UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM
GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM

AIALLA SUELEM ANDRADE DE SOUZA
MARCELO AUGUSTO ANDRADE DE OLIVEIRA

PERCEPÇÃO DE GENITORES E CUIDADORES SOBRE A FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO NORDESTE DO BRASIL

ARACAJU/SE
AGOSTO/2019

AIALLA SUELEM ANDRADE DE SOUZA
MARCELO AUGUSTO ANDRADE DE OLIVEIRA

PERCEPÇÃO DE GENITORES E CUIDADORES SOBRE A FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO NORDESTE DO BRASIL

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no curso de graduação em Enfermagem da Universidade Federal de Sergipe, como requisito para obtenção do grau de Bacharel em Enfermagem.

Orientadora: Aglaé da Silva Araújo Andrade
Coorientadoras: Fábia Regina dos Santos e Tatiane Graça Martins.

ARACAJU/SE
AGOSTO/2019

PERCEPÇÃO DE GENITORES E CUIDADORES SOBRE A FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO NORDESTE DO BRASIL

PERCEPTION OF PARENTS AND CAREGIVERS ABOUT CYSTIC FIBROSIS AT A REFERRAL CENTER IN NORTHEASTERN BRAZIL

Aialla Suelem Andrade de Souza[1], Marcelo Augusto Andrade de Oliveira[2], Aglaé da Silva Araújo Andrade[3], Fábia Regina dos Santos[4], Tatiane Graça Martins[5].

RESUMO: A Fibrose Cística ou Mucoviscidose é uma doença genética autossômica recessiva, que causa o espessamento das secreções, afetando o funcionamento das glândulas exócrinas, com evolução crônica e progressiva. O objetivo da pesquisa foi verificar o conhecimento sobre a doença de pais e cuidadores de crianças e adolescentes com Fibrose Cística, atendidos em um ambulatório de referência do Estado de Sergipe. Trata-se de um estudo de natureza qualitativa descritiva e o método utilizado foi a análise de conteúdo. A coleta de dados ocorreu em julho de 2019 por meio de entrevistas e contou com a participação de 13 cuidadores. Os resultados mostraram que a maior parte dos cuidadores eram os genitores, que conheciam a finalidade da triagem neonatal, mas não as doenças triadas por ela. Apenas 3 participantes conceituaram corretamente a doença e todos citaram ao menos um sintoma. Os cuidados com o sistema respiratório foram os mais citados, seguido dos cuidados com os medicamentos e alimentos. Os médicos foram os profissionais mais referidos no processo de orientação. A maioria dos participantes alegou não haver dúvidas sobre a doença, divergindo dos resultados das categorias anteriores.

Palavras-chave: Fibrose Cística. Saúde da Criança. Doença Crônica

ABSTRACT: *Cystic Fibrosis or Mucoviscidosis is an autosomal recessive genetic disease that causes thickened secretions*, *ffecting the functioning of exocrine glands, with chronic and progressive evolution. The objective of the research was to verify the knowledge about the disease of parents and caregivers of children and adolescents with cystic fibrosis, attended by the referral outpatient clinic of the State of Sergipe. This is a qualitative descriptive study and the method used was a content analysis. Data collection was done in July 2019 through interviews and participation with the participation of 13 caregivers. The results showed that most caregivers were parents, who knew the purpose of neonatal screening but not the diseases screened by it. Only 3 participants correctly conceptualized the disease. and all cited at least one symptom. Respiratory system care was most cited, followed by drug and food care. Citizens were more professionals in the orientation process. Doctors were the most cited professionals in the orientation process. Most participants have no doubt about the disease, differing from the results of the previous categories*.

Keywords: *Cystic fibrosis. Child Health. Chronic disease.*

[1] Acadêmica de Enfermagem da Universidade Federal de Sergipe. [2] Acadêmico de Enfermagem da Universidade Federal de Sergipe. [3] Professora do Departamento de Enfermagem da Universidade Federal de Sergipe. [4] Enfermeira, mestre em ciências da saúde, [5] Enfermeira, mestre em Enfermagem.

