

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

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

ADESÃO AO TRATAMENTO ANTES E APÓS PLANO
EDUCACIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE
CÍSTICA

SIMONE ZANI BEATRICCI

PORTO ALEGRE, 2016.

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

ADESÃO AO TRATAMENTO ANTES E APÓS PLANO
EDUCACIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE
CÍSTICA

SIMONE ZANI BEATRICCI

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, como requisito parcial para o título de mestre.

ORIENTADOR: PROF. DR. GILBERTO BUENO FISCHER

PORTO ALEGRE, 2016

Ficha Catalográfica

CIP - Catalogação na Publicação

Zani Beatricci, Simone
ADESÃO AO TRATAMENTO ANTES E APÓS PLANO
EDUCACIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE
CÍSTICA: ESTUDO PILOTO / Simone Zani Beatricci. --
2016.
130 f.

Orientador: Gilberto Bueno Fischer.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do
Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa
de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Porto
Alegre, BR-RS, 2016.

1. Fibrose Cística. 2. Intervenção educacional. 3.
Adesão ao tratamento. I. Bueno Fischer, Gilberto,
orient. II. Título.

Dedicatória

À vida de todas as crianças e adolescentes com Fibrose Cística, em especial às que participaram deste estudo. Por ensinar no dia a dia, através de sua vontade de viver, o verdadeiro significado de palavras como perseverança e compromisso.

À minha família, meu pai Gilberto, minha irmã Paula e meu irmão Flávio. Por estarem sempre ao meu lado apoiando-me nas escolhas que faço e me proporcionando o suporte necessário.

À minha mãe Miriam, que mesmo não estando mais fisicamente comigo, está presente em seus ensinamentos que perduram e me guiam nesta caminhada da vida.

Ao Anderson, meu companheiro, pela compreensão e apoio incondicional.

Agradecimentos

Ao Programa de Pós Graduação em Ciências Pneumológicas e a Universidade Federal do Rio Grande do Sul, pela possibilidade de obtenção deste título.

Ao meu orientador, professor Dr. Gilberto Bueno Fischer, pelo seu exemplo e dedicação profissional a esses pacientes e à sua contribuição central na construção de um centro de referência multiprofissional de FC no HCSA;

A todos/as os/as professores/as, por todo o conhecimento transmitido durante esses anos de estudo.

À colega fisioterapeuta e amiga Camila Wohlgemuth Schaan, que contribuiu desde a construção da ideia da pesquisa, projeto, coleta de dados e análise estatística, sem a sua contribuição nada disso teria sido possível.

À colega fisioterapeuta Fernanda Pilla de Graña Calvete que contribuiu durante todo o ano com a coleta de dados da pesquisa.

À Dra. Helena Mocelin pelas contribuições na construção embrionária do projeto.

Ao Dr. Edgar Sarria pelas valorosas contribuições científicas ao final da pesquisa.

Aos pais e mães e aos pacientes do Ambulatório Multidisciplinar de Fibrose Cística do Hospital da Criança Santo Antônio que contribuíram com o decorrer da pesquisa pacientemente respondendo e realizando toda a proposta da pesquisa durante um ano.

Aos profissionais da equipe de FC, Cássia, Alan, Sandra, Magda, Patrícia e Débora, pela compreensão e auxílio.

À colega fisioterapeuta, amiga e lutadora em prol da consolidação do Sistema Único de Saúde através da Saúde Coletiva, Lívia Melo por todas as contribuições em Recife.

À Laine, irmã que a vida me proporcionou, por todo o carinho e companheirismo.

Ao Programa de Pós-Graduação Integrado de Saúde Coletiva da Universidade Federal de Pernambuco por ter me acolhido ao final do mestrado e permitido cursar disciplina.

À Pastoral da Juventude Rural, organização que me permite olhar o mundo e a sociedade por outra ótica, com uma visão crítica e a partir dos sujeitos e da igualdade social, também por ter cedido o espaço para a escrita final.

À todas e todos, MUITO OBRIGADA!

Sumário

1	LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS	7
2	LISTA DE TABELAS	9
2.1	Tabelas do Artigo	9
3	LISTA DE QUADROS.....	10
3.1	Quadro dissertação	10
4	LISTA DE FIGURAS	11
4.1	Figuras dissertação.....	11
4.2	Figuras do artigo	11
5	RESUMO.....	12
6	ABSTRACT.....	14
7	INTRODUÇÃO	16
8	REFERENCIAL TEÓRICO.....	19
8.1	Definição e histórico.....	19
8.2	Dados epidemiológicos	20
8.3	Diagnóstico	21
8.4	Fisiopatologia da doença	24
8.5	Manifestações clínicas.....	27
8.5.1	Os sintomas gastrointestinais:	27
8.5.2	Os sintomas pulmonares:	28
8.5.3	Os sintomas endócrinos:.....	28
8.6	Complicações da FC:.....	29
8.7	Tratamento	29
8.7.1	Fisioterapia.....	30
8.7.2	Nutrição e Enzimas	32
8.7.3	Atividade Física	33
8.8	Carga de tratamento e adesão	34

8.9	Educação	36
9	JUSTIFICATIVA	38
10	OBJETIVOS	39
10.1	Geral.....	39
10.2	Específicos	39
	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	40
11	ARTIGO	48
12	CONCLUSÕES.....	70
13	CONSIDERAÇÕES FINAIS	71
14	APÊNDICES	72
15.1	Apêndice A: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Versão II - ABR/2014	72
15.2	Apêndice B - Ficha Para Coleta de Dados:.....	75
15.3	Apêndice C - Espirometria	76
15,4	Apêndice D - Teste de Caminhada dos Seis minutos:.....	78
15.5	Apêndice E - Questionários de adesão ao tratamento.....	79
15.6	Apêndice F – Questionários conhecimento sobre a gestão da doença.....	80
15.6.1	Versão para crianças de 6-10 anos	80
15.6.2	Versão para adolescentes 11-20 anos	86
15.6.3	Versão para pais de crianças 6-10 anos.....	94
15.6.4	Versão para pais de adolescentes 11-20 anos	102
15.7	Apêndice G – Informativos	110
15.7.1	Conhecimento geral sobre a doença	110
15.7.2	Fisioterapia Respiratória – Terapia Inalatória	111
15.7.3	Nutrição – Enzimas e Suplementos.....	113
15.7.4	Atividade física	114
16	ANEXOS	115
16.1	Anexo A – Escala de Borg Modificada.....	115
16.2	Anexo B – Questionário de qualidade de vida	117

16.2.1 Versão para 6 a 11 anos	117
16.2.2 Versão para 12 a 13 anos	124
16.2.3 Versão para adolescentes e adultos (acima de 14anos).....	129

1 Lista de abreviaturas e símbolos

FC – Fibrose cística

TC6M – Teste da caminhada dos seis minutos

IMC – Índice de massa corporal

CFQ-R - *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised*

EUA – Estados Unidos da América

REBRAFC – Registro Brasileiro de Fibrose Cística

DNA – ácido desoxirribonucléico

PCR – proteína C reativa

ITR – imunotripssina reativa

µg/l – micrograma por litro

mg – miligrama

mmol/L – milimol por litro

UI/mL – unidades internacionais por mililitro

CFTR – *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*

PA – *Pseudomonas aeruginosa*

SA – *Staphylococcus Aureus*

IPE – Insuficiência Pancreática exocrina

ABPA - aspergilose broncopulmonar alérgica

HI – *Haemophilus influenza*

SM - *Stenotrophomonas maltophilia*

MRSA - *Staphylococcus Aureus* resistente a metilina

BC – *Burkholderia cepacia*

Ige – Imunoglobulina E

DMFC - diabetes mellitus relacionada com a Fibrose cística

HCSA – Hospital da Criança Santo Antônio

ISCOMPA – Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre

OMS – Organização Mundial da Saúde

ABEP – Associação Brasileira de Empresas em Pesquisa

FR – Frequência Respiratória

FC – Frequência Cardíaca

SPSS - *Statistical Package for the Social Sciences*

VEF1 – volume expiratório forçado no primeiro segundo

CVF – Capacidade vital forçada

2 Lista de tabelas

2.1 Tabelas do Artigo

Tabela 1 - Características da amostra.....	
68	
Tabela 2 – Adesão ao tratamento prescrito pré e pós intervenção.....	69
Tabela 3 – Questionário de Qualidade de vida na FC – CFQ-R pré e pós intervenção..	69
Tabela 4 - Questionário de conhecimento sobre o manejo da doença aplicado aos responsáveis.....	
70	
Tabela 5 - Questionário de conhecimento sobre o manejo da doença aplicado aos pacientes.....	70

3 Lista de quadros

3.1 Quadro dissertação

Quadro 1. Classes das mutações CFTR.....	27
--	----

4 Lista de figuras

4.1 Figuras dissertação

Figura 1. Classes das mutações dos genes CFTR.....	27
--	----

4.2 Figuras do artigo

Figura 1 – Fluxograma da intervenção educacional.....	57
---	----

5 Resumo

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva letal, se manifesta como uma síndrome clínica multissistêmica e progressiva. A expectativa de vida dos pacientes vem aumentando nos últimos anos, o que consequentemente acarreta em maior carga de tratamento. Esta realidade vem demandando das equipes multidisciplinares uma maior atenção relacionada a educação em saúde e a adesão do paciente ao tratamento.

Objetivos: Avaliar adesão ao tratamento, qualidade de vida, conhecimento sobre o manejo doença antes e após intervenção educacional em pacientes com FC.

Materiais e Métodos: Estudo tipo coorte prospectiva. População: crianças e adolescentes com diagnóstico médico de FC, idade entre 6 e 18 anos e em acompanhamento no ambulatório. Entre critérios de exclusão a incapacidade motora de realizar os testes propostos, ter perspectiva de transplante pulmonar durante o período do estudo ou não completar os cinco encontros propostos. Pacientes foram submetidos a um plano educacional de um ano em cinco encontros. Os encontros ocorriam paralelos à consulta de rotina onde foi entregue um informativo ao paciente e realizado conversa sobre tópicos do tratamento. Na avaliação inicial foi coletado de prontuário dados antropométricos, espirometria e aplicado: Teste de Caminhada dos 6 Minutos (TC6M), instrumento de auto relato de adesão ao tratamento, questionário de conhecimento sobre o manejo da doença e questionário de qualidade de vida na FC. Além disso, foi realizada a primeira abordagem educacional: Aspectos gerais sobre a FC. Nos encontros 2, 3 e 4 os temas: Fisioterapia Respiratória; Nutrição; Atividade Física. No encontro 5 foi realizada a reavaliação. Análise Estatística, os dados foram expressos em média e desvio padrão e frequência absoluta e percentual. Foi realizado teste t pareado para pré e pós-intervenção. O nível de significância foi de $p < 0,05$. O programa estatístico: SPSS 18.0.

Resultados: Amostra composta por 17 crianças e adolescentes com média de idade de 10,9 anos ($\pm 2,2$) apresentando escore-z do IMC, função pulmonar e distância percorrida no TC6M dentro dos padrões de normalidade para a idade. Para adesão ao tratamento houve melhora no domínio atividade física e no total do tratamento. Para a qualidade de vida houve piora significativa para os domínios: alimentação, carga de tratamento,

emocional e social. Sobre o conhecimento da doença para responsáveis e pacientes não houve significância.

Conclusão: Intervenção educacional melhora adesão ao tratamento da FC na atividade física, bem como ao tratamento total da doença. Houve diminuição do número de internações. Limite pequeno tamanho amostral.

Palavras Chaves: Fibrose Cística; Adesão ao tratamento; Qualidade de vida;

6 Abstract

Introduction: The cystic fibrosis (CF) is an disorder autosomal recessive lethal, manifests as a clinical syndrome multisystem and progressive. The life expectancy of patients has been increasing in recent years, which consequently results in a higher burden of treatment. This reality has been demanding of multidisciplinary teams greater attention related to health education and patient adherence to treatment

Objectives: To evaluate treatment adherence, quality of life, knowledge about the management of disease before and after educational intervention in patients with Cystic Fibrosis (CF).

Materials and Methods: Study prospective cohort. Population: children and adolescents with a diagnosis of CF, aged 6 to 18 years and followed up at the outpatient clinic. Among exclusion criteria motor incapacity to perform the proposed tests have perspective lung transplant during the study period or not complete the five proposed meetings. The meetings took place parallel to the routine consultation which received an information to the patient and held discussion on topics of treatment. In the initial evaluation was collected from medical records anthropometric data, spirometry and applied: Walk Test 6 Minutes (WT6M), instrument self-accession report to treatment, knowledge questionnaire on the management of the disease and quality of life questionnaire in FC. Furthermore, the first educational approach was taken: General Aspects of FC. In meetings 2, 3 and 4 themes: Respiratory Physiotherapy; Nutrition; Physical activity. At the meeting 5 was realized the reevaluation. Statistical Analysis Data were expressed as mean and standard deviation and absolute and percentage frequency. Paired t test was performed for pre- and post-intervention. The level of significance was set at $p < 0.05$. The statistical software: SPSS 18.0.

Results: A sample of 17 children and adolescents with a mean age of 10.9 years (± 2.2) presenting z-score of BMI, lung function and distance in TC6M within the normal range for age. For adherence to treatment there was an improvement in physical activity domain and the total treatment. For the quality of life was significantly worse for the areas: food,

loading treatment, emotional and social. About knowledge of the disease to responsible and patients was not significant.

Conclusion: Educational intervention improves adherence to treatment of CF in physical activity, and the overall treatment of the disease. There was a decrease in the number of hospitalizations. Limit small sample size.

Key words: Cystic Fibrosis; Adherence to treatment; Quality of life;

7 Introdução

A FC é uma doença autossômica recessiva letal, se manifesta como uma síndrome clínica multissistêmica caracterizada mais comumente por infecção pulmonar crônica, distúrbio gastrointestinal e alterações nutricionais [1,2]. O acometimento do sistema respiratório é o fator que determina a maior morbidade, sendo a principal causa de mortalidade [3].

Embora o curso clínico da doença seja progressivo, a expectativa de vida dos pacientes aumentou nos últimos anos. [4,5].

Alguns fatores propiciaram o aumento da expectativa de vida como: o diagnóstico realizado precocemente, particularmente mediante estratégias populacionais como a triagem neonatal [6]; o desenvolvimento farmacológico [7]; formação de equipes multidisciplinares de atendimento ao paciente [8]; transplante pulmonar como alternativa a pacientes com doença pulmonar avançada [9]; melhoras na adesão e autogestão do tratamento [10].

Entre os fatores que parecem ter influência para um pior prognóstico estão: diagnóstico tardio, importante comprometimento funcional respiratório, desnutrição [11], diabetes secundária, exacerbações respiratórias frequentes (>4 por ano), baixo nível socioeconômico e má adesão ao tratamento [12].

A identificação precoce da FC oferece a oportunidade de atrasar e potencialmente de prevenir muitas complicações desta doença mediante o tratamento adequado [13]. Embora haja diretrizes que norteiam o tratamento, este deve ser individualizado e conforme as necessidades e potencialidades de cada paciente. A grande maioria dos pacientes apresentam os primeiros sintomas logo em seu primeiro mês de vida. Isso justifica a necessidade e importância do diagnóstico e tratamento precoce, mesmo antes do aparecimento dos primeiros sinais e sintomas [13].

Após o diagnóstico, os principais objetivos do tratamento são manter o crescimento e o desenvolvimento normais e retardar quanto possível o aparecimento da

doença respiratória e digestiva ou para diminuir a sua progressão [13,14]. O acompanhamento sistemático e a adesão ao tratamento são cruciais para conseguir esses objetivos. Contudo, apesar da sua grande importância, a adesão ao tratamento é consistentemente abaixo do ideal em doenças crônicas pulmonares [15]. Particularmente, na FC a adesão ao tratamento pode chegar a 50% ou menos em relação ao total das terapias prescritas [16].

Pesquisas recentes identificam como influências diretas sobre a falta de adesão ao tratamento: o grau de conhecimento sobre a doença, o aumento na carga de tratamento ao paciente devido à alta complexidade da doença [17] e o grau de escolaridade dos pais [18]. Um estudo epidemiológico utilizando o questionário de qualidade de vida específico, o *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised* (CFQ-R), demonstrou uma associação significativa entre o aumento da complexidade do tratamento e a piora do escore em relação à sobrecarga do tratamento após período de um ano, para sujeitos com FC de todas as idades [19]. Os pais relataram como barreiras à adesão ao tratamento dos seus filhos, o esquecimento, comportamentos de oposição ao tratamento advindo da criança, má compreensão do tratamento prescrito e dificuldades na gestão do tempo necessário para cumprir o tratamento [20]. As crianças com CF relataram outras barreiras, como o sabor de medicamentos e dificuldades para deglutir tantas medicações [15].

Mas também, muitas famílias sem experiência no manejo de doenças crônicas tomam algumas decisões, baseadas em valores e crenças religiosas, para argumentar, as consequências da não adesão ao tratamento prescrito; isto é importante levar em consideração na hora de realizar as recomendações do tratamento [21]. O nível socioeconômico e educacional da família também é determinante para a adesão. Por outro lado, quanto mais as crianças sabem sobre sua doença, maior é sua independência no tratamento. A adesão eficaz deve ser promovida com a participação de toda a família e a conexão emocional entre os membros da família interfere diretamente na adesão, portanto, entender o tratamento como uma prioridade é importante. Realizar as terapias em casa e manter a comunicação com outros pacientes podem melhorar a adesão ao tratamento.

Barreiras para a adesão têm sido identificadas, entre elas, a carga de tratamento, fatores emocionais e comportamentais de pais e crianças - rejeitando o tratamento e as dificuldades em gerenciar a complexidade da vida familiar com a gestão da doença [15].

A necessidade de realizar terapias complexas e demoradas muito cedo na vida e que exigem manutenção desta rotina até a idade adulta, colocam desafios significativos à adesão individual do paciente e também da família [15].

Uma das causas relatadas da não aderência à administração de medicações em relação às doenças crônicas é a grande quantidade de cápsulas que é necessário ingerirem durante o dia, podendo chegar a mais de 10/dia. Para pacientes com FC os estudos demonstram que a baixa adesão está relacionada aos cuidados, portanto uma boa estratégia para intervenção em pacientes não aderentes é central para que os pacientes aproveitem da melhor forma, os tratamentos disponíveis atualmente [20,22].

Na visita inicial ao centro de tratamento multiprofissional após o diagnóstico, deve haver tempo suficiente para a família receber educação integral em relação aos cuidados da FC. Os familiares precisam entender que são responsáveis pelos cuidados primários e fazem parte da equipe de cuidados ao paciente com FC [13].

O conhecimento de práticas e cuidados recomendados para uma doença crônica pediátrica é um importante passo inicial para promover a saúde do paciente em questão. Os agentes de saúde envolvidos no acompanhamento de pacientes com FC têm a possibilidade e a responsabilidade de contribuir com a educação em saúde dos pacientes, facilitando um melhor entendimento da doença e propiciando uma melhor adesão ao tratamento. Após a educação sobre o regime de tratamento recomendado, a família deve ter a capacidade para organizar e completar tarefas diárias, proporcionando qualidade de vida para a criança, bem como a adesão ao regime de cuidados recomendados [15].

8 Referencial teórico

8.1 Definição e histórico

Uma das menções mais antigas atribuídas a FC é folclórica, por volta dos séculos XVIII ou XIX rezava a lenda que crianças, quando beijadas na fronte se o sabor do seu suor fosse salgado elas morreriam precocemente. As crianças eram consideradas amaldiçoadas ou enfeitiçadas e em alguns países da Europa não podiam ser batizadas [23].

A FC foi formalmente relatada pela primeira vez em 1938 pela Dra. Dorothy Hansine Andersen [24]. Nesta ocasião, Dra. Doroty também descreveu as características clínicas, anatomopatológicas e epidemiológicas da FC [23].

Em seguida à consolidação conceitual de Andersen, Farber em 1944 propôs a denominação mucoviscidose, enfatizando o caráter espesso e viscoso das secreções e o bloqueio dos ductos pancreáticos e da árvore brônquica por esta secreção anômala [25].

