclarecido(a) pelas pesquisadoras sobre o projeto, os objetivos, os procedimentos nele envolvidos, bem como os possíveis riscos e benefícios decorrente de minha participação. Foi-me garantido que posso retirar meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade ou interrupção do meu acompanhamento/assistência.

Porto Alegre ___/___/2012.

Nome do participante

Assinatura do participante

Nome da pesquisadora

Assinatura da pesquisadora

Nome da orientadora

Assinatura da orientadora

APÊNDICE D – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Familiares

Título: **CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA:** manual de orientações para pacientes e familiares

Pesquisadoras: Roseane Colissi Garcia, acadêmica de enfermagem da UFRGS, telefone (51) 81772611 e, Helena Becker Issi, professora da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), telefone (51) 99925721.

Você e seu filho(a) estão sendo convidados a participarem, como voluntários, em um projeto de pesquisa. Após serem esclarecidos sobre as informações a seguir, no caso de aceitarem fazer parte do estudo assinem ao final deste documento, que está em duas vias. Uma delas é de vocês e a outra da pesquisadora responsável.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA

O objetivo deste trabalho é elaborar um manual de orientações que contemple informações e cuidados relevantes à vida da criança com fibrose cística e seus familiares. Sua participação é voluntária, e consiste na leitura do manual, pontuando os aspectos a serem melhorados, e na resposta ao questionário referente ao conteúdo e linguagem do mesmo. Será garantido o anonimato sobre a pessoa e suas opiniões com relação ao material, além da utilização dos resultados somente para fins de estudo. Acredita-se que os benefícios aos participantes do estudo será a contribuição para a qualificação do cuidado prestado e recebido. Não serão realizados quaisquer procedimentos ou questionamentos íntimos aos participantes. Na sua participação neste projeto, o único risco que poderá ter é o desconforto por causa do tempo gasto no preenchimento dos questionários. Ao término do estudo os questionários serão guardados por cinco anos e após, destruídos. Caso participe, em qualquer momento você poderá pedir informações ou esclarecimentos sobre o andamento do mesmo, bem como, caso seja de sua vontade, sair do estudo e não permitir a utilização dos dados. A saída ou não participação no estudo não terá prejuízos próprios ou ao paciente ao qual está acompanhando.

**CONSENTIMENTO DA PARTICIPAÇÃO DA PESSOA COMO SUJEITO DA
PESQUISA**

Eu, _____, abaixo assinado, juntamente com meu filho(a), _____, concordo em participar desse estudo. Fui devidamente informado(a) e esclarecido(a) pelas pesquisadoras sobre o projeto, os objetivos, os procedimentos nele envolvidos, bem como os possíveis riscos e benefícios decorrente de minha participação. Foi-me garantido que posso retirar meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade ou interrupção do acompanhamento/assistência do meu filho(a).

Porto Alegre ___/___/2012.

Nome do participante

Assinatura do participante

Nome da pesquisadora

Assinatura da pesquisadora

Nome da orientadora

Assinatura da orientadora

ANEXO A – Carta de Aprovação da COMPESQ/EEUFRGS**Pesquisador: Helena Becker Issi****Dados do Projeto de Pesquisa****Projeto Nº:** 22160**Título:** CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA: manual de orientações para pacientes e familiares**Área do Conhecimento:** Enfermagem**Início:** 01/02/2012**Previsão de conclusão:** 30/06/2012**Situação:** projeto em andamento**Origem:** Escola de Enfermagem

Projeto Isolado com linha temática NULL

Objetivo: Elaborar um manual de orientações para pacientes convivendo com Fibrose Cística e seus cuidadores familiares.**Palavras-Chave**Criança Hospitalizada
Enfermagem Pediátrica
Fibrose Cística**Equipe UFRGS****Nome:** Helena Becker Issi**Participação:** Coordenador**Início:** 01/02/2012**Nome:** Roseane Colissi Garcia**Participação:** Pesquisador**Início:** 01/02/2012**Anexos****Projeto Completo****Data de Envio:** 13/02/2012**Instrumento de Coleta de Dados****Data de Envio:** 13/02/2012**Termo de Consentimento Livre e Esclarecido****Data de Envio:** 13/02/2012**Termo de Consentimento Livre e Esclarecido****Data de Envio:** 13/02/2012**Instrumento de Coleta de Dados****Data de Envio:** 13/02/2012**Avaliações**