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC), também conhecida como Mucoviscidose, é uma doença autossômica recessiva que causa o espessamento das secreções, comprometendo o funcionamento das glândulas exócrinas. Altamente prevalente em caucasianos, apresenta repercussão multissistêmica, com evolução crônica e progressiva. A anormalidade primária da FC é a disfunção no transporte de íons através da membrana epitelial, resultando em perda da função da proteína Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR).[1]

A CFTR é a proteína responsável pelos canais de cloro nas membranas celulares, com seu funcionamento insuficiente, ocorre a entrada de sódio e água dentro das células, desidratando as secreções corporais, tornando-as mais espessas.[2]

O espessamento das secreções repercute em todas as glândulas exócrinas do corpo. Afeta especialmente os pulmões e o pâncreas, num processo obstrutivo causado pelo aumento da viscosidade do muco, resultando em infecções respiratórias recorrentes e tosse produtiva crônica. A insuficiência pancreática exócrina e endócrina resulta em fezes esteatorreicas e Diabetes Mellitus. A FC causa ainda a azoospermia obstrutiva e níveis elevados de cloreto no suor, um dos sinais clínicos que apresenta maior relevância diagnóstica.[3]

A fibrose cística cursa com períodos de remissão e períodos de exacerbação, sendo que a frequência e a gravidade das exacerbações aumentam com o passar do tempo.[4]

O manejo da doença envolve suporte dietético, utilização de enzimas pancreáticas, suplementação das vitaminas lipossolúveis e fisioterapia respiratória. Pacientes com fibrose cística devem ser acompanhados por uma equipe multidisciplinar composta por assistente social, enfermeiro, fisioterapeuta, médico (gastroenterologista e pneumologista), nutricionista e psicólogo, com consultas regulares.[4]

Além disso, estudos demonstram que a atividade física regular aumenta a tolerância ao exercício, melhora a capacidade

cardiopulmonar e aumenta a sensação de bem-estar.[1]

Em decorrência desses novos estudos e consequentemente da melhor abordagem a doença, a sobrevida dos pacientes aumentou nas últimas décadas, principalmente pelo avanço no tratamento da doença pulmonar e a melhoria do estado nutricional.[5]

Segundo o Registro Brasileiro de Fibrose Cística do ano de 2016, até o momento da geração do relatório, havia 4.654 pacientes registrados como portadores da doença. Destes, 800 nasceram na região nordeste (17,2%) e 45 (1,0%) no estado de Sergipe. Dos pacientes que informaram a idade; 71,7% eram menores de 18 anos. A sobrevida mediana foi de 41,7 anos, considerando os pacientes observados entre 2009 e 2016, dados semelhantes aos encontrados pela Cystic Fibrosis Foundation no relatório do ano de 2017 (46,2 anos). [6-7]

Estima-se que no Brasil a incidência da FC seja de 1:7.576 nascidos vivos, entretendo ocorre variações regionais, com valores mais elevados nos estados da região sul. Essas diferenças se devem ao processo de miscigenação da população brasileira que varia entre as regiões. [8]

Em virtude do cenário epidemiológico nacional e da importância do diagnóstico em tempo oportuno para redução da morbimortalidade e melhoria da qualidade de vida dos portadores, em 2001 foi criado através da portaria 822 do Ministério da Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Oferecido pelo Sistema Único de Saúde, tem como objetivo o rastreamento populacional para identificação de distúrbios e doenças no neonato, possibilitando o diagnóstico precoce.[9]

As doenças pesquisadas no PNTN, após todas as fases de implantação são: Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. A triagem neonatal é realizada por meio do “teste do pezinho” que deve ser realizado entre o 3º e 5º dia de vida, na atenção básica.[4]

Por meio da Portaria Nº 368 de 7 de Maio de 2014, o estado de

Sergipe foi habilitado na Fase IV do PNTN, concretizando a realização da triagem para Fibrose Cística no estado, através do Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN).[10]

Em razão da dificuldade de realização de testes genéticos mais acurados no Brasil, o diagnóstico presuntivo é estabelecido com a triagem neonatal positiva (através dos níveis de tripsina imunorreativa) e o diagnóstico confirmatório dos casos suspeitos ocorre com a dosagem dos níveis de cloreto no suor (≥60 mmol/L).[4]

A triagem neonatal, ao possibilitar o diagnóstico precoce, exerce um papel crucial no prognóstico da fibrose cística, tendo em vista que a grande maioria das crianças portadoras não apresenta nenhuma sintomatologia ao nascimento, algumas permanecem assintomáticas nas semanas e meses seguintes e até mesmo nos primeiros anos de vida.[4]

Levando em consideração todo o contexto implicado na FC, espera-se que a ocorrência da doença resulte em diversas alterações na dinâmica familiar, impondo sentimentos como angústia e insegurança a todos os envolvidos. A família, principalmente o cuidador, precisa de apoio, acolhimento e orientação, por parte dos profissionais responsáveis pelo cuidado, principalmente o enfermeiro.[11-12] Este deve ser integrante ativo da equipe multiprofissional nas ações de prevenção da evolução da doença.[13]