A FC é a doença hereditária autossômica recessiva letal mais comum em todo o mundo. Sua maior incidência é na população caucasóide [26,27]. Manifesta-se como uma síndrome clínica multissistêmica acometendo o sistema respiratório, gastrintestinal, hepático e genitourinário [1]. Tem alta morbimortalidade e o acometimento do sistema respiratório é o fator que determina a maior morbidade, sendo esta também a principal causa de mortalidade com uma proporção de 90% [26,27,28].

8.2 Dados epidemiológicos

Embora a FC seja uma doença com curso clínico progressivo, muitos pacientes com FC estão vivendo mais devido aos avanços na tecnologia médica [4]. O diagnóstico precoce e a terapêutica adequada são responsáveis pelo aumento da sobrevida e melhora da qualidade de vida do paciente com FC [29].

Em 2011 estimava-se que havia cerca de 70.000 pessoas em todo o mundo com diagnóstico de FC. Atualmente uma das mudanças mais significativas na sua epidemiologia é o aumento demográfico [24,30]. A idade média prevista de sobrevivência para pessoas com FC aumentou significativamente nas últimas décadas [30,31]. Em 1986, a nível mundial, a idade média prevista de sobrevivência era de 27 anos, em 2010 de 38,3 anos, em 2013 de 40,7 anos [24,32]. Em alguns países como a Inglaterra, se projeta um aumento na expectativa de vida ultrapassando os 50 anos de idade. Mudanças e aprimoramento em métodos para realizar o diagnóstico precocemente, a rápida evolução de novas terapias e prestação de cuidados multiprofissionais em centros especializados tem logrado em aumento na expectativa de vida [30,31].

A FC tem uma incidência variada de acordo com a distribuição geográfica das etnias. Para os caucasianos europeus varia entre 1/2500 a 1/5000 nascidos vivos [26]. Para o continente americano, a doença ocorre em cerca de 1/3000 nascidos vivos para os norte-americanos brancos, 1/4000-10.000 entre os latino-americanos, e 1/15.000-20.000 entre os americanos negros. A FC não é comum na África e na Ásia. O Japão, por exemplo, possui uma frequência relatada de 1/350.000 nascidos vivos [31]. Porém devem ser consideradas as diferenças regionais nestes continentes [33]. No Brasil a incidência varia entre as regiões, a estimativa para a região sul é mais próxima da população caucasiana centro-europeia, enquanto que, para outras regiões, diminui para cerca de 1 a cada 10.000 nascidos vivos.

Verifica-se que a maior parte dos pacientes brasileiros ainda pertence à faixa etária pediátrica. Em 2009 cerca de 80% dos pacientes estavam na faixa etária pediátrica e em 2013, cerca de 75% dos pacientes brasileiros acompanhados em centros de referência possuíam menos de 18 anos. Demonstra-se assim tendência de aumento da idade dos pacientes e da proporção de adultos nos últimos anos [28]. No Reino Unido 56% dos pacientes possuem idade adulta [32].

A idade média de um adulto com FC no EUA é de 17,9 anos e a proporção de pacientes adultos aumentou de 29,2% em 1986 para 49,7%, em 2013. Segundo o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), a média de idade dos pacientes no Brasil em 2009 era de 12,9 anos e em 2013 é de 13,8 anos [28]. No Rio Grande do Sul, estudos epidemiológicos demonstram que mais da metade dos pacientes acompanhados em centros de referências são caucasianos e do sexo masculino [34,35].

8.3 Diagnóstico

No momento em que os primeiros pacientes foram diagnosticados, quase sua totalidade ia a óbito no primeiro ano de vida. As mortes eram causadas principalmente por desnutrição [26,31]. Antes da triagem neonatal o diagnóstico era de responsabilidade principalmente do pediatra. Era necessário estar alerta para as manifestações clínicas da FC e assim poder orientar os exames diagnósticos [26]. Portanto, o diagnóstico era realizado quando a criança já demonstrava sinais clínicos da doença.

O diagnóstico precoce da FC tem sido considerado e preconizado como uma melhor maneira de estabelecer um tratamento adequado para prevenção de complicações [29,36,37].

O diagnóstico pré-natal tem sido realizado em núcleos familiares de FC. A análise do DNA (ácido desoxirribonucleico) por PCR (proteína C reativa) permite identificar se o feto tem ou não FC [26]. Nos últimos 30 anos, estudos com biologia molecular em genética, transporte iônico e imunologia, culminaram com a identificação, clonagem e sequenciamento do gene da FC, favorecendo o conhecimento dos mecanismos bioquímicos responsáveis pela fisiopatogenia da doença, abrindo novos horizontes para o aconselhamento genético e o tratamento de suas complicações [26,38].

Em 1979 Crossley demonstrou pela primeira vez o aumento da imunotripsina reativa (ITR) no sangue de recém-nascidos [26]. A triagem neonatal se dá por meio da dosagem da ITR presente no sangue do recém-nascido que é coletado através do “Teste do Pezinho” [29]. O tripsinogênio é uma enzima produzida pelo pâncreas e normalmente chega até a luz intestinal. Porém nos pacientes com FC, a obstrução dos ductos pancreáticos impede a secreção da mesma e conseqüentemente ocorre ativação para tripsina. Isso explica os valores elevados da enzima no sangue de crianças acometidas pela FC. Esse mesmo mecanismo também ocorre em crianças com doença pancreática [38].

Portanto, a triagem neonatal não é um teste de diagnóstico e assim como diz o nome é uma triagem que identifica apenas os recém-nascidos em risco de possuir a FC [29]. A ITR está aumentada no sangue devido à obstrução pancreática, porém somente nas primeiras quatro semanas de vida, depois o valor retorna a níveis normais, dificultando a identificação de possíveis casos de FC. Nos casos em que a ITR se apresentar aumentada (acima de 70 µg/l), o resultado deve ser confirmado pelo teste do suor, sendo também possível realizar a análise molecular do DNA do paciente [29].

A triagem neonatal muda o paradigma do diagnóstico da FC, que antes era realizado basicamente através dos sinais e sintomas clínicos da doença já presentes. A grande maioria dos lactentes encaminhados a partir da triagem neonatal não apresentam ainda sinais clínicos claros da doença, embora possam apresentar baixo peso [39].

No Brasil, em 2009, a triagem neonatal foi responsável por 30,2% dos diagnósticos de FC, já em 2013 esse número se elevou para 48,1% dos diagnósticos. A média de idade para o diagnóstico dos pacientes que não passaram pela triagem neonatal é de 7,5 anos, enquanto que a média de idade do diagnóstico para os triados

é 4 meses. Apesar do aumento da proporção de casos diagnosticados com triagem neonatal, não houve redução significativa na média de idade de diagnóstico que em 2009 era de 5,4 anos e em 2013 passou para 4,9 anos. Nos EUA, o diagnóstico através da triagem neonatal aumentou de 5,7% em 1998 para 62% em 2013 e média de idade no diagnóstico atual é de 4 meses [24].

Mesmo com a triagem neonatal, ainda é alto o número de pacientes que realizam o diagnóstico com mais de 10 anos ou até mesmo na vida adulta [24]. Em outros países, com o diagnóstico precoce realizado há mais tempo e com centros mais estruturados, a média de idade do diagnóstico fica abaixo dos dois anos de idade [32]. No Brasil, 40 a 50% dos casos são diagnosticados após os três anos de idade [26].

Apesar de a triagem neonatal ter um importante papel, o padrão ouro para realizar o diagnóstico da FC é o teste do suor [29] realizado de acordo as diretrizes Cystic Fibrosis Foundation [24].

Em 1959, Gibson & Cooke padronizaram o Teste do Suor para o diagnóstico da FC e este se mantém até os dias de hoje. Possui elevada sensibilidade e especificidade (>95%), baixo custo e não é invasivo. É realizado através da dosagem quantitativa de cloretos no suor, obtidos pelo método da iontoforese por pilocarpina para estimular a produção de suor das glândulas sudoríparas. Para a realização do teste, a quantidade de suor deve ser de no mínimo 100mg [26]. Os valores de cloro do suor normal (≤ 39 mmol/L), intermediário (40 a 59 mmol/L), e anormal (≥ 60 mmol/L), ou seja, valores de 60 mmol/L ou superiores são considerados diagnósticos da FC [24,25,39].

O sistema de coleção do suor *Macroduct* é um método descrito para o diagnóstico e realiza a análise do suor coletado através da condutividade [40]. O diagnóstico pré-natal também pode ser realizado através a biópsia de vilosidades coriônicas [41].

A análise do DNA é importante para estabelecer o diagnóstico naqueles indivíduos com valores intermediários de cloro no suor e vai determinar qual mutação genética está presente no paciente [39]. Outros métodos indiretos de diagnóstico para a FC frente a resultados inconclusivos do teste do suor é a biópsia retal [42] e a diferença de potencial nasal [43].

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. 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 no Brasil, desempenhando um importante papel na evolução da FC [26].

8.4 Fisiopatologia da doença

As manifestações clínicas da FC são causadas por disfunção em uma proteína denominada proteína reguladora da condutância transmembrana na fibrose cística ou *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR). Sua descoberta foi no ano de 1983 por Quinton e permitiu desvendar a patogênese molecular e celular da FC. Na mesma época, outros cientistas estavam engajados em descobrir o possível gene responsável pela FC. Os esforços culminaram com a identificação do gene e de seu produto, a proteína CFTR [25,27]. Em 1996, cerca de 500 mutações tinham sido identificadas, hoje mais de 1800 mutações já foram identificadas [39], porém a importância funcional somente de um pequeno número é conhecida [31].

Apesar do grande número de mutações da FC já descritas, muitas são raras, a mais frequente se encontra na posição 508 (DF508) da proteína CFTR, o que impede seu funcionamento adequado e classifica a mutação como grave [25,26]. No Brasil, esta mutação foi encontrada em 33% dos pacientes em São Paulo, 49% no Rio Grande do Sul, 27% em Santa Catarina [26].

O gene da FC localiza-se no braço longo do cromossomo 7. Para o indivíduo ter a doença precisa ter duas mutações da FC, uma herdada do pai e outra da mãe. Quando o pai e a mãe possuem um gene para a FC, em cada gestação, o risco de nascer um filho com e sem a doença é de 25% e 75%, respectivamente. A probabilidade de nascer um filho saudável, mas com um gene para FC, é de 50% e esse é chamado de carreador [23,26].

As mutações da CFTR podem ser divididas em diferentes classes (Quadro 1) conforme consequências funcionais dentro da célula (Figura 1). A classe I, II e III são

mutações mais comuns e normalmente associadas à insuficiência pancreática, enquanto que as classes IV, V e VI são mutações menos comuns e associadas a suficiência pancreática [44].

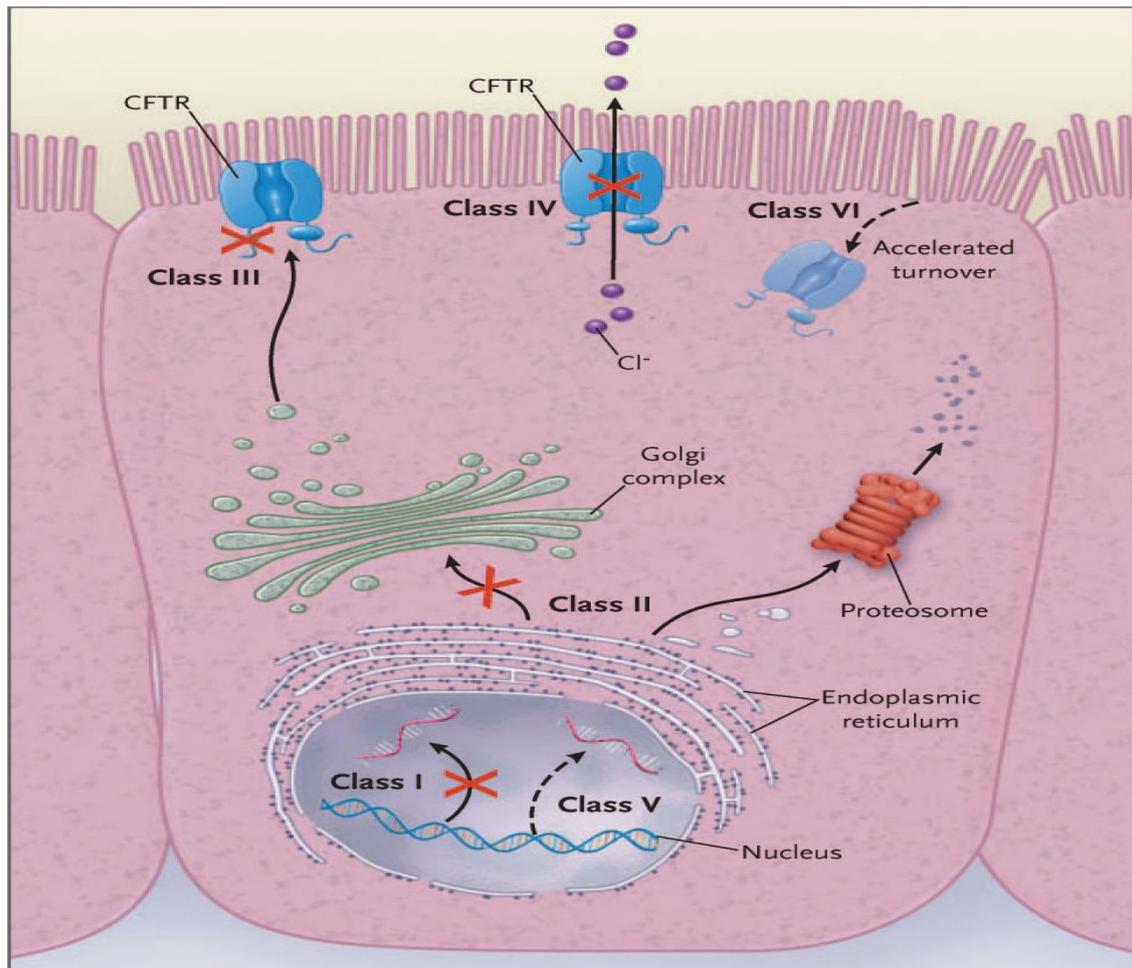


Figura 1. Classes das mutações dos genes CFTR. Fonte: Ratjen, 2009.

CLASSE DAS MUTAÇÕES CFTR	
Classe I	Não é sintetizada
Classe II	É processada inadequadamente
Classe III	Não é regulada
Classe IV	Possui anormalidade na condutância de íons através do canal de cloro

Classe V	Possui produção parcialmente anormal
Classe IV	Possui uma degradação acelerada

Quadro 1. Classe das mutações CFTR. Fonte: Ratjen, 2009

Tanto o gene da FC quanto a proteína são chamados de CFTR. A CFTR se situa na membrana apical das células epiteliais do trato respiratório, de glândulas submucosas, do pâncreas exócrino, do fígado, dos ductos sudoríparos e do trato reprodutivo, entre outros sítios [25]. Tem como principal função ser um canal de transporte de cloro através da membrana celular estando envolvida na regulação do fluxo de cloro, sódio e água através do epitélio. A presença de dois alelos com mutações no gene da FC provoca ausência de atividade ou funcionamento parcial da CFTR, causando redução na excreção do cloro e aumento da eletronegatividade intracelular, resultando em maior fluxo de sódio para o exterior para preservar o equilíbrio eletroquímico e, secundariamente, de água para dentro da célula por ação osmótica. Ocorre então, desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, favorecendo a obstrução dos ductos, que se acompanha de reação inflamatória e posterior processo de fibrose [26].

A desidratação da superfície das vias aéreas é um mecanismo chave para o desenvolvimento da doença respiratória na FC, pois o líquido superficial das vias aéreas diminuído irá resultar num colapso da camada periciliar causando uma disfunção mucociliar [27].

Em paralelo ao grande número de mutações, o desenvolvimento de moduladores que visam a disfunção subjacente do CFTR vem crescendo rapidamente. Os tratamentos já existentes são específicos para certas mutações, ou classe de mutação da CFTR. O tratamento disponível para pacientes com mutações de classe III e outro também com eficácia modesta disponível para os pacientes que são homozigotos para DF508 vem se tornando cada vez mais eficaz, embora não totalmente corretivo e a um custo muito elevado. Tratamentos corretivos aplicáveis a todos os pacientes, por exemplo, a terapia genética, são terapias baseadas em células e ativação de canais alternativos de íon que ignoram CFTR. Estes tratamentos ainda estão em estágios iniciais de desenvolvimento [45].

8.5 Manifestações clínicas

Os sintomas relacionados com a FC aparecem ao longo da vida, têm grande variabilidade de paciente para paciente, mesmo apresentando a mesma mutação do CFTR e podem se manifestar em sobreposição [31]. Alguns sinais e sintomas podem ser inerentes a qualquer idade como: ter história familiar de FC, o suor salgado, baqueteamento digital nos dedos das mãos e dos pés, tosse produtiva. Os sintomas possuem também certa diferença em relação à faixa etária. Os sinais clínicos da FC mais comuns na infância são: íleo meconial, infecções pulmonares recorrentes, esteatorreia, déficit de crescimento, baqueteamento digital, sinusite, pólipos nasais, baixo IMC e síndrome da obstrução intestinal distal [31,32,46].

Outros fatores presentes nas demais faixas etárias, mas que também podem estar presentes na infância é a colonização de vias aéreas com patógenos como, por exemplo, *Staphylococcus aureus* (SA) e *Pseudomonas aeruginosa* (PA), como mais comuns, anormalidades persistentes na radiografia de tórax como o infiltrado, atelectasias e bronquiectasias; Doença gastrointestinal com prolapso retal, insuficiência pancreática exócrina, pancreatite, cirrose biliar, deficiência de vitaminas lipossolúveis; para a idade adulta a infertilidade devido à azoospermia obstrutiva [46].

8.5.1 Os sintomas gastrointestinais:

Cerca de 15% das crianças com FC nascem com íleo meconial e 85-90% das crianças com FC desenvolvem insuficiência pancreática exócrina (IPE), que pode estar presente no nascimento ou evoluir ao longo do primeiro ano de vida. Os sinais típicos são fezes gordurosas, flatulência, distensão abdominal, e déficit de ganho de peso. Secreções intestinais espessas, má absorção e diminuição da motilidade do intestino

podem conduzir a obstrução intestinal distal ou constipação crônica dos pacientes mais velhos. A deficiência de vitaminas lipossolúveis (A, D, E, e K) podem conduzir a acrodermatite, anemia, neuropatia, cegueira noturna, osteoporose, e distúrbios hemorrágicos [47].

8.5.2 Os sintomas pulmonares:

Ao nascer, o pulmão do paciente acometido pela FC é normal, porém na maioria dos casos rapidamente ele se torna infectado e inflamado. Dentro da progressão está as bronquiectasias, a hiperinsuflação, hipoxemia, hipercapnia. A PA é o microorganismo mais encontrado no pulmão dos fibrocísticos [31]. Outros importantes agentes patogênicos são: SA, *Haemophilus influenzae* (HI), *Stenotrophomonas maltophilia* (SM), *Staphylococcus Aureus* resistente a metilina (MRSA) e a *Burkholderia cepacia* (BC), um complexo de pelo menos nove espécies diferentes. Muitas espécies da BC são altamente transmissíveis de pessoa para pessoa e resistentes a antibióticos, causando um rápido declínio da função pulmonar e conseqüentemente um aumento da mortalidade nos pacientes com FC [31].

Outro organismo que pode causar colonização é o *Aspergillus fumigatus*. A intensa resposta alérgica a esse fungo é conhecida como aspergilose broncopulmonar alérgica (ABPA) e acomete cerca de 1-15% dos pacientes com FC. Os critérios para o diagnóstico de ABPA são deterioração clínica aguda ou subaguda, concentração total de IgE mais de 500 UI/mL, reatividade cutânea imediata a *Aspergillus fumigatus*, anormalidades na radiografia do tórax ou tomografia computadorizada que não cedeu no tratamento com antibiótico padrão [31].

8.5.3 Os sintomas endócrinos:

A IPE é causada pela obstrução dos ductos intra-pancreáticos com secreções espessas. Está presente em 60% das crianças ao nascimento e acometerá aproximadamente 90% das crianças até um ano de idade [32].