Comissão de Pesquisa de Enfermagem - Aprovado em 01/03/2012

ANEXO B – Parecer Consubstanciado do CEP/HCPA

Plataforma Brasil - Ministério da Saúde

Hospital de Clínicas de Porto Alegre - HCPA / UFRGS

PROJETO DE PESQUISA

Título: Convivendo com a fibrose cística manual de orientações para pacientes e familiares	
Pesquisador: Helena Becker Issi	Versão: 1
Instituição: Hospital de Clínicas de Porto Alegre - HCPA / UFRGS	CAAE: 01287512.9.0000.5327

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Número do Parecer: 8156

Data da Relatoria: 18/04/2012

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um projeto acadêmico (TCC de disciplina do curso de Enfermagem) constituído por um projeto de desenvolvimento de um manual de orientações aos pacientes portadores de fibrose cística e seus cuidadores que será entregue por ocasião da internação ou atendimento ambulatorial.

Objetivo da Pesquisa:

O objetivo principal é o de elaborar um manual de orientações para pacientes convivendo com Fibrose Cística e seus cuidadores familiares.

Os objetivos secundários são: a) propor orientações com vistas a melhorar a qualidade de vida do paciente; b) Qualificar um material instrucional preliminar para a construção do manual.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Sem riscos identificáveis. Sem benefícios imediatos por participar da pesquisa, mas com potencial de beneficiar outros pacientes.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Projeto bem elaborado, com tema pertinente e adequadamente justificado.

As versões de projeto e TCLE aprovadas correspondem àquelas submetidas em 23/03/2012.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Ver outros comentários.

Recomendações:

O questionário de avaliação do conteúdo do manual a ser preenchido por crianças a partir de sete anos emprega termos e uma linguagem que pode, eventualmente, dificultar a compreensão e comprometer os resultados da pesquisa.

Resposta: O questionário de avaliação do conteúdo do manual a ser preenchido por crianças a partir de sete anos foram alterados em alguns termos e também a linguagem para melhorar a compreensão, conforme recomendação.

O projeto deverá ser cadastrado na WebGPPG para avaliação das questões logísticas e financeiras.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Projeto interessante, exequível e de relevância clínica.

No apêndice C - TCLE para profissionais foi acrescentado ao final que "não trará prejuízo a suas atividades profissionais na instituição". O RG e CPF foram retirados.

Foram incluídos espaços para nome ao lado da assinatura no apêndice C e D.

Atendida também a solicitação de correção da área temática no registro.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Sem outras considerações.

PORTO ALEGRE, 20 de Abril de 2012

Assinado por:
José Roberto Goldim

ANEXO C – Carta de Aprovação do GPPG/HCPA**HCPA - HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
GRUPO DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO****COMISSÃO CIENTÍFICA**

A Comissão Científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre analisou o projeto:

Projeto: 120077

Data da Versão do Projeto:

Pesquisadores:

HELENA BECKER ISSI

ROSEANE COLISSI

Título: CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA: manual de orientações para pacientes e familiares

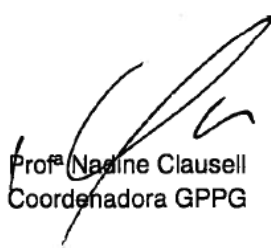
Este projeto foi APROVADO em seus aspectos éticos, metodológicos, logísticos e financeiros para ser realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Esta aprovação está baseada nos pareceres dos respectivos Comitês de Ética e do Serviço de Gestão em Pesquisa.

- Os pesquisadores vinculados ao projeto não participaram de qualquer etapa do processo de avaliação de seus projetos.

- O pesquisador deverá apresentar relatórios semestrais de acompanhamento e relatório final ao Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação (GPPG)

Porto Alegre, 26 de abril de 2012.



Profª Nadine Clausell
Coordenadora GPPG