A assistência de enfermagem atua na construção de conhecimentos que vão muito além do modelo biologicista focado na doença. Através do processo de educação e promoção da saúde o enfermeiro possibilita que o indivíduo se torne capaz de lidar com a vida nas suas etapas distintas e com as limitações de eventuais patologias, seja do individuo ou da família.[12]

O interesse pelo tema surgiu pela relevância do mesmo e pela vivência com esses pacientes e seus cuidadores. Ao observar-se que os pais/responsáveis e cuidadores, principalmente das crianças recém-diagnosticadas, não tinham conhecimento sobre a doença e sabendo do papel fundamental que o enfermeiro exerce na promoção da saúde, suscitou-se o questionamento: qual o conhecimento dos pais e cuidadores sobre a fibrose cística?

Desta maneira, a pesquisa teve como objetivo verificar o conhecimento sobre a Fibrose Cística dos pais/cuidadores de crianças e adolescentes diagnosticadas com a doença, em um ambulatório de referência do estado de Sergipe.

MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo de natureza qualitativa descritiva por relacionar-se com indicadores que permitem inferências onde a presença é um índice tão importante quanto à frequência de repetição.[14] O método utilizado foi a análise de conteúdo,[15] que avaliou o conteúdo dos dados coletados por meio de instrumento semiestruturado, obedecendo a sequência de análise.[16]

O estudo foi realizado no Serviço de Triagem Neonatal, referência do estado. Foram incluídos na pesquisa pais e/ou cuidadores de crianças e adolescentes portadores de fibrose cística que compareceram ao serviço para consulta no período de coleta de dados, que concordaram em participar da pesquisa e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o Assentimento de Livre Esclarecimento (ALE). O critério de exclusão adotado foi para aqueles que não concordaram em participar.

A classificação das crianças e adolescentes, por faixa etária, adotada neste estudo está em consonância com o explicitado no Estatuto da Criança e do Adolescente (Lei n.8.069, de 13 de julho de 1990), Art. 2º, que define a criança como pessoa até doze anos incompletos e adolescentes aquela entre doze e dezoito anos de idade.[17]

A coleta de dados ocorreu em julho de 2019, a técnica utilizada foi a entrevista semiestruturada, com duração média de 20/30 minutos, contemplava perguntas de identificação (pais/responsáveis e das crianças), aspectos socioeconômicos, conhecimento dos pais/responsáveis acerca da triagem neonatal, patologia, tratamento e cuidados relacionados. Após a coleta, os instrumentos foram guardados em envelopes para serem submetidos a posterior análise. Para assegurar o anonimato dos participantes, as entrevistas foram identificadas pela letra ”E” seguido de um número em ordem crescente (E1 a E13).

A pesquisa atendeu todos os aspectos éticos, respeitando a

dignidade e a integralidade do ser humano, conforme determinação da Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012 do Conselho Nacional de Saúde.[18] O projeto foi apreciado e autorizado pela Direção de Ensino e Pesquisa do HU-SE e posteriormente aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da Universidade Federal de Sergipe, sob o Parecer CAAE nº 6209736.8.000.5984.

Os dados coletados foram avaliados de acordo com a técnica de análise de Bardin, um método que permite a descrição do conteúdo de forma sistemática, bem como as inferências sobre os dados coletados.[14]

Na análise dos dados, o material passou por uma leitura flutuante e as falas foram transcritas, codificadas e analisadas partindo de fundamentações teóricas significantes.

Os resultados foram catalogados de acordo com três categorias temáticas: conceito sobre triagem neonatal e fibrose cística, o conhecimento de pais/ cuidadores sobre tratamento e cuidados com a fibrose cística e a última categoria abordou os profissionais responsáveis pela orientação sobre a doença no ambulatório de triagem neonatal.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A maioria dos sujeitos da pesquisa eram genitores das crianças/adolescentes e uma era parente próximo (tia), eram procedentes da capital e interior do estado de Sergipe e um do estado da Bahia, a faixa etária dos sujeitos variou entre 15 e 55 anos. A maior parte se autodeclarou da raça parda.

Quanto aos aspectos socioeconômicos, houve predominância da renda familiar menor que um salário mínimo e moradia de alvenaria. A maior parte dos entrevistados informou exercer apenas atividades domésticas e os demais responderam desempenhar alguma atividade remunerada.