Através da IPE, com o passar do tempo, o pâncreas sofre autólise com substituição do corpo do pâncreas por gordura. Quando certa proporção de células pancreáticas não é funcional, o pâncreas não é capaz desenvolver insulina suficiente e consequentemente o paciente irá apresentar intolerância a carboidratos, possivelmente coexistindo com resistência a insulina. A *diabetes mellitus* relacionada à FC (DMFC) é diferente da *diabetes mellitus* tipo I ou tipo II. Vários fatores exclusivos da fibrose cística afetam o metabolismo da glicose, incluindo o gasto de energia elevado, infecção aguda e crônica, deficiência glucagon, disfunção hepática, diminuição do tempo de trânsito intestinal e aumento do trabalho respiratório [31]. Além disso, os pacientes que possuem IPE têm menor sobrevida.

8.6 Complicações da FC:

As complicações da CF incluem DMFC, ABPA, artrite, depressão, a osteoporose. A osteopenia que começa na infância, mas geralmente se manifesta na idade adulta, pois reabsorção do osso supera a formação óssea, mesmo em pacientes com bom estado de saúde e clinicamente estáveis [31]. A prevalência destas complicações aumenta na medida em que a população com FC envelhece. A prevalência de ABPA e osteoporose se mantêm relativamente estável com aproximadamente 5% cada. A prevalência de depressão, no entanto, aumentou de aproximadamente 5% em 2003 para 12,3% em 2013. Grandes esforços para a conscientização da doença podem ter contribuído para este aumento [24].

8.7 Tratamento

8.7.1 Fisioterapia

A fisiopatologia da doença pulmonar na FC começa no início da vida. Após o nascimento, um ciclo de obstrução, infecção e inflamação se estabelece e acarreta danos progressivos ao parênquima pulmonar. Em consequência do espessamento do líquido extracelular, ou seja, o espessamento do líquido da superfície das vias aéreas há o prejuízo do transporte mucociliar, um mecanismo local de defesa, com consequente obstrução das pequenas vias aéreas que irá facilitar a ocorrência de infecções por agentes bacterianos. A presença deste muco acarreta em infecção crônica, que produzirá uma resposta inflamatória exagerada. Outro mecanismo que contribui para o aumento da viscosidade da secreção são os detritos gerados a partir da lise e liberação do conteúdo intracelular de grande quantidade de neutrófilos, células responsáveis pelo sistema imunológico do organismo que em resposta ao processo inflamatório se deslocam ao local da inflamação, neste caso o parênquima pulmonar [25].

A tosse aparece como um sintoma inicial e aos poucos vai se tornando produtiva e persistente, característica de doença crônica e supurativa. Eventualmente, ocorrem exacerbações com piora da tosse e aumento da produção de secreção, acompanhados de dispneia, redução do apetite e perda de peso. As exacerbações costumam melhorar com tratamento intensivo específico, mas tendem a ser cada vez mais frequentes mais graves no decorrer dos anos acarretando em danos pulmonares [25].

Não há consenso sobre quando iniciar a fisioterapia respiratória na FC, porém sabe-se que a doença pulmonar se estabelece muito precocemente, portanto a orientação é iniciar já nos primeiros meses de vida, além do que a fisioterapia respiratória não traz danos à saúde da criança, somente potenciais benefícios [48].

A introdução e utilização de técnicas específicas de fisioterapia respiratória dependerão do indivíduo, da sua idade, da sua situação social, da gravidade da doença, da função pulmonar, da disponibilidade de alguém para auxiliar, do grau de

compreensão e da preferência dos pais ou pacientes. Esses fatores terão interferência direta e serão determinantes para quais técnicas serão prescritas e a sua frequência.

A fisioterapia respiratória é indicada para a manutenção da função pulmonar em indivíduos com FC [48]. Um vigoroso e rígido regime de desobstrução das vias aéreas é necessário no tratamento da FC [16]. Não há evidência que uma técnica seja superior à outra, porém os pacientes relataram preferência por técnicas onde este realize independentemente de outra pessoa [48]. Exemplo disto, resultados de estudo referente ao uso do *Vest*, que corresponde a um colete que provoca oscilação de alta frequência da parede torácica, enquanto técnica para fisioterapia respiratória sugere alta eficácia [49,50].

Independentemente do método, a presença dos pais é normalmente necessária para realizar o tratamento na criança, para preparar os equipamentos e limpá-lo, ou para supervisionar e orientar as crianças mais velhas a concluírem essas tarefas de forma independente [48].

A fisioterapia respiratória deve ser constantemente reavaliada, de acordo com sua eficácia ao paciente, à medida que a criança vai crescendo e adquirindo independência e também em casos de exacerbação pulmonar. Esses fatores podem acarretar em mudança na frequência, no tempo gasto e até no tipo da terapia. Quem determina essas alterações é o fisioterapeuta responsável pelo acompanhamento do paciente juntamente com a equipe multidisciplinar [48].

O exercício aeróbico nunca deve substituir a fisioterapia respiratória ou ser utilizado como técnica isolada para a promoção da higiene brônquica [48].

A fisioterapia respiratória é um dos pilares do tratamento na FC, por outro lado é um dos tratamentos mais difíceis de incorporar na vida diária do paciente devido ao elevado tempo dispendido para realizá-la [51].

8.7.2 Nutrição e Enzimas

A justificativa para o tratamento nutricional precoce de crianças diagnosticadas com FC é a necessidade do crescimento dentro da normalidade. É essencial ter atenção para o crescimento e a nutrição no início do primeiro ano de vida, pois é um momento de extraordinária necessidade metabólica; lactentes saudáveis duplicam o seu peso ao nascerem até os quatro meses de idade e triplicam até o primeiro ano de vida. CF Foundation indica que o ideal para as crianças é um percentil acima de 50% e para adultos um IMC>22 [52].

Estudos mostram que crianças com FC ingerem níveis de calorias muito semelhantes ao de crianças saudáveis [53]. O ganho inadequado de peso na FC é uma questão multifatorial causado pelo balanço energético negativo, resultante não somente de uma má absorção de nutrientes causada pela IPE, mas também da doença respiratória crônica e do aumento da taxa de metabolismo basal [25]. Para compensar essas carências, os tratamentos incluem a recomendação de um consumo de 120 a 150% a mais de calorias do que a quantidade diária recomendada e o uso de enzimas pancreáticas [54].

É recomendado pela *Cystic Fibrosis Foundation* que a terapia de reposição de enzimas pancreáticas se inicie já durante o aguardo da confirmação do diagnóstico [50]. A introdução da terapia de reposição enzimática deve ser iniciada em pacientes com IPE mesmo que não haja sintomas clínicos evidentes de insuficiência digestiva, mas sinais indiretos como perda de peso ou baixo ganho ponderal. A partir desta terapia, a desnutrição se tornou administrável; no entanto, a ingestão calórica adequada e correção da deficiência de vitaminas lipossolúveis permanecem componentes cruciais do ganho de peso, bem como a constante adequação das doses administradas a partir do crescimento da criança [16,52].

Embora as diretrizes sugiram que as crianças e adolescentes com FC devam alcançar peso e altura média para sua idade eles tendem a ser menores e mais magros do que os que não possuem FC, portanto a imagem corporal para esses pacientes é relevante [53].

Dados epidemiológicos sugerem que crianças que apresentam bom estado nutricional possuem melhor função pulmonar, conseqüentemente melhor prognóstico [51,55].

Estudos mostram que pacientes que possuem infecção crônica apresentam maior gasto energético no repouso, portanto como resultado de uma carga inflamatória, o aumento do trabalho respiratório associado à sepse pulmonar, contribui para um ciclo vicioso de redução da massa muscular e piora o estado respiratório [55].

No Reino Unido estudos têm sugerido que ao final da infância os pacientes têm apresentado uma piora do IMC e esta situação acaba se mantendo na idade adulta. Este momento de transição é complexo e necessita de um bom programa de transição [55].

A educação alimentar destinada a pacientes com FC e familiares, envolvendo informação nutricional, uso correto de enzimas, recomendações reforçadas de uma alimentação adequada e uso de suplementos hipercalóricos, quando indicados, podem assegurar que os pacientes tenham um ótimo tratamento nutricional. A educação nutricional deve ser realizada por meio de conversas individuais com o paciente e seus familiares. Com uso de materiais didáticos como cartilhas, o monitoramento da terapia com enzimas, do uso de suplementos hipercalóricos e das medidas antropométricas levam a uma melhor adesão à terapia com enzimas e suplementos hipercalóricos e também a uma melhora no estado nutricional, principalmente em crianças mais novas [54].

8.7.3 Atividade Física

Crianças e adolescentes com FC apresentam um declínio da capacidade funcional quando comparados aos de mesma idade, porém saudáveis [56].

O exercício físico regular é recomendado para a maioria dos pacientes com FC [16]. Especificamente, um aumento da atividade física foi associado com aumento na capacidade de exercício, estabilização ou mesmo melhoria na função pulmonar e uma

maior qualidade de vida [57]. Estudos com programas de exercícios domiciliares têm sido realizados em pacientes com FC.

O exercício aeróbico pode ser recomendado para pacientes com fibrose cística como uma terapia adjuvante para desobstrução das vias aéreas e seus benefícios adicionais para a saúde em geral [48].

Apesar de o mecanismo de intolerância à atividade física não estar bem esclarecido, crianças e adolescentes com fibrose cística aparentam ter boa resposta terapêutica à atividade física, inclusive com melhora do prognóstico. Associa-se o prognóstico favorável ao melhor condicionamento aeróbico e melhor status nutricional [56].

Em momentos de calor, com sudorese excessiva, com ou sem diarreia, podem levar a importantes perdas de sódio provocando desidratação grave, com risco de evoluir para choque ou coma, ameaçando a vida do paciente, portanto a ingestão hídrica é central durante a prática de exercícios [25].

A FC é uma doença de caráter progressivo, portanto a tolerância aos esforços tende a diminuir com a progressão da doença [25].

8.8 Carga de tratamento e adesão

Devido ao caráter multissistêmico e crônico da FC, o tratamento deve ser realizado em centros de referência e com equipe multidisciplinar [31]. Deve-se estabelecer um programa de tratamento vigoroso e contínuo, visando à profilaxia das infecções e das complicações. O tratamento ser iniciado o mais precocemente possível e ser individualizado, levando-se em conta a gravidade e os órgãos acometidos. O tratamento precoce e com boa adesão retarda a progressão das lesões pulmonares, melhora o prognóstico e aumenta a sobrevida [16].

Por outro lado, o tratamento crônico da FC acarreta em uma elevada carga de tratamento aos pacientes. A maior complexidade do tratamento está entre adultos e pacientes com doença pulmonar mais grave, entretanto para todas as faixas etárias o

tratamento vai se tornando mais complexo com o passar dos anos. Percebe-se também que crianças possuem carga de tratamento muito semelhante à de adolescentes e adultos [58].

Embora o aumento na complexidade seja necessário para melhorar a saúde da população em geral, a nível individual, eles representam um desafio para a autogestão do paciente, a percepção da carga de tratamento e a adesão ao tratamento prolongado. Outra questão é a diferença de percepção da carga de tratamento em relação aos pais e as crianças [58].

Uma boa gestão no tratamento da FC é complexa, o que acaba tornando o tratamento demorado e acarreta na necessidade de reservar algumas horas do dia para realizá-lo, ou seja, é necessário construir uma rotina. A rotina de tratamento da FC normalmente inicia ao acordar e se estende até o momento de dormir, exigindo que as famílias determinem o tempo específico para realizá-lo, este tempo pode variar bastante de paciente para paciente a depender da complexidade do tratamento prescrito. Os componentes muitas vezes incluem tomar medicamentos orais e nebulização, realizar fisioterapia respiratória, a prática de exercício físico regular e comer e beber para alcançar o nível mínimo recomendado de ingestão de calorias. Pode também incluir tomar suplementos alimentares, enzimas, insulina, receber nutrição parenteral. A fisioterapia respiratória é tipicamente prescrita duas vezes por dia, utiliza em torno de 15-30 minutos cada sessão dependendo das técnicas utilizadas e pode ser aumentada para até quatro vezes ao dia se a criança apresentar sinais de exacerbação [16,58].

A FC é uma das doenças mais desafiadoras para as equipes de referência e para o manejo da família quando falamos do seu tratamento. Mesmo aqueles pacientes que apresentam sinais e sintomas de baixa repercussão clínica possuem uma alta carga de tratamento, que tem a tendência de aumentar com o passar dos anos, visto o caráter progressivo que a FC apresenta [59]. Por outro lado, o esforço de desenvolver novas terapias que diminuam a complexidade do tratamento deve ser considerado também [58], mesmo que ainda sem grande abrangência aos pacientes com FC e mais especificamente no Brasil.

À medida que o número de terapias eficazes para o tratamento da FC aumenta, os centros de referência tornam-se mais especializados para serem facilitadores do acesso dos pacientes a essas terapias. É de suma importância que as equipes de FC estejam atentas ao determinar os tratamentos necessários a cada paciente. Por consequência, tem sido também descrito como o aumento da carga no tratamento pode começar a afetar adversamente a qualidade de vida percebida destes pacientes [60].

A falta de adesão ao tratamento tem importante impacto na saúde dos pacientes com FC. E o fato de estar cada vez mais relacionado à morbidade e mortalidade vem sendo um foco importante dos centros de tratamento da FC [61]. Entre os fatores que interferem na adesão, a situação socioeconômica está associada tanto com a adesão às técnicas de fisioterapia respiratória quanto à baixa função pulmonar [62]. Outros fatores identificados como barreiras inclui o esquecimento por parte de pacientes ou familiares em relação às terapias prescritas, comportamentos de oposição de crianças e adolescentes e dificuldades com a gestão do tempo necessário para executar com plenitude o tratamento proposto [61].

8.9 Educação

Outra questão muito importante está relacionada ao conhecimento sobre a doença, sobre suas consequências e também de um bom tratamento tanto de pacientes quanto dos seus familiares. Poucos estudos relacionados a programas educacionais para pais e pacientes vêm sendo desenvolvidos, apesar da ressaltada importância na literatura [63]. Programas de educação para pacientes estão relacionados a uma boa adesão ao tratamento [64]. Iniciativas educacionais para ajudar na adaptação física e psicológica à doença crônica na infância têm sido eficazes [65]. Para FC têm demonstrado diminuição de ansiedade dos pais, porém sem alteração na qualidade de vida do paciente [63].

Para uma boa educação em relação à FC para pacientes e familiares existem algumas questões relevantes. As informações precisam ser individuais (em conteúdo e ritmo), práticas, oportunas, culturalmente relevantes e atuais e compreendidas pelos

pais e/ou responsáveis. As informações podem e devem tornar-se uma plataforma de confiança entre a família e a equipe e também de conforto [66].

“Nas sociedades ocidentais, têm predominado a compreensão da educação como um ato normativo, no qual a prescrição e a instrumentalização são as práticas dominantes. Essa forma de conceber a educação, baseada numa pretensa objetividade e neutralidade do conhecimento, produzido pela razão cientificamente fundada, guarda correspondência com uma compreensão da saúde como fenômeno objetivo e produto de relações causais imediatamente apreensíveis pela ciência hegemônica no campo, a biologia” [67].

A partir desta referência podemos refletir sobre o modo como se dá a educação em saúde na relação profissional de saúde-paciente. Na atualidade, a educação em saúde tende a ser relacionada prioritariamente aos determinantes biológicos. Por exemplo, na educação ao tratamento para a FC, significa dar atenção ou priorizar somente fatores como a mutação genética, a colonização bacteriana, o índice de massa corporal (IMC), E não dar atenção aos determinantes sociais como a classe social, as condições de moradia, a renda familiar, a escolaridade familiar. Muito se estuda a respeito destas influências, porém existe a necessidade de estar atento a esses determinantes e às necessidades do paciente e do núcleo familiar no momento da educação em relação à doença e ao seu tratamento.

9 Justificativa

Atualmente a literatura demonstra diversos fatores que influenciam na adesão ao tratamento, porém há escassez de pesquisas utilizando medidas para melhorar este. Pesquisas atuais estudam estabelecer os fatores associados à adesão e autogestão do tratamento da FC, bem como mostram a necessidade de estabelecer programas de tratamento ao paciente, porém não existem muitos estudos atuais que sugerem programas educacionais de tratamento ao paciente portador de FC. É necessário visar uma expectativa de vida maior, menor número de internações hospitalares e exacerbações pulmonares, conseqüentemente menor custo aos sistemas públicos de serviço a saúde.

Por esta razão torna-se necessário estabelecer um programa educacional, onde pacientes e responsáveis possam ter um acompanhamento que lhe forneça as informações necessárias para um conhecimento adequado sobre a doença, sobre o tratamento e importância da aderência para um bom prognóstico e uma boa qualidade de vida.

10 Objetivos

10.1 Geral

Avaliar o impacto da intervenção educacional na adesão ao tratamento, na qualidade de vida e no conhecimento sobre o manejo da doença em pacientes pediátricos com FC.

10.2 Específicos

Verificar a qualidade de vida e conhecimento sobre manejo da doença de pais e pacientes antes e após aplicação de plano educacional em 5 momentos;

Verificar possíveis diferenças de adesão entre gênero, faixa etária, classe social, gravidade da doença;

Verificar possíveis alterações na capacidade funcional, função pulmonar, número de internações hospitalares por exacerbação pulmonar, estado nutricional;

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. LYCZAK JB, CANNON LC, PIER GB. Lung Infections Associated with Cystic Fibrosis. Channing. **Clin Microbiol Rev**, vol.15, n.2, p.194–222, 2002.
2. BILTON D. Cystic fibrosis. **Elsevier**, vol.36, n.5, p.273-278, 2008.
3. BLIC JD, BOURGEOIS LM, HUBERT D. Mucoviscidose. **Encycl Méd Chir Pneumologic**, vol:6 n.040-L25 p.1-14. 2001;
4. MASTERSON TL, WILDMAN BG, NEWBERRY BH. Impact of age and gender o adherence to infection control guidelines and medical regiments in cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, vol.46 p.295-301, 2011.
5. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. Patient Registry: Annual Data Report, p.1-32, 2010.
6. [FARRELL](#) PM, [KOSOROK](#) MR, [ROCK](#) MJ et al. Early Diagnosis of Cystic Fibrosis Through Neonatal Screening Prevents Severe Malnutrition and Improves Long-Term Growth. **Pediatrics**, vol.107, n.1 p.1-13, 2001.
7. [HAMBLETT](#) NM, [RAMSEY](#) BW, ADVANCING RA. Outcome Measures for the New Era of Drug Development in Cystic Fibrosis. **Am Thorac Soc**, vol.4 n.4 p.370–377, 2007.
8. MAHADEVA R, WEBB K, WESTERBEEK RC, et al. Clinical outcome in relation to care in centres specializing in cystic fibrosis: cross sectional study. **BMJ**, vol.13, n.316 p.1771–5, 1998.
9. RANDALL L ROSENBLATT MD. Lung Transplantation in Cystic Fibrosis. **Resp Care**, vol.54 n.6 p.777-87, 2009.

10. SAWICKI GS, TIDDENS H. Managing Treatment Complexity in Cystic Fibrosis: Challenges and Opportunities. **Pediatr Pulmonol**, vol.47, p.523–533, 2012.
11. BEKER LT, COHEN ER, FINK RF. Stature as a Prognostic Factor in Cystic Fibrosis Survival. **J Am Diet Assoc**, n.101 p.438–442, 2001.
12. BUZZETTI R, SALVATORE D, BALDO E. An overview of international literature from cystic fibrosis registries: 1. Mortality and survival studies in cystic fibrosis. **J Cyst Fibros**, n.8, p.229–237, 2009.
13. BOROWITZ D, ROBINSON KA, ROSENFELD M, et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic **Fibrosis**. **J Pediatr**,. vol.155 n.6 p.S73-S93, 2009.
14. ROZOV T, CUNHA MT, NASCIMENTO O, et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **J Pediatr**, vol.82 n.2 p.151-156, 2006.
15. MASTERSON TL, WILDMAN BG, NEWBERRY BH, et al. Impact of Age and Gender on Adherence to Infection Control Guidelines and Medical Regimens in Cystic Fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, n.46 p.295–301, 2011.
16. GROSSOEHME DH, FILIGNO SS, BISHOP M. Parent routines for managing cystic fibrosis in children **J Clin Psychol Med Settings**, vol.21 n.2 p.125–135, 2014.
17. BUCKS RS, KATHARINE H, SKINNER TC, et al. Adherence to Treatment in Adolescents with Cystic Fibrosis: The Role of Illness Perceptions and Treatment Beliefs. **J Pediatr Psychol**. vol.34 n.8 p.893–902, 2009.
18. FLORES JS, TEIXEIRA FA, PME ROVEDDER, et al. Adherence to Airway Clearance Therapies by Adult Cystic Fibrosis Patients. **Resp Care** vol.58 n.2 p.279-285, 2013.