Na avaliação da escolaridade houve predomínio de pais/cuidadores que não concluíram o ensino fundamental, seguida de ensino médio completo e 2 possuíam ensino superior completo.

O perfil predominante das crianças e adolescente eram os do

sexo feminino, nascidos na capital, com diagnóstico realizado antes de um ano de idade. A faixa etária oscilou entre 1 mês e 17 anos e a frequência de atendimento variou de quinzenal a trimestral.

- **Conceito sobre triagem neonatal e Fibrose Cística**

A maioria dos participantes ao responderem sobre seu entendimento a respeito da triagem neonatal (teste do pezinho) demonstraram conhecer a finalidade do exame. Entretanto, não citaram quais doenças são triadas pelo referido teste. Destes, dois afirmaram equivocadamente que o teste seria capaz de detectar qualquer tipo de alteração.

> "É um exame que pode descobrir quais tipos de doenças que a criança pode ter [....]" E6
>
> "Que é pra descobrir qualquer doença." E2

Apenas dois participantes citaram a importância do teste para o diagnóstico precoce.

> "Exame que faz na criança recém-nascida para diagnosticar doenças o mais rápido possível". E13

Quanto à importância do exame para a descoberta da FC, apenas um divergiu dos demais ao afirmar que não considera o teste importante para a detecção da fibrose cística.

> "Eu acho, porque é onde descobre se pode ter problema. Mas não pra doença do meu filho." E12

O desconhecimento demonstrado pelos cuidadores sobre a triagem neonatal corrobora com os achados de um estudo, realizado com genitores no estado de São Paulo no ano de 2017.[19]

A FC é uma doença genética autossômica recessiva com repercussão em diversos sistemas orgânicos, que apresenta evolução crônica. Quando questionados sobre o conceito da doença, apenas 2 sujeitos da pesquisa elencaram o aspecto genético, o caráter multissistêmico e o aspecto crônico da doença em sua resposta. Vale ressaltar que esses participantes eram os únicos com nível superior completo.

> "É uma doença genética rara e que atinge vários órgãos, que não tem cura, tem tratamento." E4

Os demais apresentaram respostas incompletas ou equivocadas.

> "Uma doença muito triste, não sei explicar, só sei que é uma coisa muito ruim." E1
>
> "Doença genética que não tem cura, mas que tem tratamento." E6

Os sintomas mais citados foram as repercussões pulmonares e em seguida os problemas gastrointestinais, como a dificuldade para ganhar peso e diarreia.

> “Dificuldade de criar peso, pneumonias recorrentes, tosse crônica, pancreatite, íleo meconial.” E4
>
> "Diarreia crônica, dificuldade respiratória." E5

A dificuldade dos participantes em definir a doença está em consonância com os dados obtidos na pesquisa de Santos (2014), realizada nesse mesmo serviço, ao demonstrar que a maioria dos participantes apresentou dúvidas referentes ao conceito da doença.[20]

- **Conhecimento sobre o tratamento e cuidados**

Na segunda categoria estão agrupados dados sobre o conhecimento a respeito do tratamento e cuidados diários com as crianças e adolescentes.

Os cuidados rotineiros às crianças com fibrose cística são essenciais para o manejo adequado da doença. São inúmeros e de naturezas distintas.[21] Por essa razão, as informações obtidas foram agrupadas nas seguintes subcategorias: cuidados respiratórios, terapia medicamentosa e alimentação.

Todos os participantes citaram algum tipo de cuidado respiratório, como a troca de lençóis, limpeza da casa e do nebulizador, evitar contato com pessoas gripadas, fumantes e com animais domésticos.

> “Trocar lençóis de 3 em 3 dias, não deixar brincar muito com os animais, gato e cachorro [...]” E2
>
> "Fechar portas e janelas, trocar lençóis e roupa de cama, guardar os remédios certinho." E11

Alguns estudos demonstram que o contato com ácaros domésticos, fumantes e mudanças climáticas são fatores de risco ambientais que influenciam nos acometimentos

respiratórios.[22-24] As complicações pulmonares são as principais causas de mortalidade em pacientes com FC.[25]

A preocupação dos familiares com fatores de risco e o conhecimento dos cuidados com o sistema respiratório favorecem a uma melhor assistência no ambiente familiar, esse fato foi visualizado nas respostas dos participantes.

A contaminação microbiológica de nebulizadores dos pacientes com FC também é um problema de grande relevância. Um estudo constatou que a frequência de contaminação dos nebulizadores foi de 71,6%, apesar do relato de higienização frequente, indicando que a limpeza está sendo realizada de maneira inadequada. A preocupação com a higiene do nebulizador foi referida somente por um dos cuidadores. [25]

> “Em relação ao tratamento, cuidar da limpeza do nebulizador [...].” E4

A preocupação com o tratamento medicamentoso foi mencionada em 4 das 13 respostas, foram citados cuidados com a organização, o horário, a adesão e o armazenamento dos medicamentos.

> “[...] organizar os remédios." E4
> “[...] medicamentos na hora certa,” E5
> “[...] e manter medicações em dia”. E7

O êxito da terapêutica medicamentosa perpassa por diversos fatores, como dose, via de administração, concentração, horário e outros. A administração da medicação no horário correto garante os níveis séricos terapêuticos, responsáveis por garantir a ação esperada em qualquer medicação.[26]

> "[...] guardar os remédios certinhos.” E11

Os cuidados relacionados ao armazenamento dos medicamentos são importantes para preservação das características físicas, químicas e farmacológicas, evitando que ocorra perda de atividade terapêutica e/ou da segurança. [27]

O uso correto da terapia de manutenção é imprescindível para evitar as exacerbações pulmonares agudas, pois dos pacientes que requerem tratamento intensivo, 25%

não recuperam totalmente os valores de função pulmonar anterior. [28]

A subcategoria relacionada a alimentação foi elencada a partir da fala de apenas um dos entrevistados, que mencionou a atenção com a alimentação. O mesmo não referiu cuidados específicos. Sabe-se que a ingestão de dieta hipercalórica e hiperproteica, a reposição de vitaminas e o uso de enzimas antes de qualquer refeição são medidas importantes para o estado nutricional do paciente.[21]

"Sim, alimentação [...]" E5

O adequado estado nutricional além do manejo da doença pulmonar foram os grandes responsáveis pelo aumento da sobrevida dos pacientes e melhora da qualidade de vida nos últimos anos.[29] Portanto, devem ser bem orientados por toda a equipe multidisciplinar.

- **Profissionais responsáveis pela orientação**

O estudo foi realizado em uma unidade que dispõe de equipe multiprofissional para assistência ao paciente. Ao ser fundado em 2013, o serviço era composto por médico gastroenterologista, pneumologista e nutricionista. Nos anos subsequentes se somaram à equipe de forma gradativa: enfermeiro, assistente social, psicólogo e odontólogo. Entretanto, ao serem questionados se os profissionais forneceram informações relacionadas à doença, a maioria relatou ter recebido orientações unicamente dos médicos, apenas 3 citaram enfermeiros na resposta e 1 citou o assistente social.

"Sim, médico." E1, E2, E3, E4, E7, E8, E9, E10 E E12.

"Sim, assistente social, médico e enfermeiro." E13

A classe médica também foi a protagonista nas falas dos entrevistados em pesquisa realizada em 2015, no estado do Rio de Janeiro. Outras categorias também foram mencionadas, porém em menor frequência.[30]

Esse resultado demonstra que pode haver falha por parte dos enfermeiros na transmissão de informações ou os mesmos estão priorizando outras atividades e ações, em relação ao processo de orientação.

Para Laurent (2011) o profissional da enfermagem deve orientar o paciente e seus familiares, para que os mesmos sejam capazes

de tomar decisões com base nas suas próprias experiências. O cuidado quando estendido a unidade familiar possibilita a melhoria da qualidade de vida do indivíduo.[13]

Na pergunta relacionada aos profissionais da equipe que prestam assistência atualmente, todos mencionaram médico e nutricionista, e mais da metade citaram enfermeiros. Referiram também o fisioterapeuta, psicólogo, odontólogo e assistente social.

> “Médico, enfermeiro e nutricionista.” E11 e E13.
>
> “Médico, enfermeiro, fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo e assistente social.” E8
>
> “Médico, fisioterapeuta, nutricionista, odontólogo.” E1

Durante o período da entrevista os sujeitos da pesquisa foram questionados quanto as dúvidas sobre a doença FC, a maioria relatou não apresentar, no entanto, isso diverge com os resultados encontrados nas categorias anteriores, onde 7 dos entrevistados não foram capazes de conceituar a doença.

Os participantes que referiram dúvidas relataram pontos referentes ao conceito, incidência e tratamento da doença. As consequências da doença na vida do portador também não estão totalmente esclarecidas.