19. [SAWICKI GS](#), [RASOULIYAN L](#), [MCMULLEN AH](#), et al. Longitudinal assessment of health related quality of life in an observational cohort of patients with cystic fibrosis. [Pediatr Pulmonol](#). vol.46 n.1 p.36-44, 2011.
20. ZINDANI GN, STREETMAN DD, STREETMAN DS, et al. Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. **J Adolesc Health**, n.38, p.13–17, 2006.
21. GOODFELLOW NA, HAWWA AF, REID AJM, et al. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. **BMC Pulmonary Medicine** vol.15, n.43, p.1-10, 2015.
22. CONNETT GJ, PIKE KC. Nutritional outcomes in cystic fibrosis – are we doing enough? **Paediatr Respir Rev**, n.16, p.31–34, 2015.
23. FIRMIDA MC, LOPES AJ, Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto UERJ**, n.10, p.12-22, 2010.
24. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med*. 2016; (37): 1–8.
25. Firmida MC, Marques BL, Costa CH. Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística. *Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ*, 2011; (10) 47-58.
26. Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *J Pediatr*. 2002; 78(2): S171-S186.
27. Mall MA, Hartl D. CFTR: cystic fibrosis and beyond. *Eur Respir J*. 2014; 44: 1042–1054.

28. Grupo Brasileiro de Estudos sobre Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. 2013; 1-52.
29. Associação Médica Brasileira e Agência Nacional de Saúde Suplementar. Diretrizes Clínicas de Saúde Suplementar. Fibrose Cística: Diagnóstico e Tratamento 2011; 1-14.
30. Dodge JA, Lewis PA, Stanton M, Wilsher J. Cystic fibrosis mortality and survival in the UK: 1947–2003. *Eur Respir. J* 2007; (29): 522–526.
31. O’Sullivan BP, Freedman, SD. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2009; (373): 1891–904.
32. Hurt K, Bilton D. Cystic fibrosis. Elsevier Ltd. 2012; (40):5 273-276.
33. Singh M, Rebordosa C, Bernholz J, Sharma N. Epidemiology and genetics of cystic fibrosis in Asia: In preparation for the next-generation treatments. *Respirology*. 2015; (20): 1172–1181.
34. Rizzo LC, Fischer GB, Maróstica PJC, Mocelin HT. Perfil da fibrose cística em dois centros de referência do sul do Brasil. *Rev. Assoc. Med. Bras*. 2015; (61)2: 145-150.
35. Abarno CP, Laurent MCR, Ribeiro NRR, Silva FAA. Caracterização das crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no sul do Brasil. *Rev HCPA* 2011;31(2):145-150.
36. VanDevanter RD, Kahleb JS, O’Sullivan AK, Sikirica S, Hodgkins PS. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. *J Cyst Fibrosis* 2016; (15): 147–157.
37. Smyth a AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibrosis* 2014; (13): S23–S42.

38. Santos GPC, Domingos MT, Wittig EO, Riedi CA, Rosário NA. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *J Pediatr (Rio J)*. 2005; 81(3): 240-4.
39. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *J Pediatr*. 2008; S4-S14.
40. Riedi CA, Zavadniak AF, Silva DC, Franco A, Filho NAR. Comparação da condutividade com a determinação de sódio na mesma amostra de suor. *J Pediatría*. 2000; (76)6: 443-446.
41. [Brambati B](#), [Tului L](#), [Alberti E](#). Prenatal diagnosis by chorionic villus sampling. [Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol](#). 1996; 65(1):11-6.
42. [Hug MJ](#), [Derichs N](#), [Bronsveld I](#), [Clancy JP](#). Measurement of ion transport function in rectal biopsies. [Methods Mol Biol](#). 2011; 741:87-107.
43. [Wilschanski M](#), [Famini H](#), [Strauss-Liviatan N](#), [Rivlin J](#), [Blau H](#), [Bibi H](#), et al. Nasal potential difference measurements in patients with atypical cystic fibrosis. [Eur Respir J](#). 2001; 17(6):1208-15.
44. Ratjen, FA. Cystic Fibrosis: Pathogenesis and Future Treatment Strategies. *Resp Care*. 2009; (54)5: 595-605.
45. [De Boeck K](#), [Amaral MD](#). Progress in therapies for cystic fibrosis. [Lancet Respir Med](#). 2016; (1): S2213-2600.
46. Ratjen Fa, Döring G. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2003; 361: 681–89.
47. Reis FJC, Damaceno N. Fibrose cística. *J Pediatr (Rio J)*. 1998; 74(1): S77-S94.

48. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan PO, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Airway Clearance Therapies. *Resp Care*. 2009; 54(4): 522-537.
49. VKhan MA, Lian NA, Mikitchenko NA. The use of high-frequency chest wall oscillation for the combined treatment of the children presenting with mucoviscidosis. *Kurortol Fizioter Lech Fiz Kult*. 201; (3):22-6.
50. [Kempainen RR](#), [Milla C](#), [Dunitz J](#), [Savik K](#), [Hazelwood A](#), [Williams C](#), et al. Comparison of settings used for high-frequency chest-wall compression in cystic fibrosis. [Respir Care](#). 2010; 55(6):695-701.
51. Modi C, Cassedy AE, Quittner AL, Accurso F, Marci Sontag, Koenig JM, et al. Trajectories of Adherence to Airway Clearance Therapy for Patients with Cystic Fibrosis *J Pediatr Psychol* 2010 35(9): 1028–1037.
52. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis. *J Pediatr*. 2009; 155:S73-93.
53. Simon SL, Duncan CL, Horky SC, Nick TG, Castro MM, Riekert KA. Body Satisfaction, Nutritional Adherence, and Quality of Life in Youth With Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2011; 46: 1085–1092.
54. Adde FV, Rodrigues JC, Cardoso AL. Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. *J Pediatr (Rio J)*. 2004; 80(6): 475-82.
55. Connett GJ, Pike KC. Nutritional outcomes in cystic fibrosis – are we doing enough? *Paediatr Resp Ver*. 2015; 16: 31–34.

56. Pereira FM, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Toro AADC, Hessel G, Ribeiro JD. Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos. *J Bras Pneumol*. 2011; 37(6): 735-744.
57. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2010; 35: 578–583.
58. Sawicki GS, Ren CL, Konstan MW, Millar SJ, Pasta DJ, Quittner AL. Treatment Complexity in Cystic Fibrosis: Trends over Time and Associations with Site-Specific Outcomes. *J Cyst Fibros*. 2013; 12(5): 461–467.
59. Everhart RS, Fiese BH, Smyth JM, Borschuk A, Anbar RD, Family Functioning and Treatment Adherence in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol*. 2014; (27)2: 82-86.
60. Schechter MS, Gutierrez HH. Improving the quality of care for patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr*. 2010; 22: 296–301.
61. Dziuban EJ, Saab-Abazeed L, Chaudhry SR, Streetman DS, Nasr SZ. Identifying Barriers to Treatment Adherence and Related Attitudinal Patterns in Adolescents With Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2010; 45: 450–458.
62. Oates GR, Stepanikova I, Gamble S, Gutierrez HH, Harris WT. Adherence to Airway Clearance Therapy in Pediatric Cystic Fibrosis: Socioeconomic Factors and Respiratory Outcomes. *Pediatr Pulmonol*. 2015; 50:1244–1252.
63. Gormley H, Duff A, Brownlee K, Hearnshaw C. What parents of children with cystic fibrosis expect of educational events. *Nurs Child Young People*. 2014; (26)7: 21-24.
64. Savage E, Beirne PV, Ni Chroinin M, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2014; (9) 1-74.

65. Stoffel G, Leventhal M. What is important for parents? Evaluation of the discharge programme for parents with a newborn with a complex congenital heart disease. European Society of Cardiology. 11th Annual Spring Meeting on Cardiovascular Nursing. 2011; 1-2.
66. Jessup M, Douglas T, Priddis L, Clin M, Branch-Smith C, Shields L. Parental Experience of Information and Education Processes Following Diagnosis of Their Infant With Cystic Fibrosis Via Newborn Screening. J Pediatr Nursing . 2015; 1-9.
67. epsjv.fiocruz.br. Fundação Oswaldo Cruz. Escola Politécnica de Saúde Joaquim Venâncio. Dicionário da Educação Profissional em Saúde – Educação em Saúde. [Atualizado 2009; Citado 2016 abril 15] Acessado em: <http://www.epsjv.fiocruz.br/dicionario/verbetes/edusau.html>. 24

11 Artigo

INTERVENÇÃO EDUCACIONAL MELHORA ADESÃO AO
TRATAMENTO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

EDUCATIONAL INTERVENTION IMPROVES ADHERENCE IN
CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

Simone Zani Beatricci¹, Camila Wohlgemut Schaan², Fernanda Pila de Grana Calvette³,
Helena Teresinha Mocelin⁴, Gilberto Bueno Fischer⁵

(1) Aluna do Programa de Pós Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). simonebeatricci@gmail.com

(2) Mestre em Ciências da Saúde: Cardiologia pelo Instituto de Cardiologia. Fisioterapeuta no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

(3) Pós Graduação em Pediatria e Neonatologia pelo Hospital Moinhos de Vento (HMV). Fisioterapeuta no Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA)- Irmandade Santa Casa de Misericórdia (ISCOMPA)

(4) Doutora em Pneumologia pela UFRGS; Professora na Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA); Membro do serviço de Pneumopediatria HCSA

(5) Doutor em Pneumologia pela UFRGS; Professor titular de pediatria UFCSPA; Chefe do serviço de Pneumopediatria HCSA.

Endereço para correspondência e contato

Simone Zani Beatricci

Ambulatório de Fibrose Cística/ Hospital da Criança Santo Antônio – Irmandade Santa Casa de Misericórdia

Rua Professor Annes Dias, 295 - Centro Histórico, Porto Alegre - RS, CEP: 90020-090

Fone: (51) 97126940

RESUMO

Objetivos do Trabalho: Avaliar adesão ao tratamento, qualidade de vida, conhecimento sobre o manejo doença antes e após intervenção educacional em pacientes com Fibrose Cística (FC).

Materiais e Métodos: Estudo tipo coorte prospectiva antes e depois, não randomizado que contemplou intervenção educacional. População: crianças e adolescentes com diagnóstico clínico de FC, idade entre 6 e 18 anos e em acompanhamento ambulatorial em centro de referência para o tratamento da doença. Entre critérios de exclusão a incapacidade motora de realizar os testes propostos, ter perspectiva de transplante pulmonar durante o período do estudo ou não completar os cinco encontros propostos. Pacientes foram submetidos a um plano educacional de um ano em cinco encontros. Os encontros ocorriam paralelos à consulta de rotina onde foi entregue um informativo ao paciente e realizado conversa sobre tópicos do tratamento. Na avaliação inicial foi coletado de prontuário dados antropométricos, espirometria e aplicado: Teste de Caminhada dos 6 Minutos, instrumento de auto relato de adesão ao tratamento, questionário de conhecimento sobre o manejo da doença e questionário de qualidade de vida na FC. Além disso, foi realizada a primeira abordagem educacional: Aspectos gerais sobre a FC. Nos encontros 2, 3 e 4 os temas: Fisioterapia Respiratória; Nutrição; Atividade Física. No encontro 5 foi realizada a reavaliação. Análise Estatística, os dados foram expressos em média e desvio padrão e frequência absoluta e percentual. Foi realizado teste t pareado para pré e pós-intervenção. O nível de significância foi de $p < 0,05$. O programa estatístico: SPSS 18.0.

Resultados: Amostra composta por 17 crianças e adolescentes com média de idade de 10,9 anos ($\pm 2,2$) apresentando escore-z do IMC, função pulmonar e distância percorrida no TC6M dentro dos padrões de normalidade para a idade. Para adesão ao tratamento houve melhora no domínio atividade física e no total do tratamento. Para a qualidade de vida houve piora significativa para os domínios: alimentação, carga de tratamento, emocional e social. Sobre o conhecimento da doença para responsáveis e pacientes não houve significância.

Conclusão: Intervenção educacional melhora adesão ao tratamento da FC na atividade física, bem como ao tratamento total da doença. Houve diminuição do número de internações. Limite pequeno tamanho amostral.

Palavras Chaves: Fibrose Cística; Adesão ao tratamento; Qualidade de vida;

ABSTRACT

Objectives: To evaluate treatment adherence, quality of life, knowledge about the management of disease before and after educational intervention in patients with Cystic Fibrosis (CF).

Materials and Methods: Study prospective cohort, before and after, nonrandomized that included educational intervention. Population: children and adolescents with a clinical diagnosis of CF, aged 6 to 18 years and followed up at the outpatient treatment at a referral center for the treatment of the disease. Among exclusion criteria motor incapacity to perform the proposed tests have perspective lung transplant during the study period or not complete the five proposed meetings. The meetings took place parallel to the routine consultation which received an information to the patient and held discussion on topics of treatment. In the initial evaluation was collected from medical records anthropometric data, spirometry and applied: Walk Test 6 Minutes, instrument self-accession report to treatment, knowledge questionnaire on the management of the disease and quality of life questionnaire in FC. Furthermore, the first educational approach was taken: General Aspects of FC. In meetings 2, 3 and 4 themes: Respiratory Physiotherapy; Nutrition; Physical activity. At the meeting 5 was realized the reevaluation. Statistical Analysis Data were expressed as mean and standard deviation and absolute and percentage frequency. Paired t test was performed for pre- and post-intervention. The level of significance was set at $p < 0.05$. The statistical software: SPSS 18.0.

Results: A sample of 17 children and adolescents with a mean age of 10.9 years (± 2.2) presenting z-score of BMI, lung function and distance in TC6M within the normal range for age. For adherence to treatment there was an improvement in physical activity domain and the total treatment. For the quality of life was significantly worse for the areas: food, loading treatment, emotional and social. About knowledge of the disease to responsible and patients was not significant.

Conclusion: Educational intervention improves adherence to treatment of CF in physical activity, and the overall treatment of the disease. There was a decrease in the number of hospitalizations. Limit small sample size.

Key words: Cystic Fibrosis; Adherence to treatment; Quality of life;

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária com acometimento multissistêmico e com curso clínico de caráter progressivo [1]. A partir de inúmeros avanços tecnológicos o diagnóstico tem sido realizado cada vez mais precocemente [2] e o tratamento se torna cada vez mais qualificado. Isso vem permitindo que ao longo dos últimos anos a expectativa de vida desses pacientes tenha aumentado significativamente [1,3].

No entanto a carga de tratamento converte-se cada vez mais extensa desde cedo na vida dos pacientes e estende-se até a idade adulta [4]. Realizar fisioterapia respiratória diariamente [5], a terapia inalatória [5], ter uma alimentação adequada [6], realizar terapia de reposição de enzimas pancreáticas [7], fazer atividade física regularmente [8], fazer a correta administração de medicações via oral (vitaminas, antibióticos) [9]. Esses são apenas alguns exemplos do que pacientes com FC necessitam realizar diariamente para evitar principalmente exacerbações pulmonares e conseqüentemente internações hospitalares a fim de manter a doença estabilizada e prevenir danos pulmonares [4,10]. Manter o peso e o crescimento dentro da curva de normalidade é outro desafio para os portadores da FC [11].

A partir disso se torna necessário estabelecer uma boa adesão ao tratamento prescrito e a inclusão deste na sua rotina diária. Visto que uma boa adesão ao tratamento é determinante para um bom prognóstico ao paciente com FC, muitos estudos têm sido realizados a fim de avaliar a adesão ao tratamento, o conhecimento dos pacientes sobre a FC bem como métodos para quantificar essa adesão. Porém, estudos com intervenção educacional direcionado aos pacientes com FC e seus responsáveis ainda são escassos.

O objetivo do presente estudo foi avaliar a adesão ao tratamento, qualidade de vida, conhecimento sobre a doença de pais e pacientes com fibrose cística, antes e após intervenção educacional em 5 momentos em pacientes acompanhados em ambulatório.

MATERIAIS E MÉTODOS

O estudo constituiu-se de uma coorte prospectiva, antes e depois não randomizado que contemplou intervenção educacional, realizado em um centro de FC no Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA) do Complexo Hospitalar Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (ISCMPA) no Rio Grande do Sul.

O protocolo foi iniciado após aprovação no Comitê de Ética em Pesquisa da ISCMPA e o termo de consentimento livre e esclarecido (Apêndice A) assinado pelos responsáveis dos pacientes que concordaram em participar do estudo.

A coleta de dados foi realizada no período de abril de 2014 a dezembro de 2015. A população em estudo era constituída de crianças e adolescentes com idade entre 06 e 18 anos, todos os pacientes deveriam ter diagnóstico clínico de FC [12] e estar em acompanhamento no ambulatório. Entre os critérios de exclusão estava a incapacidade motora para realizar os testes propostos, ter perspectiva de transplante pulmonar durante o período do estudo ou não completar os cinco encontros propostos. O estudo é premilinar e a amostra foi composta por conveniência.

Protocolo

Todos os pacientes elegíveis foram convidados a participar do estudo. O acompanhamento constou de cinco encontros paralelos à consulta de rotina do ambulatório. A avaliação pré e pós-intervenção se deu no primeiro e no quinto encontro respectivamente e era composta pelos seguintes instrumentos: ficha com dados gerais coletados a partir de prontuário (Apêndice B), para os cálculos do IMC foi utilizado o programa *Anthro Plus* da WHO 2007 disponível em <http://www.who.int/growthref/tools/en/> [13]. O escore-z do IMC foi classificado conforme tabela a OMS (Organização Mundial da Saúde) para avaliação do IMC de 5 a 19 anos. Para o critério de classificação econômica foi utilizado o da ABEP (Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa) de 2008 [14]. A coleta dos valores de função pulmonar se deu através da espirometria de rotina (Apêndice C), aplicação do Teste de Caminhada dos Seis Minutos (TC6M), questionário para avaliação do conhecimento

sobre a gestão da doença de responsáveis e pacientes, questionário de aderência ao tratamento da FC e questionário de qualidade de vida na FC.

Além disso, foi realizada a intervenção educacional do primeiro ao quarto encontro com os temas respectivos: aspectos gerais da FC, fisioterapia respiratória e terapia inalatória, nutrição e enzimas e atividade física. A abordagem foi realizada por pesquisadoras previamente treinadas e constava de uma conversa direta com os pacientes e responsáveis. A intervenção educacional está descrita na figura 1. Ao final era reservado tempo para solução de dúvidas e também foi entregue a cada paciente um informativo sobre o tema trabalhado (Apêndice G).

Teste da Caminhada dos seis minutos

O teste foi realizado de acordo com as normas estabelecidas pela *American Thoracic Society* [15]. Consistiu em uma caminhada, em passo rápido, em um corredor com 30 metros de comprimento, demarcado a cada cinco metros, no interior do hospital. Os pacientes foram acompanhados pelo aplicador do teste previamente treinado. Estimulados por comandos verbais a cada minuto, deveriam percorrer a maior distância possível durante o tempo de seis minutos.

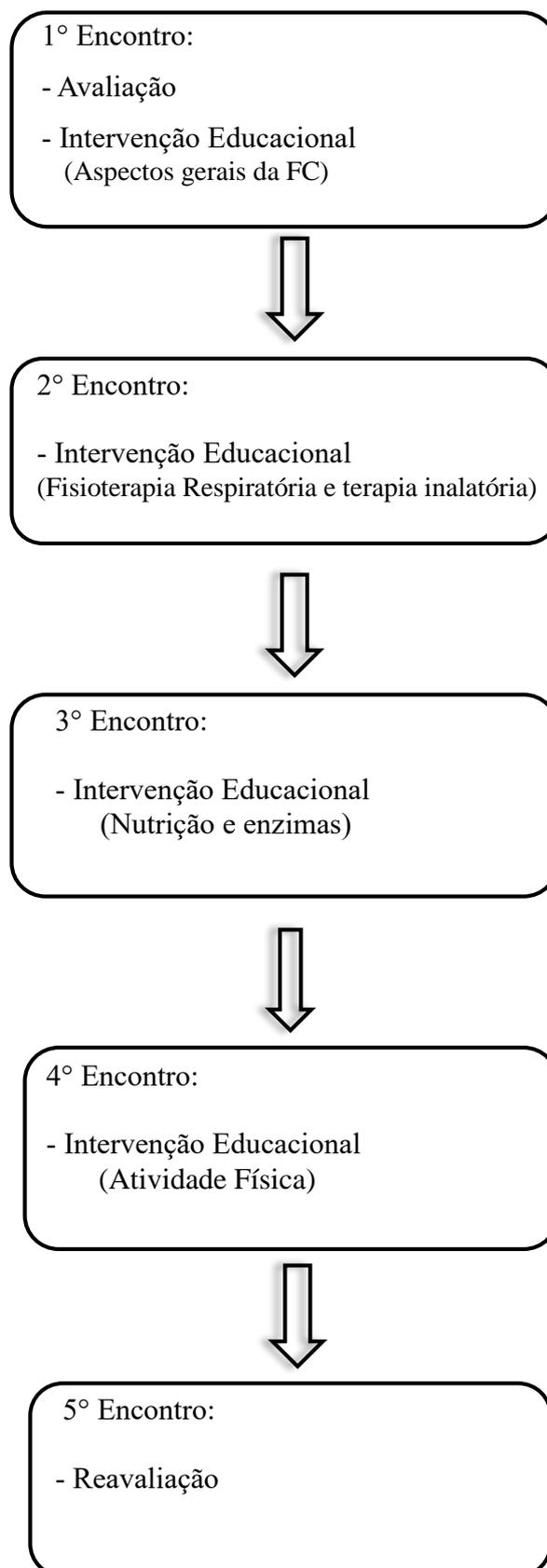


Figura 1. Fluxograma da intervenção educacional

Foram verificados no início, no final do teste e após um minuto de repouso a frequência respiratória (FR), a frequência cardíaca (FC), saturação periférica de oxigênio (SpO₂) por oxímetro portátil e a sensação de dispneia e cansaço dos membros inferiores, através da Escala de Borg Modificada (Anexo B), graduada de zero a dez. Após o término do teste foi verificada a distância total percorrida em metros pelo paciente (Apêndice D).

Questionário para avaliação do conhecimento sobre o manejo da doença

O questionário (Apêndice F) foi baseado no instrumento desenvolvido por Quittner et al, 2009 [16]. É composto por questões de múltipla escolha referentes a conhecimentos gerais da FC bem como seu tratamento relacionado à fisioterapia respiratória, terapia inalatória, nutrição, atividade física e administração de medicamentos. Apresenta-se em duas versões para crianças de seis a 10 anos e adolescentes de 11 a 20 anos. Também foi aplicada uma versão específica para os responsáveis pelos pacientes. Ao final o resultado foi expresso em porcentagem de zero a 100 que era relacionada e quanto maior o resultado, maior era o seu conhecimento da FC.

Questionário para aderência ao tratamento de FC

O questionário (Apêndice E) foi baseado em *Quittner et al, 2008* [17]. O instrumento consiste em um questionário de questões referentes à rotina de fisioterapia respiratória, terapia inalatória, nutrição e atividade física. As questões eram de livre escolha e o paciente respondia o quanto havia cumprido da prescrição das terapias referente ao período anterior de sete dias. O questionário foi direcionado ao paciente, os responsáveis apenas puderam auxiliar caso houvesse dúvidas. A coleta das informações referente ao tratamento do paciente foi realizada conforme instruções do instrumento. Ao final o resultado foi expresso em porcentagem de zero a 100 que era relacionado quanto o paciente cumpria do que era prescrito a ele. Quanto mais próximo de 100, maior era sua aderência.

Questionário de Qualidade de vida na FC – CFQ-R

O questionário denominado CFQ-R (Anexo B) validado para a língua portuguesa [18] é uma medida de qualidade de vida referente à saúde para pacientes com FC. O instrumento baseia-se em um questionário adaptado por faixa etária. No formato para crianças de 06 a 11 anos a aplicação se dá através de entrevista, existem outros dois formatos para adolescentes com 12 e 13 anos e para 14 anos ou mais e para estes é realizado no formato de auto avaliação. Os seguintes domínios são avaliados pelo questionário: alimentação, carga de tratamento, digestivo, emocional, físico, imagem corporal, respiratório e social. O instrumento foi aplicado por pesquisador treinado conforme as orientações do CFQ-R. Após, os scores foram quantificados de 0 a 100, onde quanto mais próximo de 100, melhor a qualidade de vida do paciente.

Análise Estatística

Para a análise estatística, os dados foram expressos em média e desvio padrão e frequência absoluta e percentual. Foi realizado teste t pareado para pré e pós-intervenção. O nível de significância foi de $p < 0,05$. O programa estatístico utilizado foi o SPSS 18.0.

RESULTADOS

Iniciou-se com uma amostra de 20 pacientes, houve duas perdas de segmento: um paciente não completou os 5 encontros propostos e um trocou de centro de referência e obtivemos uma exclusão, pois o paciente entrou em lista de transplante pulmonar. No total, 17 pacientes completaram o protocolo de intervenção educacional. A média de acompanhamento dos pacientes foi de $15,4 \pm 1$ meses, a média de intervalo entre as consultas foi de $3,9 \pm 0,2$ meses e a média de tempo de cada intervenção foi de $17,1 \pm 1,1$ minutos.

As características da amostra estão apresentadas na tabela 1. Obtivemos uma amostra que apesar de pequena, foi homogênea: com escore-z do IMC, distância no TC6M e função pulmonar dentro dos limites de normalidade para a idade em questão e sem diferença significativa no pré e pós intervenção. Pacientes eutróficos. Para a colonização bacteriana 46,9% dos pacientes eram colonizados por PA e 26,3% não possuía nenhuma colonização bacteriana. Importante ressaltar que 71,5% dos pacientes

colonizados possuíam colonização de apenas uma bactéria. Houve diminuição significativa das internações hospitalares durante o ano da aplicação do protocolo, porém sem diferença para as exacerbações pulmonares.

Em relação à adesão ao tratamento pode-se observar a descrição dos dados na tabela 2. Obteve-se significância estatística para adesão ao tratamento relacionado ao domínio de atividade física e para o total do tratamento, também a tendência à significância para o domínio da alimentação. Nem todos os pacientes possuíam prescrição para fisioterapia respiratória n=16 e para nebulização n=13.

Para o questionário de qualidade de vida na FC - CFQ-R os resultados demonstraram significância estatística para piora da qualidade de vida em quatro domínios: alimentação, carga de tratamento, emocional e social conforme descrito na tabela 3.

Para o questionário de conhecimento sobre a doença aplicado aos pais e aos pacientes não houve significância estatística apesar dos dados apresentar discreta melhora. Resultados estão descritos na tabela 4 e 5 respectivamente. Podemos observar que para os responsáveis, o conhecimento total sobre a doença mesmo após o protocolo foi de 62% enquanto que para os pacientes foi de 49,2%. Os dois valores foram maiores em relação ao obtido no início do plano, porém não houve significância estatística.

DISCUSSÃO

O presente estudo sugere que, uma intervenção educacional com abordagem direta e periódica, seguida de entrega de informativo aos pacientes e aos responsáveis, consegue que pacientes atinjam maior adesão ao tratamento.

Hommerding *et al* [19], em um ensaio clínico randomizado, descreveram que após intervenção educacional em pacientes com FC com média de idade de 13 anos, o grupo intervenção não obteve melhora na função pulmonar, capacidade máxima ao exercício ou qualidade de vida, porém o relato da adesão a atividade física dos pacientes aumentou após 3 meses de seguimento. Esses dados corroboram com o nosso estudo, onde os pacientes apresentaram após o acompanhamento maior adesão ao tratamento

e mais especificamente ao domínio da atividade física sem diferença em relação à melhora da função pulmonar ou a capacidade ao exercício.

Chomik *et al* [20], após avaliação transversal sobre os conhecimentos prévios relacionados a FC dos pacientes em estudo, realizou intervenção educacional durante o período de um ano para 462 pacientes através de informativos relacionados as maiores necessidades apresentadas. Seus achados demonstraram que para pacientes com idade inferior a 14 anos o seu conhecimento é refletido a partir do conhecimento dos pais. Dados que vem ao encontro de nosso estudo, onde o escore dos responsáveis pelos pacientes foi de 62, enquanto que o dos pacientes foi de 45,6 no que se refere conhecimento sobre a gestão da doença. Aderência é maior em crianças menores de 12 anos de idade quando comparada à pacientes adultos em decorrência da supervisão dos pais [21].

Para Savage *et al* [22], em revisão sistemática, ressaltando a escassez de estudos com esse tema afirma que não há evidências suficientes para recomendar claramente ou refutar o uso da educação com o objetivo da auto-gestão para CF na rotina prática clínica, sugere-se que pode melhorar o conhecimento em pacientes com CF, mas não em pais ou cuidadores. Portanto, a educação deve ser permanente esta deve ser uma prática incorporada nos centros de referência ao tratamento do paciente com FC.

Em nosso estudo, após o plano educacional obtivemos um significativo aumento da adesão ao tratamento. Porém, quando se refere à qualidade de vida, os pacientes demonstraram piora significativa principalmente relacionado ao domínio carga de tratamento. Após revisão sistemática, Santer *et al* [23], verificou que a não adesão ao tratamento prescrito é uma das principais causas de falha do tratamento a longo prazo na pediatria, por outro lado deve ser permitido que a criança possa visualizar seu tratamento como algo que possa permitir uma vida normal, buscando solucionar suas barreiras em vez de representar uma interferência ou desafios conflitantes.

Com o diagnóstico precoce desde muito cedo as crianças possuem elevada carga de tratamento, embora o aumento na complexidade seja necessário para melhorar a saúde dos pacientes em geral, a nível individual, eles representam um desafio para a autogestão do paciente, para a percepção da carga de tratamento e para a adesão ao

tratamento prolongado [4]. Zindani *et al* [24], ressaltou a necessidade de discutir e trabalhar com pacientes e suas famílias sobre o tempo gestão e tentar simplificar o seu plano de tratamento tanto quanto possível.

Os profissionais da saúde, em particular os médicos, que são a principal fonte de informação da família, necessitam utilizar linguagem simples e informal para expressar terminologias médicas que raramente são compreendidas pelos pais e pacientes [20]. Os profissionais de saúde têm um papel fundamental no apoio à adesão ao tratamento em pacientes pediátricos de longo prazo [23]. A relação médico-paciente tem mostrado estar associada com uma melhor adesão nos centros de cuidados para FC nos EUA, práticas de promoção da adesão sugerem que quase 20% da visita são dedicados para a promoção da adesão [25]. Outra revisão sistemática, de Haynes *et al*, pesquisou sobre a aderência do paciente em relação ao tratamento medicamentoso, avaliou que para doenças crônicas, intervenções eficazes são complexas e multidimensionais, incluindo informação, lembretes, auto-monitoramento, reforço, aconselhamento, terapia familiar, terapia psicológica, acompanhamento telefônico [26].

Referente à amostra deste estudo, podemos observar que 47,9% dos pacientes pertencem à classe C, ou seja, possuem renda familiar mensal igual ou inferior ao valor de R\$ 1,195,00 [14]. Esse fator associado à baixa escolaridade está ligado diretamente como barreira de adesão ao tratamento [27]. Fatores socioeconômicos podem também interferir na percepção e entendimento de pais e pacientes no que tange a intervenção educacional, podendo ter interferido nos resultados.

Outro achado foi a relevante diminuição de internações hospitalares no decorrer deste período. Estudos atuais têm demonstrado o aumento do custo do tratamento da doença associado às internações hospitalares, também quanto maior a gravidade da doença maior o custo estabelecido por ela [28,29].

O estudo possui relevância clínica pois aborda de forma direta e simples um tema essencial para um bom prognóstico dos pacientes com FC: a adesão ao tratamento através de uma intervenção educacional. Possui baixo custo e fácil aplicabilidade.

Entre as limitações do estudo temos o pequeno tamanho amostral. É necessária a realização de ensaios clínicos randomizados com bom tempo de acompanhamento a fim de demonstrar a eficácia da intervenção educacional em longo prazo e com maior tamanho amostral. Também é necessário estabelecer através de pesquisas, métodos para tornar o processo de educação de pacientes e responsáveis como parte da conduta ambulatorial.

CONCLUSÃO

A intervenção educacional promoveu uma maior adesão ao tratamento no que se refere à atividade física e ao tratamento total da doença. Ao mesmo tempo isso acarreta em uma maior carga de tratamento, interferindo na percepção da qualidade de vida. Houve diminuição das internações hospitalares o que implica em menores custos ao sistema de saúde.

Os resultados do estudo apresentado reitera a importância de conhecimento sobre os aspectos práticos da vida diária da CF pacientes e seus pais, ou seja, na fisioterapia, nebulização, nutrição e suplementação adequada de enzimas pancreáticas e exercícios. O bom conhecimento sobre o manejo da doença é um pré-requisito para adesão ao tratamento ideal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hurt K, Bilton D. Cystic fibrosis. Elsevier Ltd. 2012; (40):5 273-276.
2. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. Clin Chest Med. 2016; (37): 1–8.
3. O’Sullivan BP, Freedman, SD. Cystic fibrosis. Lancet. 2009; (373): 1891–904.

4. Sawicki GS, Ren CL, Konstan MW, Millar SJ, Pasta DJ, Quittner AL. Treatment Complexity in Cystic Fibrosis: Trends over Time and Associations with Site-Specific Outcomes. *J Cyst Fibros*. 2013; 12(5): 461–46.
5. Flume PA, Robinson KA, O’Sullivan PO, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Airway Clearance Therapies. *Resp Care*. 2009; 54(4): 522-537. 43
6. Connett GJ, Pike KC. Nutritional outcomes in cystic fibrosis – are we doing enough? *Paediatr Resp Ver*. 2015; 16: 31–34.
7. Barker DH, Quittner AL. Parental Depression and Pancreatic Enzymes Adherence in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatrics*. 2016; 1(37)2: e2 0152296.
8. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2010; 35: 578–583.
9. Moore BM, Laguna TA, Liu M, McNamara JJ. Increased adherence to cff practice guidelines for pulmonary medications correlates with improved fev1. *Pediatr Pulmonol*. 2013; 48(8): doi:10.1002.
10. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sadosky KA, Spear SL, et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis. *J Pediatr*. 2009; 155:S73-93.

11. Adde FV, Rodrigues JC, Cardoso AL. Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. J Pediatr (Rio J). 2004; 80(6): 475-82.
12. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. J Pediatric 1998, 132(4) pp 589-95;
13. World Health Organization. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. Bull World Health Organ. 2000; (85)9:660-667.
14. Abep.org. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa [atualizado 2008; citado em maio 2016] Acessado em: <http://www.abep.org/criterio-brasil>.
15. [Brooks D](#), [Solway S](#), [Gibbons WJ](#). ATS statement on six-minute walk test. [Am J Respir Crit Care Med. 2002 1;166\(1\):111-7.](#)
16. psy.miami.edu Departament of Psychology University of Miami. [atualizado em 2009; Citado em maio de 2016] http://www.psy.miami.edu/ksa_measures/k_measures.phtml
17. [Quittner AL](#), [Modi AC](#), [Lemanek KL](#), [Landis CE](#), [Rapoff MA](#). Evidence based Assessment of Adherence to Medical Treatments in Pediatric Psychology. J of Ped Psychology 2008, 33(9) pp. 916–936.

18. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr.* 2006;82(2):151-6.
19. Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio MVF, Pinto LA et al. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Respir Care.* 2015; 60(1): 81–87.
20. Chomik S, Klineciewicz B, Cichy W. Disease specific knowledge about cystic fibrosis, patient education and counseling in Poland. *Ann Agric Environ Med.* 2014; 21(2): 420-427.
21. Grosseohme DH, Filigno SS, Bishop M. Parent routines for managing cystic fibrosis in children *J Clin Psychol Med Settings.* 2014; 21(2): 125–135.
22. Savage E, Beirne PV, Ni Chroinin M, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014; 9: 1-74.
23. Santer M, Ring N, Yardley L, Geraghty AWA, Wyke S. Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *BMC Pediatrics.* 2014; 14:63.
24. Zindani GN, Streetman DD, Streetman ST, Nasr SZ. Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. *J Adoles Health.* 2006; 38: 13–17.

25. Riekert KA, Eakin MN, Bilderback A, Ridge AK, Marshall BC. Opportunities for cystic fibrosis care teams to support treatment adherence. *J Cys Fibrosis* 2015; 14: 142–148.
26. [Haynes RB](#), [Ackloo E](#), [Sahota N](#), [McDonald HP](#), [Yao X](#). Interventions for enhancing medication adherence. *Cochrane Database Syst.* 2008; 16(2).
27. Oates GR, Stepanikova I, Gamble S, Gutierrez HH, Harris WT. Adherence to Airway Clearance Therapy in Pediatric Cystic Fibrosis: Socioeconomic Factors and Respiratory Outcomes. *Pediatr Pulmonol.* 2015; 50:1244–1252.
28. [Colombo C](#), [Daccò V](#), [Alicandro G](#), [Loi S](#), [Mazzi S](#), [Lucioni C](#), [Ravasio R](#) Cost of cystic fibrosis: analysis of treatment costs in a specialized center in northern Italy. *Adv Ther.* 2013; 30(2):165-75.
29. [Gool K](#), [Norman R](#), [Delatycki MB](#), [Hall J](#), [Massie J](#). Understanding the costs of care for cystic fibrosis: an analysis by age and health state. *Value Health.* 2013; 16(2):345-55.

ANEXOS

Tabela 1. Características da Amostra n=17

Sexo (%)		
	Masculino	57,9
	Feminino	42,1
Raça (%)		
	Branca	89,5
	Negra	10,5
Classe Social (%)^b		
	A	5,3
	(nível médio) B	47,4
	(nível menor) C	47,4
Idade (anos)^a		10,9 ± 2,2
Escore-z do IMC^{a *}		-0,002±1,190
Função Pulmonar (%)^a		
	CVF	90,2 ± 17,4
	VEF1	80,6 ± 21,9

^a Valores expressos como percentual do predito, em média ± desvio padrão; ^b Conforme ABEP, 2008; *Conforme WHO, 2007; IMC – índice de massa corporal; CVF – capacidade vital forçada; VEF1 – Volume expiratório forçado no primeiro segundo; VEF1/CVF – relação entre as duas medidas;

Tabela 2: Adesão ao tratamento prescrito pré e pós intervenção

Domínios	Pré (%)	Pós (%)	P
Alimentação	87,9±11,1	92,7±7,47	0,05
Atividade Física	62±26	91,8±15,8	0,01*
Enzima	92,1±18	93,4±22,6	0,59
Fisioterapia Respiratória (n=16)	78,31±34,7	93,1±21,3	0,07
Nebulização (n=13)	86,3±25,1	98,8±2,9	0,09
Total	78,9±15,2	92,7±11,9	<0,01*

Dados expressos em média ± desvio padrão; *Significância para valor de $p < 0,05$;

Tabela 3. Questionário de qualidade de vida na FC – CFQ-R pré e pós intervenção

Domínios	Pré (%)	Pós (%)	P
Alimentação	83±19,6	62,7±17,5	0,01*
Carga de Tratamento	76,4±20,7	39,2±18,4	<0,01*
Digestivo	76,4±20,7	39,2±18	0,20
Emocional	71±17,7	56,2±17,4	0,01*
Físico	65±18,8	55±15,7	0,05
Imagem Corporal	60,7±19,6	58,1±23,4	0,74
Respiratória	67,6±22,7	68,6±25,7	0,85

Social	65,8±20,4	45,6±14,7	0,01*
---------------	-----------	-----------	-------

Dados expressos em média ± desvio padrão; *Significância para valor de $p < 0,05$;

Tabela 4. Questionário de conhecimento sobre a gestão da doença aplicado aos responsáveis

Domínio	Pré (%)	Pós (%)	p
Geral	48,7±18,2	57,1±26,7	0,36
Nutrição	53,5±15,8	53,5±14,2	1,00
Pulmão	66,1±20,1	70,5±26,1	0,49
Tratamento	60,4±17,2	66,8±19,2	0,13
Total	57,6±13,7	62±15,5	0,21

Dados expressos em média ± desvio padrão;

Tabela 5. Questionário de conhecimento sobre gestão da doença aplicado aos pacientes

Domínio	Pré (%)	Pós (%)	p
Geral	43,3±28,	53,2±28,9	0,17
Nutrição	35,1±19	37,7±20,1	0,54
Pulmão	49,6±23,6	48,4±25,2	0,84
Tratamento	59,4±22,1	55,8±22,2	0,44
Total	45,8±19,3	49,2±22	0,37

Dados expressos em média ± desvio padrão;

12 Conclusões

A intervenção educacional promoveu uma maior adesão ao tratamento no que se refere à atividade física e ao tratamento total da doença. Ao mesmo tempo isso acarreta em uma maior carga de tratamento, interferindo na percepção da qualidade de vida. Houve diminuição das internações hospitalares o que implica em menores custos ao sistema de saúde.