> "Sim, muitas. O que é a doença em si? [...] Porque as crianças nascem com a doença? O que as mães têm que fazer para evitar que a criança tenha a doença?” E5
>
> "Sim, se a criança vai viver normal? Se o tratamento vai permitir isso." E6

A FC é uma doença que necessita de um tratamento complexo e contínuo para a promoção da qualidade de vida dos pacientes. Portanto, faz-se necessário que o cuidador tenha um conhecimento sobre a doença e seu tratamento.[31]

De acordo com o protocolo de atendimento do serviço, o paciente é atendido na mesma manhã pelo gastroenterologista, pneumologista, nutricionista e enfermeiro, além do serviço social caso haja demanda. Isso é um ponto favorável, quando se trata de tempo e custos com o deslocamento do paciente, principalmente para aqueles

residentes em outros municípios. Todavia, pode ser um fator limitante, no que se refere ao tempo do profissional para as orientações e esclarecimentos de dúvidas, tanto do paciente quanto de seus familiares.

A compreensão das informações fornecidas depende principalmente da capacidade do profissional em adaptar as informações para o grau de instrução e capacidade intelectual de cada indivíduo. [32]

Informações inteligíveis podem comprometer o entendimento dos cuidadores sobre a doença e na capacidade dos mesmos de atuarem para melhoria da saúde dos indivíduos.[32]

Além de fornecer informações, a equipe multiprofissional também precisa ter disponibilidade para ouvir as dúvidas, a comunicação não deve ser unidirecional, precisam ser veiculadas entre família-criança-equipe.[33]

Uma equipe multiprofissional integrada na assistência, no repasse de informações e em ações de educação em saúde, favorece a ampliação do conhecimento dos familiares sobre a doença, melhorando a qualidade de vida dos pacientes com Fibrose Cística.

CONCLUSÃO

A maior parte dos cuidadores das crianças e adolescentes com FC cadastradas em um ambulatório de referência do estado de Sergipe, são os próprios genitores, com renda familiar menor que um salário mínimo e o ensino fundamental prevalece entre os sujeitos. A maioria relatou que os diagnósticos foram realizados antes de um ano de idade e o atendimento no serviço ocorre trimestralmente.

A finalidade da triagem neonatal é conhecida pela maioria dos participantes, ao contrário das doenças que são triadas pelo teste, que não foram citadas. Apenas dois entrevistados foram capazes de conceituar a doença e todos elencaram ao menos um sintoma da doença.

Em virtude de ser a principal causa de mortalidade em pacientes com FC, os cuidados com o sistema respiratório foram os mais citados.

Os médicos foram os profissionais mais citados no processo de orientação sobre a doença. Apenas

3 referiram o enfermeiro como orientador do processo.

A maior parte referiu não ter nenhuma dúvida acerca da doença, o que diverge com os resultados encontrados.

A realização desse estudo possibilitou a elaboração de um folder informativo, para ser distribuído no serviço, esclarecendo as principais dúvidas encontradas. O material apresenta uma linguagem adaptada e aborda conceito, sintomas, tratamento e cuidados, a fim de melhorar o conhecimento dos familiares e consequentemente a qualidade de vida dos pacientes atendidos no serviço.

REFERÊNCIAS

1. Schindel CS, Donadio MV, Efeitos de programas de exercício físico em pacientes com fibrose cística. Rev. Sci Med [Internet]. 2013 [citado em 04 jul. 2019]; 23(3): 187-190. Disponível em: http://repositorio.pucrs.br/dspace/bitstream/10923/12892/2/Efeitos_de_programas_de_exercicio_fisico_em_pacientes_com_fibrose_cistica.pdf
2. Marson FA, Bertuzzo CS, Ribeiro MÂ, Ribeiro AF, Ribeiro JD. Screening for F508del as a first step in the molecular diagnosis of cystic fibrosis. J Bras Pneumol [Internet]. 2013 [citado em 4 jul. 2019]; 39 (3): 306-16. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v39n3/pt_1806-3713-jbpneu-39-03-0306.pdf
3. Biazotti MCS, Pinto Junior W, Albuquerque MCRM de, Fujihara LS, Suganuma CH, Reigota RB, et al. Preimplantation genetic diagnosis for cystic fibrosis: a case report. Einstein (São Paulo) [Internet]. 2015 [citado em 4 jul. 2019];13(1):110-3. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/eins/v13n1/pt_1679-4508-eins-13-1-110.pdf
4. Ministério da Saúde (BR). Secretária de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Triagem neonatal biológica: manual técnico. Brasília: Ministério da Saúde; 2016.
5. Pizzignacco TP, Mello DF, Lima RG. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. Rev Esc Enferm USP[Internet]. 2011 [citado em 7 jul. 2019];45(3):638-44. Disponível