Os resultados do estudo apresentado reitera a importância de conhecimento sobre os aspectos práticos da vida diária da CF pacientes e seus pais, ou seja, na fisioterapia, nebulização, nutrição e suplementação adequada de enzimas pancreáticas e exercícios. O bom conhecimento sobre o manejo da doença é um pré-requisito para adesão ao tratamento ideal.

Entre as limitações do estudo temos o pequeno tamanho amostral. É necessária a realização de ensaios clínicos randomizados com bom tempo de acompanhamento a fim de demonstrar a eficácia da intervenção educacional a longo prazo e com maior tamanho amostral. Também é necessário estabelecer através de pesquisas, métodos para tornar o processo de educação de pacientes e responsáveis como parte da conduta ambulatorial.

13 Considerações finais

Essa pesquisa demonstrou o grande desafio que é estabelecer métodos que tenham impacto positivo na adesão do paciente, principalmente levando em conta os fatores socioeconômicos da população em questão.

Mostra-se necessário que intervenções educacionais seja parte fundante do acompanhamento ambulatorial, visto que o centro de FC é o espaço onde pais e pacientes podem receber com segurança todas as informações e orientações no que se refere ao tratamento da FC. Incorporar estratégias onde este cuidado esteja presente.

Outro fator muito importante é de que a educação em saúde deve abranger desde os profissionais envolvidos, para que estes tenham condições de atender a partir da realidade e das necessidades as demandas individuais dos pacientes.

Por outro lado, é necessário realizar a abordagem educacional de forma que a complexidade do tratamento não se torne um fardo ao paciente, mas que possa ser incorporado em sua rotina de vida diária conferindo-lhe principalmente um melhor prognóstico associado a uma boa qualidade de vida.

14 Apêndices

15.1 Apêndice A: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Versão II - ABR/2014

Pesquisa: Adesão ao tratamento antes e após plano educacional em crianças e adolescentes com fibrose cística acompanhados em ambulatório

Prezados pais e responsáveis:

Crianças e adolescentes com fibrose cística possuem uma carga intensa de tratamento, necessita realizar a fisioterapia respiratória, ter uma alimentação adequada, realizar exercício físico regularmente, administrar medicações e nebulizações. Sabe-se que quanto melhor e maior a adesão ao tratamento melhor é a qualidade de vida destes pacientes. Neste estudo vamos submeter os pacientes a um plano educacional sobre a doença e seu tratamento durante um ano. A cada consulta o paciente receberá orientações sobre: conhecimentos gerais sobre a doença, fisioterapia respiratória e terapia inalatória, nutrição adequada (suplementação e enzimas), e atividade física regular. Ao final receberá um material explicativo sobre cada assunto abordado. Para isso será realizado: uma avaliação inicial, coletando dados gerais sobre a rotina de tratamento e estado físico do paciente. A espirometria será realizada conforme rotina antes da consulta ambulatorial no Laboratório de Função Pulmonar no Hospital da Criança Santo Antônio. Após este, o Teste de Caminhada dos Seis Minutos será realizado no mesmo local do ambulatório em um corredor de 30 metros. Consiste em caminhar o máximo possível em um corredor plano durante seis minutos, serão anotados os valores obtidos. Serão realizados dois questionários: um sobre a adesão do paciente ao tratamento e o outro sobre a qualidade de vida do paciente. Os dois são direcionados para que o paciente responda, os pais podem somente auxiliar.

Sendo assim, você/seu filho está sendo convidado a participar da pesquisa intitulada: Adesão ao tratamento antes e após plano educacional em crianças e

adolescentes com fibrose cística acompanhados em ambulatório. O objetivo deste estudo é avaliar a adesão antes e após um plano educacional de um ano. Acontecerão cinco encontros sempre anteriormente à consulta de rotina do Ambulatório de Fibrose Cística. Primeiro encontro: avaliação inicial e orientações conforme o primeiro tema (conhecimento geral sobre a doença), segundo encontro (fisioterapia respiratória e terapia inalatória), terceiro encontro orientações (nutrição enzimas e suplementos), quarto encontro (atividade física) e o quinto encontro, com a avaliação final e nova aplicação dos questionários.

Participando desta pesquisa você poderá melhorar sua adesão ao tratamento proposto, auxiliar para que outros pacientes possam ter o tratamento cada vez mais aprimorado.

Oriento que o estudo propõe a coleta de dados já existentes em prontuários, a aplicação de questionários onde não haverá riscos de divulgação indevida de dados, os testes propostos são os mesmos realizados de rotina aos pacientes antes das consultas, não acarretando riscos ao paciente.

Esclarecemos que os dados fornecidos, bem como nome, endereço serão mantidos em absoluto sigilo e serão utilizados somente para fins do estudo. Não haverá nenhum custo aos participantes do estudo. Informo que sua participação o estudo é voluntária e que você pode desistir de participar em qualquer fase da pesquisa sem que isso acarrete alteração no atendimento do paciente na Instituição.

Se houver qualquer dúvida, a equipe está à disposição para esclarecê-la, através do telefone da investigadora principal: Fisioterapeuta Simone Zani Beatricci (51)97535066 (telefone 24 horas), (51)32148705. Comitê de Ética em Pesquisa da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre – sob coordenação Dr. Cláudio Telöken, telefone 3214.8571.

Ao assinar abaixo, você confirma que leu as afirmações contidas neste termo de consentimento, que foram explicados os procedimentos do estudo, que teve a oportunidade de fazer perguntas, que está satisfeito com as explicações fornecidas e que decidiu participar voluntariamente deste estudo. Uma via será entregue a você e outra será arquivada pelo investigador principal.

Obrigada!

Autorização

Eu concordo em participar da pesquisa: **Adesão ao tratamento antes e após plano educacional em crianças e adolescentes com fibrose cística acompanhados em ambulatório**, autorizando a avaliação de meu/minha filho (a).

Nome do Sujeito de Pesquisa (letra de forma)

Data: _____

Assinatura do Sujeito de Pesquisa

Nome do Representante Legal (letra de forma)

Data _____

Assinatura do Representante Legal

Nome do Pesquisador (letra de forma)

Data: _____

Assinatura e Carimbo do Pesquisador

15.2 Apêndice B - Ficha Para Coleta de Dados:

Data:

Identificação:

Nº do prontuário:

- Nome Responsável:
- Idade:
- Data de Nascimento:
- Sexo:
- Cor:
- Endereço:
- Telefone:
- Classificação social:
- Histórico de internação hospitalar:
- Nº Exacerbação pulmonar no último ano:
- Idade do diagnóstico:
- Eletrólitos do suor:
- Mutação genética:
- Colonização bacteriana:
- Peso (Percentil ou IMC):
- Altura (Percentil ou IMC):
- Nº sessões diárias fisioterapia:
- Terapia inalatória:
- Co-morbidades: () hepática () diabetes () outras
- Uso de antibiótico:

- Pancreatina:

- Vitaminas:

Outras medicações:

15.3 Apêndice C - Espirometria

DATA:	Pré broncodilatador	Pós broncodilatador
CVF/Pred:		
Vef1/Pred:		
VEF1/CVF/Pred		
FEF25-75%/Pred		

DATA:	Pré broncodilatador	Pós broncodilatador
CVF/Pred:		
Vef1/Pred:		
VEF1/CVF/Pred		
FEF25-75%/Pred		

--	--	--

15,4 Apêndice D - Teste de Caminhada dos Seis minutos:

Paciente:

Previsto:

Data 1:

Data 2:

Distância Percorrida:

Data 1:

Data 2:

Paradas:

Data 1:

Data 2:

DATA:	INICIO	FINAL	APÓS 1 MIN
SATURAÇÃO DE O2			
FREQUÊNCIA CARDÍACA			
FREQUÊNCIA RESPIRATÓRIA			
ESCALA DE BORG PARA MSIS			
ESCALA DE BORG PARA DISPNEIA			
DATA:	INICIO	FINAL	
SATURAÇÃO DE O2			
FREQUÊNCIA CARDÍACA			

FREQUÊNCIA RESPIRATÓRIA			
ESCALA DE BORG PARA MSIS			
ESCALA DE BORG PARA DISPNEIA			

15.5 Apêndice E - Questionários de adesão ao tratamento

QUESTIONÁRIO DE ADESÃO AO TRATAMENTO PARA O PACIENTE:

Você deverá ler atentamente, repetir a leitura se necessário. Após marque a alternativa que mais se aproxima da rotina diária do seu tratamento:

Na última semana, com qual frequência você fez cada tratamento?	Quantos minutos você leva fazendo cada tratamento?	O que está atrapalhando o tratamento?
---	--	---------------------------------------

TRATAMENTO

	Nunca	Ocasionalmente (1-2 vezes por semana)	Três vezes por semana	Uma vez por dia	Dois vezes por dia	Três ou mais vezes por dia	Não se aplica a mim	0 minutos	5 minutos	10 minutos	15 minutos	20 minutos	25 ou + minutos	Não consegui encontrar tempo	Esqueci de fazer isto	Não me senti melhor após fazer	Apresentam efeitos colaterais	Não sei porque eu devo fazer isto	Não acho que eu preciso disto	Prescrição não foi refeita	Tenho vergonha	Não se aplica a mim	Outro: _____
Fisioterapia Respiratória (Ex. EPAP, Flutter, Manobras)																							
Nebulização salina hipertônica																							
Nebulização alfa dornase (Pulmozyme®)																							
Antibiótico inalatório (Colomicin®, Tobramicina®)																							
Enzimas Pancreáticas (Creon®)																							
Nutrição (2 refeições + 2-3 lanches)																							
Suplementos (Nutri drink®)																							
Atividade física																							

15.6 Apêndice F – Questionários conhecimento sobre a gestão da doença

15.6.1 Versão para crianças de 6-10 anos

Nome: _____

Data: _____

CONHECIMENTO SOBRE O MANEJO DA DOENÇA – FIBROSE CÍSTICA

Para cada questão, por favor, leia todas as opções de resposta com cuidado antes de escolher a que você acha que é melhor.

1) As pessoas com Fibrose Cística têm:

- a. Secreção espessa e pegajosa
- b. Secreção seca e fina
- c. Menos secreção nos pulmões

2) O que acontece se você não toma enzimas o suficiente ou não tomar antes de uma refeição?

- a. Seu corpo vai quebrar a comida mais tarde
- b. Seu corpo fará as enzimas que você precisa
- c. Você pode ter gases, cólicas ou diarreia

3) Fibrose Cística afeta na maioria das vezes que parte do corpo?

- a. Estômago
- b. Coração
- c. Fígado
- d. Pulmões

4) A fisioterapia respiratória é realizada:

- a. Para ajudar o seu corpo fazer mais secreção
- b. Para remover a secreção que já está em seus pulmões
- c. Só quando você está doente

5) Se você não está digerindo a gordura dos alimentos que você come, suas fezes irão:

- a. Flutuar
- b. Afundar
- c. Não vai mudar

6) Os testes de função pulmonar (TFP) são um nome fantasia para testes que:

- a. Dependem de seu esforço em assoprar
- b. Dizem a equipe se você está progredindo bem
- c. Só precisam ser feitos de vez em quando

7) Quando você está se sentindo estressado com a escola ou amigos, o que lhe ajuda é:

- a. Fingir que você não se sente assim
- b. Conversar com alguém sobre seus sentimentos
- c. Comportar-se gritando, sendo difícil

8) É melhor tomar enzimas:

- a. Assim que você se lembra delas
- b. No início de uma refeição ou lanche
- c. Durante uma refeição ou lanche
- d. Logo depois de comer

9) Para evitar uma infecção pulmonar, você deve:

- a. Não passar tempo com outras pessoas que têm Fibrose Cística
- b. Lavar muito as mãos
- c. Tossir em lenços de papel e, em seguida, jogá-los fora
- d. Todos acima

10) Por que é importante exercício para pessoas com Fibrose Cística?

- a. Faz você suar mais
- b. Queima calorias e ajuda a digerir os alimentos
- c. Quebra-se a secreção e ajuda a tosse

11) É importante para as pessoas com fibrose cística comer _____ lanche(s) por dia.

- a. 0
- b. 1
- c. 2
- d. 3

12) Os antibióticos podem ser usados para:

- a. Ajudar a controlar as bactérias nos pulmões
- b. Ajudar com a digestão dos alimentos

c. Aumentar a sua energia física

13) Mudanças na sua secreção, tosse, ou níveis de energia:

- a. Devem apenas ser observados
- b. Pode significar que você está adquirindo uma infecção
- c. Demonstram que você precisa de mais exercícios

14) Quando você deve tomar enzimas extras com a sua comida?

- a. Quando você estiver cansado
- b. Na casa de um amigo
- c. Ao comer um alimento de alto teor calórico (como pizza)
- d. Quando você tiver dor de estômago

15) Com Fibrose Cística, tossir:

- a. Ajuda limpar a secreção de seus pulmões
- b. Pode deixar as outras pessoas doentes
- c. Cansa você, então você não deve fazer

16) A energia que você precisa para crescer e ser ativo vem:

- a. Calorias
- b. Água
- c. Sol
- d. Todos acima

17) O que pode acontecer se os tratamentos forem ignorados?

- a. Secreção se acumula nos pulmões
- b. Os germes podem crescer e deixá-lo doente
- c. Pulmões podem ser danificados
- d. Todos acima

18) As pessoas com Fibrose Cística precisam extra:

- a. Descansar
- b. Sal
- c. Luz solar
- d. Açúcar

19) O que as enzimas fazem?

- a. Ajudam a combater infecções por matar os germes
- b. Ajudam a quebrar a secreção e tornam mais fácil tossir
- c. Ajudam a digerir alimentos ricos em gordura, proteínas ou carboidratos

20) Para evitar as infecções nos pulmões, é importante:

- a. Tomar todas as suas medicações
- b. Comer alimentos com muitas calorias
- c. Usar o seu nebulizador quando você precisar (Fazer sua nebulização quando você precisar)
- d. Fazer os seus tratamentos todos os dias
- e. Todos acima

21) Uma pessoa com Fibrose Cística precisa comer _____ uma pessoa sem Fibrose Cística.

- a. menos do que
- b. o mesmo
- c. mais do que

22) As pessoas com FC tomam vitaminas A, D, E e K, pois:

- a. Elas não são absorvidas pelo organismo
- b. Água extra é necessária para absorvê-las
- c. Elas não são encontrados em alimentos que as pessoas comem

23) Quando você está jogando fora e está quente, é necessário:

- a. Ir para dentro

- b. Beber mais água
- c. Colocar um chapéu
- d. Tentar não suar

24) Quando você estiver tossindo, expectorando mais e com dificuldade para respirar, você deve:

- a. Esperar uma semana e ver se você ficar melhor
- b. Tomar vitaminas extras
- c. Informar o seu cuidador imediatamente, para que ele/ela possa contatar sua equipe da Fibrose Cística

25) A Fisioterapia Respiratória:

- a. Não precisa ser realizada quando você estiver se sentindo bem
- b. Não deve ser feita quando você está doente
- c. Deve ser feita todos os dias

26) Qual dos seguintes tem mais calorias?

- a. Vegetais verdes
- b. Manteiga
- c. Fruta
- d. Sal e pimenta

15.6.2 Versão para adolescentes 11-20 anos

Nome: _____

Data: _____

CONHECIMENTO SOBRE O MANEJO DA DOENÇA – FIBROSE CÍSTICA

Para cada questão, por favor, leia todas as opções de resposta com cuidado antes de escolher a que você acha que é melhor.

1) Os testes de função pulmonar (TFP) são um nome fantasia para testes que:

- a. Mostram como os seus pulmões estão funcionando
- b. Só precisam de ser feitos de vez em quando
- c. Dependem de seu esforço em assoprar
- d. Respostas A e C

2) A maioria dos alimentos que você come é absorvido no:

- a. Estômago
- b. Intestinos
- c. Fígado

3) Alimento vai passar por seu sistema digestivo não digerido se tomar:

- a. Muitas enzimas
- b. Poucos enzimas
- c. A quantidade certa de enzimas
- d. Enzimas pouco antes de você comer

4) Qual dos seguintes é um sinal de que seu corpo está perdendo muito sal?

- a. Fraqueza
- b. Febre
- c. Cãibras musculares
- d. Dor abdominal
- e. Respostas B e C

f. Todas acima

5) As pessoas com Fibrose Cística devem comer _____ lanche (s) por dia.

a. 1

b. 2

c. 3

d. Mais de 4

6) A Fisioterapia Respiratória:

a. Mantém seu corpo produzindo secreção

b. Ajuda a prevenir infecções pulmonares

c. Deve ser feita somente quando você está doente

d. Pode ser combinado com qualquer tipo de nebulização

7) Os antibióticos inalatórios geralmente são mais eficazes se forem feitos:

a. Antes da fisioterapia respiratória

b. Depois da fisioterapia respiratória

c. De manhã

8) Dores de estômago e gases podem ser sinais de fome e:

a. Comeu demais

b. Falta de vitaminas

c. Gordura mal digerida

d. Não necessita de tratamento

9) Quando você se exercita, você deve:

a. Comer mais sal

b. Prestar atenção à sua respiração

c. Sentar-se com frequência e descansar

d. Beber mais água

e. Respostas A e D

10) As bactérias da Fibrose Cística em seus pulmões sempre serão mortas com antibióticos intravenosos.

a. Verdadeiro

b. Falso

11) Se você tosse uma pequena quantidade de sangue numa sexta à noite, o que você deve fazer?

a. Fazer os seus tratamentos de nebulização e fisioterapia respiratória

b. Esperar e ver se isso acontece novamente

c. Entrar em contato com o médico de plantão da Fibrose Cística

d. Ligar e marcar consulta com equipe da Fibrose Cística

12) Os broncodilatadores são utilizados para:

a. Abrir suas vias respiratórias

b. Reduzir a secreção

c. Prevenir a tosse

d. Desobstrução nasal

13) Se o seu corpo não está digerindo a gordura dos alimentos que você come, suas fezes podem:

a. Flutuar

b. Alterar a cor

c. Afundar

d. Ter cheiro ruim

e. Não mudar

f. Respostas A, B, e D

14) Para tirar o máximo de proveito de sua consulta, você deve:

a. Anotar suas perguntas antes de ir para a sua consulta

b. Pedir a sua equipe de Fibrose Cística para anotar as mudanças em seu plano de tratamento

c. Manter um diário ou escrever as alterações na sua saúde

d. Fazer perguntas se você não entender alguma coisa

e. Respostas A e D

f. Todas acima

15) Qual das seguintes evita danos nos pulmões?

- a. Salina hipertônica
- b. Enzimas
- c. Fisioterapia Respiratória
- d. Exercício
- e. Comer mais calorias

16) Como você pode diminuir o número de infecções pulmonares?