em: http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v45n3/v45n3a13.pdf

6. Grupo Brasileiro de Estudos sobre a Fibrose Cística (GBEFC). Relatório Anual de 2016. Registro Brasileiro de Fibrose Cística [Internet]. 2017. [acesso em 04 jul 2019]. Disponível em: http://portalgbefc.org.br/wpcontent/uploads/2018/10/Registro2016.pdf
7. Cystic Fibrosis Foundation. In: patient registry 2017. Annual Data Report [Internet]; 2018 [citado em 04 jul 2019]. Disponível em: https://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/2017-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf
8. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. J Cyst Fibros [Internet]. 2008 [06 jul. 2019];7(1):15-22. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199307000367
9. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/Nº 822. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. 06 de jun. de 2001. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html. Acesso em: 30 abr. 2019.
10. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria SAS/Nº 368. Habilita o estado de Sergipe na Fase IV de implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. 07 de mai. de 2014. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2014/prt0368_07_05_2014.html. Acesso em: 30 abr. 2019.
11. Santos SMR, Duarte TR, Barroso MD, Jesus CP. Vivências dos Familiares Frente à Criança com Fibrose Cística. J Health Sci [Internet]. 2017 [citado em 7 ago. 2019]; 19(2):89-94. Disponível em: https://revista.pgsskroton.com.br/index.php/JHealthSci/article/view/4293
12. Salci, M A, Maceno P, Rozza SG, Silva DMGV, Boehs AE, Heidemann ITSB. Educação em saúde e suas perspectivas teóricas: algumas reflexões. Texto & Contexto Enferm [Internet]. 2013 [citado em 7 ago. 2019]; 22(1):224-230. Disponível em:

http://www.scielo.br/pdf/tce/v22n1/pt_27.pdf

13. Laurent MCR, Durant D, Abarno CP. Papel do enfermeiro na assistência a pacientes pediátricos e adolescentes com fibrose cística no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Clin Biomed Res [Internet]. 2011 [7 ago. 2019]; 31(2):233-237. Disponível em: https://www.lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/157776/000871380.pdf?sequence=1&isAllowed=y
14. Cavalcante RB, Calixto PCAL, Pinheiro MMK. Análise de conteúdo: considerações gerais, relações com a pergunta de pesquisa, possibilidades e limitações do método. Inf Soc Estud [Internet]. 2014 [citado em 4 jul 2019]; 24(1):13-8. Disponível em:http://www.periodicos.ufpb.br/ojs2/index.php/ies/article/view/10000/10871
15. Bardin L. Análise de conteúdo. 1 ed. São Paulo: Edições 70, 2011. 280 p.
16. Minayo MCS. Análise qualitativa: teoria, passos e fidedignidade. Cien Saude Colet [Internet]. 2012 [citado em 4 jul 2019]; 17(3):621-626. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/csc/v19n4/1413-8123-csc-19-04-01103.pdf
17. Brasil. Lei no 8.069, de 13 de julho de 1990. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências. Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil, Brasília, DF, 16 jul. 1990. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/LEIS/L8069.htm#art266>. Acesso em: 16 abr. 2019.
18. Brasil. Resolução n. 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Aprova diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil, Brasília, DF, 2012. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html>. Acesso em: Acesso em: 16 abr. 2019.
19. Mendes, CA, Perantoni Guigen, A, Anastácio-Pessan, FdL, de Cássia Rillo Dutka, J, Cusin Lamônica, DA. Conhecimento de pais quanto a triagem neonatal, contribuição do website Portal dos Bebês - Teste do pezinho. Revista CEFAC [Internet]. 2017 [citado em 3 ago. 2019];19(4):475-483. Disponível em:<https://www.redalyc.org/pdf/1693/169352471006.pdf>.

20. Santos ELR, Rocha MSC, Jesus LKA, Rezende MIRC, Machado AV, Andrade TS, Oliveira TVC, Marques DR, Santos DM, Sousa DS. Cuidados específicos de mães com filhos portadores de fibrose cística. Scire Salutis [Internet]. 2014 [citado em 3 ago. 2019]; 4(1):17-25. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/csc/v23n5/1413-8123-csc-23-05-1451.pdf
21. Mariano T, Conde CR. Assistência do Enfermeiro à criança com fibrose cística. Revista Uningá [Internet]. 2017[citado em 3 ago. 2019]; 52(1);144-50. Disponível em:http://revista.uninga.br/index.php/uninga/article/view/1375.
22. Prato MIC, Silveira A, Neves ET, Buboltz FL. Doenças respiratórias na infância: uma revisão integrativa. Rev Soc Bras Enferm Ped [Internet]. 2014 [citado em 3 ago. 2019];14(1):33-9. Disponível em:https://sobep.org.br/revista/images/stories/pdf-revista/vol14-n1/v14_n1_artigo_revisao_1.pdf
23. Aranha MAF, Grisi SJFE, Escobar AMU. Relação da doença respiratória declarada pelos pais e fatores socioeconômicos e culturais. Rev paul Pediatr [Internet]. 2011 [citado em 3 ago. 2019] ;29(3):352-55. Disponível em:https://www.redalyc.org/pdf/4060/406038938008.pdf
24. Brito ALA, Oliveira CAK, Oliveira AS, Urbano FSO. Análise da obstrução respiratória, fatores de risco e prevalência de asma e rinite em escolares na cidade de Caruaru, PE. ASSOBRAFIR Ciência [Internet]. 2015 [citado em 3 ago. 2019];6:55-65. Disponível em:http://www.uel.br/revistas/uel/index.php/rebrafis/article/view/22446
25. Riquena B, et al. Contaminação microbiológica de nebulizadores usados por pacientes com fibrose cística: um problema subestimado. J bras pneumol [Internet]. 2019 [citado em 3 ago. 2019];45(3): e20170351. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v45n3/pt_1806-3713-jbpneu-45-03-e20170351.pdf
26. Gomes ATL, Assis YSM; Silva MF, Costa IKF, Feijão AR, Santos VEP. Erros na administração de medicamentos: evidencias e implicações na segurança do paciente. Cogitare Enferm. Parana [Internet]. 2016 [citado em 3 ago. 2019] 21(3): 01-11. Disponível em: https://revistas.ufpr.br/cogitare/article/view/44472
27. Silva NR, Abjaude, SAR, Rascado RR. Atitudes de usuários de

medicamentos do sistema único de saúde, estudantes de farmácia e farmacêuticos frente ao armazenamento e descarte de medicamentos. Rev Ciênc Farm Básica Apl [Internet]. 2014 [citado em 7 ago. 2019];35(2):319-325. Disponível em: http://serv-bib.fcfar.unesp.br/seer/index.php/Cien_Farm/article/view/2970/2970

28. Athanazio RA, Silva Filho LV, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EFA, et al. Grupo de Trabalho das Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística. J Bras Pneumol [Internet]. 2017 [citado em 7 ago. 2019];43(3):219-245. Disponível em:http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v43n3/pt_1806-3713-jbpneu-43-03-00219.pdf
29. Adde FV. Nutricão em fibrose cística: tão importante quanto o manejo da doença pulmonar. Rev Paul Pediatr [Internet]. 2015 [citado em 7 ago. 2019]; 33(1):1-2. Disponível em: https://www.redalyc.org/pdf/4060/406039566001.pdf
30. Afonso SBC, Gomes R, Mitre RMA. Narrativas da experiência de pais de crianças com fibrose cística. Interface [Internet] 2015 [citado em 7 ago. 2019];19(55):1077-88. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1414-32832015000401077&lng=pt&tlng=pt
31. Alves SP, Bueno D. O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística. Ciênc. saúde coletiva [Internet]. 2018 [citado em 7 ago. 2019]; 23(5): 1451-1457. Disponível em: https://www.scielosp.org/article/csc/2018.v23n5/1451-1457/
32. Afonso SBC, Mitre RMA. Notícias difíceis: sentidos atribuídos por familiares de crianças com fibrose cística. Ciênc Saúde Coletiva [Internet] 2013 [citado em 7 ago. 2019];18(9):2605-13. Disponível em: https://www.scielosp.org/scielo.php?pid=S141381232013001700015&script=sci_arttext&tlng=es
33. Saraiva LM. Experiência de tratamento da fibrose cística na perspectiva da família e equipe multidisciplinar. [Tese de doutorado]. Florianópolis: Universidade Federal de Santa Catarina. Programa de Pós-Graduação em Psicologia. 2016.