- a. Ficar longe de pessoas que estão doentes
- b. Tentar tossir menos
- c. Mantenha a sua Fisioterapia Respiratória
- d. Respostas A e C
- e. Todas acima

17) Sua Equipe da Fibrose Cística está sempre falando sobre o seu percentil do IMC (índice de massa corporal), que:

- a. Deve ser o mesmo que a sua idade
- b. Vem de medir o seu peso
- c. Deve ser igual ou superior ao percentil 50 para a sua idade
- d. Deve ser entre o percentil 10 e 25 para a sua idade
- e. Respostas B e C

18) O estresse, muita lição de casa, ou problemas com um amigo podem afetar o seu:

- a. Comer
- b. Humor
- c. Saúde
- d. Respostas B e C
- e. Todas acima

19) O exercício pode a Fisioterapia Respiratória regular.

- a. Verdadeiro

b. Falso

20) Mudanças na sua secreção, tosse, ou níveis de energia:

- a. Devem ser observados até a próxima consulta
- b. Pode significar que você está começando uma infecção
- c. Mostra que você precisa comer mais

21) Os alimentos que contêm mais energia/calorias são:

- a. Gorduras
- b. Carboidratos
- c. Proteínas

22) Os medicamentos inalatórios, como Pulmozyme® e solução salina hipertônica:

- a. Tratam as bactérias nos pulmões
- b. Ajudam a remover a secreção dos pulmões
- c. Aumentam o apetite
- d. Podem substituir a Fisioterapia Respiratória

23) Sua Equipe da Fibrose Cística irá verificar a sua glicose no sangue:

- a. Para ver se você está comendo o suficiente
- b. Porque as pessoas com Fibrose Cística têm uma chance maior de desenvolver diabetes
- c. Para ver se você está fazendo seus tratamentos
- d. Para ver se você precisa de mais vitaminas
- e. Todas acima

24) O tempo é tudo; qual é a ordem certa para fazer os seguintes tratamentos?

- a. Fisioterapia Respiratória, antibióticos inalatórios, broncodilatadores inalatórios de curta ação
- b. Broncodilatadores inalatórios de curta duração, fisioterapia respiratória, antibióticos inalatórios
- c. Antibióticos inalatórios, Broncodilatadores inalatórios de curta ação, fisioterapia respiratória

25) Quando você tiver uma exacerbação pulmonar, você deve:

- a. Esperar uma semana e veja se você ficar melhor
- b. Tomar vitaminas extra
- c. Chamar sua equipe da Fibrose Cística quando você desenvolver febre
- d. Chamar sua equipe da Fibrose Cística imediatamente

26) Adolescentes com Fibrose Cística devem comer:

- a. Até duas vezes mais alimentos do que adolescentes sem Fibrose Cística
- b. A mesma quantidade de alimento do que adolescentes sem Fibrose Cística
- c. Mais gordura do que os adolescentes sem Fibrose Cística
- d. Menos leite e queijo do que os adolescentes sem Fibrose Cística
- e. Respostas A e C

27) Quando você se sentir estressado, pode ajuda-lo:

- a. Ignorar isso
- b. Agir (gritando, batendo)
- c. Fazer algo divertido
- d. Conversar com alguém
- e. Respostas A e B
- f. Respostas C e D

28) É melhor tomar enzimas:

- a. Assim que você se lembra deles
- b. No início de uma refeição ou lanche
- c. Durante uma refeição ou lanche
- d. Logo depois de comer

29) Com Fibrose Cística, a tosse:

- a. Deve ser controlada com medicamentos para a tosse
- b. Pode fazer os outros doentes
- c. Torna mais difícil de combater infecções
- d. Ajuda você a cuspir a secreção

30) Uma maneira de adicionar calorias para ovos mexidos é:

- a. Misture-os com leite desnatado em vez de leite integral
- b. Adicione o queijo ralado
- c. Adicione sal e pimenta
- d. Adicionar vegetais

31) Ser aberto e falante com sua equipe da Fibrose Cística é importante porque:

- a. Você sabe mais sobre seu corpo
- b. Eles são curiosos sobre sua vida
- c. A equipe precisa obter informações de você
- d. Isso ajuda sua consulta ser mais rápida
- e. Respostas A, C, e D
- f. Todas acima

32) As enzimas devem ser mantidas em local fresco e escuro.

- a. Verdadeiro
- b. Falso

33) Para não ter novas bactérias da Fibrose Cística em seus pulmões, você deve:

- a. Não sair com outras pessoas que têm Fibrose Cística
- b. Tossir em lenços de papel e jogá-los fora
- c. Ficar em casa, tanto quanto possível
- d. Respostas A e B
- e. Todas acima

34) Adolescentes com Fibrose Cística precisam comer mais porque:

- a. Parte da energia é perdida quando o alimento não é digerido corretamente
- b. Seu metabolismo é mais rápido
- c. Eles têm de combater infecções
- d. Seu apetite é naturalmente maior
- e. Respostas A, B, e C

35) As pessoas com Fibrose Cística tomam vitaminas A, D, E e K, porque essas vitaminas:

- a. Podem ser fracamente absorvidas a partir dos alimentos
- b. Precisam de mais água para ser absorvidas
- c. Não são encontradas em alimentos que as pessoas normalmente comem
- d. Respostas A e B

15.6.3 Versão para pais de crianças 6-10 anos

Nome: _____

Data: _____

CONHECIMENTO SOBRE O MANEJO DA DOENÇA – FIBROSE CÍSTICA

Para cada questão, por favor, leia todas as opções de resposta com cuidado antes de escolher a que você acha que é melhor.

1) Os testes de função pulmonar (TFP) são um nome fantasia para testes que:

- a. Mostram como os pulmões do seu filho/a estão trabalhando
- b. Só precisam de ser feito de vez em quando
- c. Dependem de esforço do seu filho em assoprar
- d. Respostas A e C

2) A maioria dos alimentos que seu filho/a come é absorvido no:

- a. estômago
- b. intestinos
- c. fígado

3) Alimento vai passar através do sistema digestivo não digerido se ele/ela tomar:

- a. Muitas enzimas
- b. Poucas enzimas
- c. A quantidade certa de enzimas
- d. Enzimas pouco antes de ele/ela comer

4) Qual dos seguintes é um sinal de que o corpo de seu filho/a está perdendo muito sal?

- a. fraqueza
- b. febre
- c. câibras musculares
- d. dor abdominal

e. Respostas b e c

f. Todas acima

5) As pessoas com Fibrose Cística devem comer _____ lanche (s) por dia.

a. 1

b. 2

c. 3

d. Mais de 4

6) A Fisioterapia Respiratória:

a. Mantém o corpo de seu filho/a produzindo secreção

b. Ajuda a prevenir infecções pulmonares

c. Deve ser feita apenas quando o seu filho/a está doente

d. Pode ser combinada com qualquer tratamento inalatório

7) Os antibióticos inalatórios são geralmente mais eficazes se forem feitos:

a. Antes da desobstrução das vias aéreas

b. Depois da desobstrução das vias aéreas

c. De manhã

8) Dores de estômago e gases podem ser sinais de fome e:

a. Comeu demais

b. Falta de vitaminas

c. Gordura mal digerida

d. Não precisam de tratamento

9) Quando seu/sua filho/a se exercita, ele/ela deve:

a. Comer mais sal

b. Prestar atenção em sua respiração

c. Sentar-se com frequência e descansar

d. Beba mais água

e. Respostas A e D

10) As bactérias da Fibrose Cística nos pulmões do seu filho/a serão sempre mortas com antibióticos intravenosos.

- a. Verdadeiro
- b. Falso

11) Se o seu adolescente tossir uma pequena quantidade de sangue numa sexta à noite:

- a. Seu filho deve fazer seus tratamentos de nebulização e fisioterapia respiratória
- b. Espere e veja se isso acontece novamente
- c. Você ou seu filho deve contatar o médico de plantão da Fibrose Cística
- d. Você ou seu filho deve marcar uma consulta com a equipe da Fibrose Cística

12) Os broncodilatadores são utilizados para:

- a. Abrir as vias aéreas do seu filho
- b. Reduzir a secreção
- c. Prevenir a tosse
- d. Desobstrução nasal

13) Se o corpo do seu filho não está digerindo a gordura dos alimentos que ele/ela come, suas fezes poderão:

- a. Flutuar
- b. Alterar a cor
- c. Afundar
- d. Ficar com cheiro ruim
- e. Não mudar
- f. Respostas A, B, e D

14) Para o seu filho/a para tirar o máximo proveito da consulta, ele/ela deve:

- a. Anotar suas perguntas antes de ir para a consulta
- b. Pedir para a Equipe da Fibrose Cística anotar mudanças no plano de tratamento do seu filho
- c. Mantenha um diário ou anote as mudanças na saúde do seu filho
- d. Faça perguntas se você não entender alguma coisa
- e. Respostas A e D

f. Todas acima

15) Qual das seguintes evita danos nos pulmões?

- a. Salina hipertônica
- b. Enzimas
- c. Fisioterapia Respiratória
- d. Exercícios
- e. Comer mais calorias

16) Como é que o seu filho/a pode diminuir o número de infecções pulmonares

- a. Ficar longe de pessoas que estão doentes
- b. Tentando tossir menos
- c. Manter a sua fisioterapia respiratória
- d. Respostas A e C
- e. Todas acima

17) A Equipe de Fibrose Cística está sempre falando sobre o percentil de IMC (índice de massa corporal) do seu filho/a, que:

- a. Deve ser o mesmo que a idade do seu filho/a
- b. Vem de medir o peso do seu filho/a
- c. Deve ser igual ou superior ao percentil 50 para a idade do seu filho/a
- d. Deve ser entre o percentil 10 ao 25 para a idade do seu filho/a
- e. Respostas B e C

18) O estresse, muita lição de casa, ou problemas com um amigo podem afetar o seu filho/a de:

- a. Comer
- b. Humor
- c. Saúde

d. Respostas B e C

e. Todas acima

19) O exercício pode substituir a limpeza Fisioterapia Respiratória regular.

a. Verdadeiro

b. Falso

20) Mudanças na secreção, tosse, ou níveis de energia do seu filho/a:

a. Devem ser observados até a próxima consulta

b. Pode significar que ele/ela está começando uma infecção

c. Mostra que ele/ela precisa de comer mais

21) Os alimentos que contêm mais energia/calorias são:

a. Gorduras

b. Carboidratos

c. Proteínas

22) Os medicamentos inalatórios, como Pulmozyme® e a solução salina hipertônica:

a. Tratam as bactérias nos pulmões

b. Ajudam a remover a secreção dos pulmões

c. Aumentam o apetite

d. Podem substituir a Fisioterapia Respiratória

23) A equipe de Fibrose Cística do seu filho irá verificar sua glicose no sangue:

a. Para ver se ele/ela está comendo o suficiente

b. Porque as pessoas com Fibrose Cística têm uma chance maior de desenvolver diabetes

c. Para ver se seu filho/a está fazendo seus tratamentos

d. Para ver se o seu filho/a precisa de mais vitaminas

e. Todas acima

24) O tempo é tudo; qual é a ordem certa para fazer os seguintes tratamentos?

a. Fisioterapia Respiratória, antibióticos inalatórios, Broncodilatadores inalatórios de curta duração

b. Broncodilatadores inalatórios de curta duração, fisioterapia respiratória, antibióticos inalatórios

c. Antibióticos inalatórios, broncodilatadores inalatórios de curta duração, fisioterapia respiratória

25) Quando sua criança tiver uma exacerbação pulmonar:

a. Espere uma semana e veja se ele/ela fica melhor

b. Seu filho/a deve tomar vitaminas extras

c. Você ou seu filho/a devem chamar a Equipe de Fibrose Cística quando ele/ela tiver febre

d. Você ou seu filho/a devem chamar a Equipe de Fibrose Cística imediatamente

26) Crianças com Fibrose Cística devem comer:

a. Até duas vezes mais alimentos do que crianças sem Fibrose Cística

b. A mesma quantidade de comida que crianças sem Fibrose Cística

c. Mais gordura do que crianças sem Fibrose Cística

d. Menos leite e queijo do que crianças sem Fibrose Cística

e. Respostas A e C

27) Quando a criança se sente estressada, pode ajudá-lo :

a. Ignorar

b. Agir gritando, batendo

c. Fazer algo divertido

d. Conversar com alguém

e. Respostas A e B

f. Respostas C e D

28) É melhor para o seu filho/a a tomar enzimas:

a. Assim que ele/ela se lembra delas

b. No início de uma refeição ou lanche

c. Durante uma refeição ou lanche

d. Logo depois de comer

29) Com Fibrose Cística, a tosse:

- a. Deve ser controlada com medicamentos para a tosse
- b. Pode fazer os outros doentes
- c. Torna mais difícil para o seu filho a combater infecções
- d. Auxilia seu filho cuspir a secreção fora

30) Uma maneira de adicionar calorias para ovos mexidos é:

- a. Misture-os com leite desnatado em vez de integral
- b. Adicione o queijo ralado
- c. Adicione sal e pimenta
- d. Adicionar vegetais

31) É importante para o seu filho/a para ser aberto e falante com sua equipe de Fibrose Cística, porque:

- a. Seu filho/a saberá mais sobre seu corpo
- b. A equipe é curiosa sobre a vida do seu filho/a
- c. A equipe precisa obter informações de seu filho/a
- d. Isso ajuda as consultas serem mais rápidas
- e. Respostas A, C, e D
- f. Todas acima

32) As enzimas devem ser mantidas em local fresco e escuro.

- a. Verdadeiro
- b. Falso

33) Para evitar novas bactérias da Fibrose Cística nos pulmões, o seu filho/a deve:

- a. Não sair com outras pessoas que têm Fibrose Cística
- b. Tossir em lenços de papel e jogá-los fora
- c. Ficar em casa, tanto quanto possível
- d. Respostas A e B
- e. Todas acima

34) Adolescentes com Fibrose Cística precisam comer mais porque:

- a. Parte da energia é perdida quando o alimento não é digerido corretamente
- b. Seu metabolismo é mais rápido
- c. Eles têm de combater infecções
- d. Seu apetite é naturalmente maior
- e. Respostas A, B, e C

35) As pessoas com Fibrose Cística tomam vitaminas A, D, E e K, porque essas vitaminas:

- a. Podem ser fracamente absorvidas a partir dos alimentos
- b. Precisam de mais água para ser absorvido
- c. Não são encontradas em alimentos que as pessoas normalmente comem
- d. Respostas A e B

15.6.4 Versão para pais de adolescentes 11-20 anos

Nome: _____

Data: _____

CONHECIMENTO SOBRE O MANEJO DA DOENÇA – FIBROSE CÍSTICA

Para cada questão, por favor, leia todas as opções de resposta com cuidado antes de escolher a que você acha que é melhor.

1) Os testes de função pulmonar (TFP) são um nome fantasia para testes que:

- a. Mostram como os pulmões do seu adolescente estão trabalhando
- b. Só precisam ser feitos de vez em quando
- c. Dependem de esforço do seu adolescente em assoprar
- d. Respostas A e C

2) A maioria dos alimentos que seu adolescente come é absorvido no:

- a. Estômago
- b. Intestinos
- c. Fígado

3) O alimento não digerido vai passar através do sistema digestivo do seu filho/a se ele/ela tomar:

- a. Muitas enzimas
- b. Poucas enzimas
- c. A quantidade certa de enzimas
- d. Enzimas pouco antes de ele/ela comer

4) Qual dos seguintes é um sinal de que o corpo de seu filho adolescente está perdendo muito sal?

- a. Fraqueza
- b. Febre
- c. Cãibras musculares
- d. Dor abdominal

e. Respostas B e C

f. Todas acima

5) As pessoas com Fibrose Cística devem comer _____ lanche (s) por dia.

a. 1

b. 2

c. 3

d. Mais de 4

6) A Fisioterapia Respiratória:

a. Mantém o corpo de seu filho adolescente produzindo secreção

b. Ajuda a prevenir infecções pulmonares

c. Deve ser feita somente quando seu filho adolescente está doente

d. Pode ser combinada com qualquer tratamento inalatório

7) Os antibióticos inalatórios são geralmente mais eficazes se forem feitos:

a. Antes da fisioterapia respiratória

b. Depois da fisioterapia respiratória

c. De manhã

8) Dores de estômago e gases podem ser sinais de fome e:

a. Comer de mais

b. Falta de vitaminas

c. Gordura mal digerida

d. Não precisam de tratamento

9) Quando seu adolescente se exercita, ele/ela deve:

a. Comer mais sal

b. Prestar atenção a sua respiração

c. Sentar-se com frequência e descansar

d. Beber mais água

e. Respostas A e D

10) As bactérias da Fibrose Cística nos pulmões do seu adolescente serão sempre mortas com antibióticos intravenosos.

- a. verdadeiro
- b. falso

11) Se o seu adolescente tosse uma pequena quantidade de sangue numa sexta à noite:

- a. O adolescente deve fazer seus tratamentos de nebulização e fisioterapia respiratória
- b. Esperar e ver se isso acontece novamente
- c. Você ou seu filho adolescente devem contatar o médico de plantão da Fibrose Cística
- d. Você ou seu filho adolescente devem ligar para marcar uma consulta com a Equipe da Fibrose Cística

12) Os broncodilatadores são utilizados para:

- a. Abrir as vias aéreas do seu adolescente
- b. Reduzir a secreção
- c. Impedir tosse
- d. Desobstrução nasal

13) Se o corpo de seu filho adolescente não está digerindo a gordura dos alimentos que ele/ela come, suas fezes poderão:

- a. Flutuar
- b. Alterar a cor
- c. Afundar
- d. Ter cheiro ruim
- e. Não mudar
- f. Respostas A, B, e D

14) Para o seu adolescente para tirar o máximo proveito de consulta, ele/ela deve:

- a. Anotar suas perguntas antes de ir para a consulta
- b. Pedir à Equipe da Fibrose Cística para anotar as mudanças no plano de tratamento do seu adolescente
- c. Manter um diário ou anotar as mudanças na saúde do seu adolescente
- d. Fazer perguntas se não entender alguma coisa
- e. Respostas A e D

f. Todas acima

15) Qual das seguintes evita danos nos pulmões?

- a. Salina hipertônica
- b. Enzimas
- c. Fisioterapia Respiratória
- d. Exercício
- e. Comer mais calorias

16) Como o seu adolescente pode diminuir o número de infecções pulmonares?

- a. Ficar longe de pessoas que estão doentes
- b. Tentando tossir menos
- c. Manter sua fisioterapia respiratória
- d. Respostas A e C
- e. Todas acima

17) A Equipe da Fibrose Cística está sempre falando sobre o percentil do IMC (índice de massa corporal) do seu adolescente, que:

- a. Deve ser o mesmo que a idade do seu adolescente
- b. Vem de medir o peso do seu adolescente
- c. Deve ser igual ou superior ao percentil 50 para a idade do seu filho adolescente
- d. Deve ser entre o percentil 10 ao 25 para a idade do seu filho adolescente
- e. Respostas B e C

18) O estresse, muita lição de casa, ou problemas com um amigo pode afetar o seu adolescente de:

- a. Comer
- b. Humor
- c. Saúde
- d. Respostas B e C

e. Todas acima

19) O exercício pode substituir a fisioterapia respiratória regular.

a. Verdadeiro

b. Falso

20) Mudanças nos níveis de muco, tosse, ou de energia do seu adolescente:

a. Devem ser observados até a próxima visita à clínica

b. Posso dizer que ele/ela está começando uma infecção

c. Mostre que ele /ela precisa de comer mais

21) Os alimentos que contêm mais energia/calorias são:

a. Gorduras

b. Carboidratos

c. proteínas

22) Os medicamentos inalatórios, como Pulmozyme® e a solução salina hipertônica:

a. Tratam as bactérias nos pulmões

b. Ajudam a remover a secreção dos pulmões

c. Aumentam o apetite

d. Podem substituir a desobstrução das vias aéreas

23) A equipe da Fibrose Cística do seu adolescente irá verificar sua glicose no sangue:

a. Para ver se ele/ela está comendo o suficiente

b. Porque as pessoas com Fibrose Cística têm uma chance maior de desenvolver diabetes

c. Para ver se o adolescente está fazendo seus tratamentos

d. Para ver se seu adolescente precisa de mais vitaminas

e. Todas acima

24) O tempo é tudo; qual é a ordem certa para tomar as seguintes tratamentos?

a. Limpeza das vias aéreas, antibióticos inalatórios, inalação de broncodilatadores de curta ação

b. Inalação de broncodilatadores de curta duração, desobstrução de vias aéreas, antibióticos inalatórios

c. Antibióticos inalatórios, inalação de broncodilatadores de curta ação, limpeza das vias aéreas

25) Quando o adolescente tiver uma exacerbação pulmonar:

- a. Espere uma semana e veja se ele/ela fica melhor
- b. O adolescente deve tomar vitaminas extras
- c. Você ou seu filho adolescente devem chamar a Equipe Fibrose Cística quando ele / ela desenvolver uma febre
- d. Você ou seu filho adolescente deve chamar a Equipe Fibrose Cística imediatamente

26) Adolescentes com Fibrose Cística devem comer:

- a. Até duas vezes mais alimentos do que adolescentes sem Fibrose Cística
- b. A mesma quantidade de alimento do que adolescentes sem Fibrose Cística
- c. Mais gordura do que os adolescentes sem Fibrose Cística
- d. Menos leite e queijo do que os adolescentes sem Fibrose Cística
- e. Respostas A e C

27) Quando o adolescente se sente estressado, isso pode ajudar:

- a. Ignorar
- b. Agir (gritando, batendo)
- c. Fazer algo divertido
- d. Conversar com alguém
- e. Respostas A e B
- f. Respostas C e D

28) É melhor para o seu adolescente tomar enzimas:

- a. Assim que ele/ela se lembra deles
- b. No início de uma refeição ou lanche
- c. Durante uma refeição ou lanche
- d. Logo depois de comer

29) Com Fibrose Cística, a tosse:

- a. Deve ser controlada com medicamentos para a tosse
- b. Pode fazer os outros doentes
- c. Torna mais difícil para o seu adolescente para combater infecções
- d. Auxilia seu adolescente cuspir a secreção fora

30) Uma maneira de adicionar calorias para ovos mexidos é:

- a. Misture-os com leite desnatado em vez de integral
- b. Adicione o queijo ralado
- c. Adicione sal e pimenta
- d. Adicionar vegetais

31) É importante para o seu adolescente ser aberto e comunicativo com sua equipe Fibrose Cística, porque:

- a. O adolescente saberá mais sobre seu corpo
- b. A equipe está curioso sobre a vida de seu filho adolescente
- c. A equipe precisa obter informações de seu filho adolescente
- d. Ele ajuda as consultas ir mais rápido
- e. Respostas A, C, e D
- f. Todas acima

32) As enzimas devem ser mantidas em local fresco e escuro.

- a. Verdadeiro
- b. Falso

33) Para evitar novas bactérias da Fibrose Cística em seus pulmões, seu filho adolescente deve:

- a. Não sair com outras pessoas que têm Fibrose Cística
- b. Tossir em lenços de papel e jogá-los fora
- c. Ficar em casa, tanto quanto possível
- d. Respostas A e B
- e. Todas acima

34) Adolescentes com FC precisam comer mais porque:

- a. Parte da energia é perdida quando o alimento não é digerido corretamente
- b. Seu metabolismo é mais rápido
- c. Eles têm de combater infecções
- d. Seus apetites são naturalmente maior
- e. Respostas A, B, e C

35) As pessoas com Fibrose Cística tomam vitaminas A, D, E e K, porque essas vitaminas:

- a. Podem ser fracamente absorvidas a partir de alimentos
- b. Precisam de mais água para ser absorvidas
- c. Não são encontradas em alimentos que as pessoas normalmente comem
- d. Respostas A e B

15.7 Apêndice G – Informativos

15.7.1 Conhecimento geral sobre a doença

-A Fibrose Cística é uma doença genética, ou seja, toda a pessoa portadora desta doença tem um “defeito” genético que não permite a “produção” adequada de uma proteína chamada de CFTR (proteína transreguladora fibrose cística). A falta desta proteína faz com que nossas células absorvam mais água do que é necessário e deixem a superfície desidratada, tornando todos os líquidos de nosso corpo mais espessos;

Acarreta em desordens principalmente: do sistema respiratório (acumula secreção nos pulmões), do sistema digestivo (alterações nas fezes, dificuldade para engordar e crescer).

-Isto é hereditário, quer dizer, é herdado pelo pai e pela mãe;

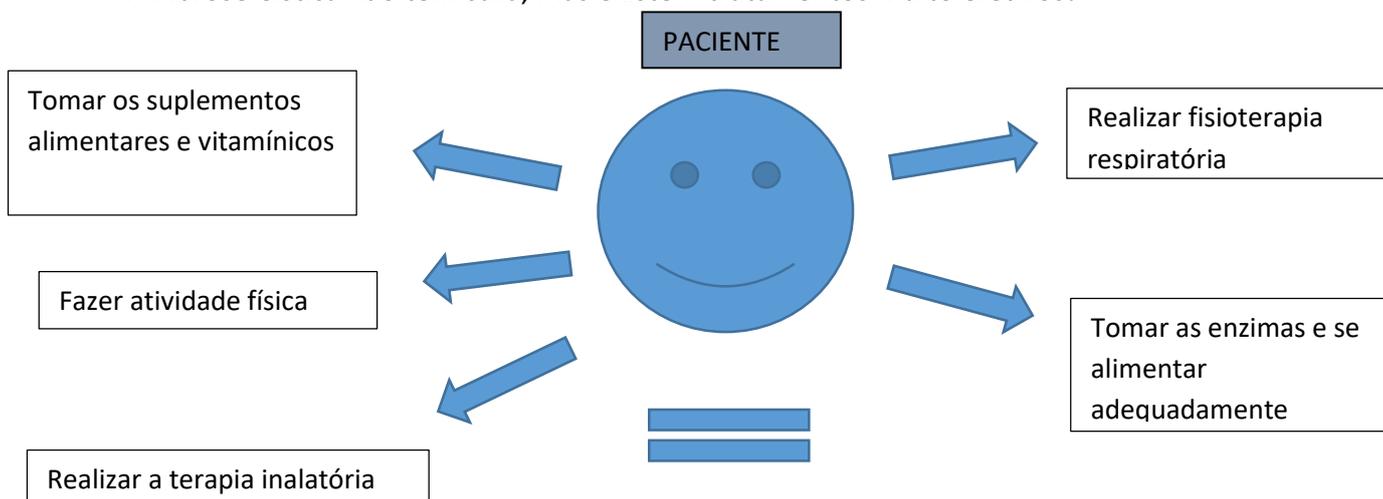
- Nos dias de hoje, as pessoas que possuem fibrose cística estão vivendo muito melhor devido ao desenvolvimento das medicações, o acompanhamento com profissionais bem preparados e principalmente o conhecimento sobre a doença e a ADESÃO AO TRATAMENTO;

O que é adesão? Quando vamos nas consultas, o médico, a fisioterapeuta, a nutricionista, todos eles nos orientam a comer bem, fazer fisioterapia, tomar as medicações nos horários certos... Eles nos dão um “tratamento”! Eles também nos dizem que só iremos viver bem se fizermos certinho isto. Adesão é quando realizamos tudo o que é indicado para que tenhamos uma vida normal.

-Atualmente o tratamento desta doença necessita: realizar adequadamente a fisioterapia, as nebulizações, comer adequadamente, “tomar” as medicações corretamente e realizar atividade física.

- O apoio da mãe, do pai e de toda a família é muito importante!

- A Fibrose Cística não tem cura, mas existem tratamentos muito efetivos!



SUCESSO NO TRATAMENTO!

15.7.2 Fisioterapia Respiratória – Terapia Inalatória

Fisioterapia Respiratória:

- A doença pulmonar na fibrose cística é um dos principais fatores que determinam o caminho que a doença terá;
- É importante ter muita determinação e disciplina no tratamento quando falamos da saúde do pulmão na fibrose cística;
- A secreção produzida pelo pulmão de quem tem fibrose cística é espessa, obstruindo com muita facilidade os brônquios, facilitando assim as infecções respiratórias, principalmente a “colonização” de bactérias.
- Por isso **TODOS** os pacientes **DEVEM** realizar fisioterapia respiratória **TODOS OS DIAS**, com técnicas e aparelhos conforme é orientado pelo fisioterapeuta;
- A fisioterapia respiratória é importante para a remoção de secreção pulmonar, evitando assim o acúmulo.
- Muitas vezes só é possível perceber a diferença que a fisioterapia faz na vida de um paciente com fibrose cística em longo prazo. Fazer fisioterapia respiratória diariamente ajuda a prevenir a destruição pulmonar.
- Outros benefícios da fisioterapia respiratória: melhora na capacidade ao realizar exercício físico, melhora a qualidade do sono, diminui as infecções pulmonares e as internações hospitalares.

Terapia Inalatória:

- Esta também é uma parte muito importante do tratamento: A nebulização!
- Cada um deve realizar as nebulizações de acordo com a orientação do médico pneumologista;
- Existem dois tipos principais de nebulização:
 1. a que ajuda a “soltar” o catarro (mucolítica) e
 2. a que ajuda a diminuir a quantidade de bactérias nos brônquios (antibiótico inalatório)
- A mucolítica pode ser: Solução salina hipertônica ou a Dornase alfa. Estas sempre devem ser realizadas antes da fisioterapia, têm um papel de ajudar a deixar menos espessa a secreção, facilitando assim na hora de tossir e expectorar!
- O antibiótico inalatório deve ser realizado sempre após a fisioterapia, pois com o pulmão “limpinho”, o antibiótico irá contribuir para a diminuição das bactérias com consequente melhora para a função pulmonar;

15.7.3 Nutrição – Enzimas e Suplementos

- A insuficiência pancreática está entre as complicações mais frequentes da fibrose cística e é uma manifestação digestiva;

- O pâncreas, dentre suas funções, deve produzir enzimas que auxiliam na digestão. Porém devido à fibrose cística esta função está alterada, acarretando em dificuldade na absorção dos alimentos e por causa disso é normal sentir dor abdominal e ter diarreia.

- **ATENÇÃO:** Por isso é fundamental tomar a dose de enzimas pancreáticas recomendada pelo médico antes de TODAS as refeições!!

- A boa nutrição é indispensável no tratamento da fibrose cística e modifica o curso da doença!

- Pacientes com fibrose cística possuem um gasto de energia maior do que as outras pessoas devido às inflamações pulmonares crônicas, má absorção, tosse frequente, aumento da respiração, etc.

- Por isso normalmente é preciso comer “bastante”, para compensar este gasto de energia elevado.

- Para auxiliar existem os suplementos nutricionais, eles possuem um papel muito importante, pois complementam a alimentação e nos ajudam “a crescer bem fortes”!

- CUIDADO: os suplementos nutricionais são indicados conforme a necessidade diária de cada um! Você não deve aumentar ou diminuir a quantidade por conta própria. Sua nutricionista indicará a quantidade necessária para você!

- Como os pacientes de fibrose cística possuem uma má absorção das gorduras ingeridas através da alimentação, isto pode implicar em falta de algumas vitaminas. Existem duas possibilidades:

- alimentação rica em frutas, legumes e verduras (**deve existir sempre**);

- e suplemento de vitaminas que serão orientadas pelo médico;

- Não podemos esquecer de beber bastante água!

- Com uma alimentação adequada mantemos o peso e o crescimento ideal.

- Devemos sempre seguir as orientações da nutricionista, realizar todas as refeições recomendadas!

Não esqueça: ALIMENTAÇÃO ADEQUADA
SAÚDE!


PESO E ALTURA IDEAL



15.7.4 Atividade física

- **A atividade física é muito importante na Fibrose Cística.**

- É importante haver um planejamento sobre quantas vezes na semana deve ser realizada, quanto mais dias melhor!

- Deve ter a duração de no mínimo 30 minutos;

- **A atividade física deve ser orientada por um profissional** conforme a adaptação e o que cada um gostar mais de fazer;

- Atividade física para a criança, normalmente é o brincar! Pode ser jogo de bola, andar de bicicleta, fazer caminhadas, corridas, nadar. É preciso se movimentar!

- **Cuidados necessários:**

- Se for realizar em ambiente fechado é preciso cuidar as trocas de temperatura de um ambiente para o outro;

- Em ambiente aberto cuidar os horários devido ao sol, indicado antes das 10 horas da manhã e depois das 16 horas da tarde;

- Importante beber água;

- Se tiver com secreção pulmonar pode-se realizar a fisioterapia respiratória antes; Com o pulmão limpinho terá um melhor desempenho e bem estar!

- Cuidado com esporte envolvendo lutas pelo impacto de golpes no abdômen;

- **Com o exercício físico os benefícios são muitos:**

- Melhora o trabalho do coração e do pulmão;

- Melhora da capacidade para as atividades do dia a dia;

- Ajuda a “soltar” mais secreção do pulmão;

- Melhora a qualidade de vida; Traz bem estar e ajuda a distrair a mente!

- Ajuda a manter o pulmão saudável

Muito importante!!



O EXERCÍCIO NÃO SUBSTITUI DE FORMA ALGUMA A FISIOTERAPIA
RESPIRATÓRIA!

16 Anexos

16.1 Anexo A – Escala de Borg Modificada

0	Nenhuma
0,5	Muito, muito leve
1	Muito leve
2	Leve
3	Moderada
4	Pouco intensa
5	Intensa
6	
7	Muito intensa
8	
9	Muito, muito intensa
10	Máxima

Escala de Borg Modificada,

Gunnar Borg, 1982

16.2 Anexo B – Questionário de qualidade de vida

16.2.1 Versão para 6 a 11 anos

Este questionário é formatado para o uso do entrevistador. Por favor, use esse formato para crianças mais jovens. Para crianças mais velhas, *que parecem ser capazes de ler e responder aos questionário sozinhas*, como as de 12 a 13 anos, use este questionário na forma de auto-avaliação. Para cada seção do questionário, há instruções para o entrevistador. Estas instruções que *você deve ler para a criança estão assinaladas entre aspas*. As instruções que *você deve seguir estão sublinhadas e colocadas em itálico*.

Entrevistador: *Por favor faça as seguintes perguntas:*

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Você é?

Menino Menina

C) Durante as últimas duas semanas, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO relacionadas a sua saúde?**

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

- 1 Branca 2 Negra 3 Mulata
 4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____
 7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

- 1 Infantil (jardim da infância) 2 1ª série 3 2ª série 4 3ª série
 5 4ª série 6 5ª série 7 6ª série
 8 7ª série 9 não está na escola

Entrevistador: *Por favor leia o seguinte para a criança:*

"Estas questões são feitas para as crianças que, como você, têm a Fibrose Cística. Suas respostas vão nos ajudar a entender como esta doença é e como seu tratamento lhe ajuda. Responder a estas questões vai ajudar a você e a outros como você, no futuro. Para cada questão que eu pergunto, escolha uma resposta no cartão que eu vou mostrar para você."

** Apresente o cartão laranja para a criança.*

Olhe para este cartão e leia comigo o que ele diz: **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**

"Aqui está um exemplo: Se eu perguntasse a você se **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade** que os elefantes voam, qual das 4 respostas do cartão você escolheria?"

** Apresente o cartão azul para a criança.*

"Agora olhe para este cartão e leia comigo o que diz: **Sempre / Frequentemente / Às vezes / Nunca.**"

"Aqui está um outro exemplo: Se eu perguntasse se você vai para a lua **Sempre / Frequentemente / Às vezes / Nunca**, qual das respostas do cartão você escolheria?"

** Apresente o cartão laranja para a criança.*

"Agora eu vou fazer algumas perguntas sobre sua vida de todos os dias."

"Fale-me se você acha que o que eu vou ler para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**"

Por favor assinale o quadrado da resposta da criança. "Durante as últimas duas semanas:"

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1. Você conseguiu andar tão depressa quanto os outros				
2. Você conseguiu subir as escadas tão depressa quanto os outros				
3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				
4. Você conseguiu correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5. Você conseguiu participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar coisas pesadas como livros, mochilas e maleta da escola				

Entrevistador: *Mostre o cartão azul à criança.*

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança. "E durante **as últimas duas semanas,** diga-me com que frequência:"

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
7. Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você ficou triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				
15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi forçado(a) a comer				

Entrevistador: *Apresente o cartão laranja à criança.*

"Agora diga se você acha que o que estou lendo para você **Sempre é verdade, Quase sempre é verdade, Às vezes é verdade ou Nunca é verdade.**"

Por favor assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Durante as últimas duas semanas:"

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
18. Você conseguiu fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você brincou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa				
25. Você foi "gozado(a)" por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				
27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Entrevistador: Apresente o cartão azul para a criança novamente.

Assinale o quadrado indicando a resposta da criança.

"Diga-me quantas vezes nas **últimas duas semanas:**"

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou à noite por causa da tosse				
33. Você tossiu catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO

16.2.2 Versão para 12 a 13 anos

Este questionário é destinado aos adolescentes que, como você, têm FIBROSE CÍSTICA. Suas respostas nos ajudarão a entender esta doença e como os tratamentos podem ajudar você. Assim, respondendo estas questões, você ajudará a você mesmo e a outros com fibrose cística no futuro. Por favor, responda todas as questões. Não há respostas erradas ou certas. Se você não está seguro quanto à resposta, escolha a que parece mais próxima da sua situação.

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Você é?

Masculino Feminino

C) Durante as últimas duas semanas, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

- 1 Branca 2 Negra 3 Mulata
4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____
7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

- 1 5ª série 2 6ª série 3 7ª série 4 8ª série
5 1o colegial 6 não está na escola

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1. Você foi capaz de andar tão depressa quanto os outros				
2. Você foi capaz de subir escadas tão depressa quanto os outros				
3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				
4. Você foi capaz de correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5. Você foi capaz de participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochila e maleta da escola				

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta

Durante as últimas duas semanas, indique com que frequência:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
7. Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você se sentiu triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				
15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi obrigado(a) a comer				

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
18. Você foi capaz de fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você ficou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais tempo do que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa				
25. Você foi "gozado(a)" por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				

27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que você era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Diga-nos quantas vezes nas últimas duas semanas:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou à noite por causa da tosse				
33. Você tossiu com catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

16.2.3 Versão para adolescentes e adultos (acima de 14anos)

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Qual o seu sexo?

Masculino Feminino

C) Durante as últimas duas semanas você esteve de férias, faltou à escola ou ao trabalho por razões NÃO relacionadas à sua saúde?

Sim Não

D) Qual o seu estado civil atual?

1 Solteiro(a) / nunca casou 2 Casado(a) 3 Viúvo(a)

4 Divorciado(a) 5 Separado(a)

6 2º casamento 7 Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

1 Branca 2 Negra 3 Mulata

4 Oriental 5 Indígena 6 Outra (qual?) _____

7 Prefere não responder 8 Não sabe responder

F) Qual foi o grau máximo de escolaridade que você completou?

1. Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto

2. Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo

3. Escola Vocacional (Profissionalizante)

4. Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto

5. Curso Médio (colegial ou científico) Completo

6.Faculdade / Curso Superior

7.Não freqüentou a escola

G) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar?

1.Vai à escola

.2.Faz cursos em casa

3.Procura trabalho

4.Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)

5.Faz serviços em casa - período integral

6.Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde

7.Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas em que nível você teve dificuldade para:

	Muita Dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Nenhuma dificuldade
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes				
2. Andar tão depressa quanto os outros				
3. Carregar ou levantar coisas pesadas como livros, pacotes ou mochilas				
4. Subir um lance de escadas				
5. Subir tão depressa quanto os outros				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
6. Você se sentiu bem				
7. Você se sentiu preocupado(a)				
8. Você se sentiu inútil				
9. Você se sentiu cansado(a)				
10. Você se sentiu cheio(a) de energia				
11. Você se sentiu exausto(a)				
12. Você se sentiu triste				

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada

questão.

Pensando sobre o seu estado de saúde nas últimas duas semanas:

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

1. Você consegue andar por longo período, sem se cansar.
2. Você consegue andar por longo período, mas se cansa.
3. Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo.

14. Como você se sente em relação à comida?

1. Só de pensar em comida, você se sente mal.
2. Você nunca gosta de comer
3. Você às vezes gosta de comer

4. Você sempre gosta de comer

15. Até que ponto os tratamentos que você faz tornam a sua vida diária difícil?

1. Nem um pouco
2. Um pouco
3. Moderadamente
4. Muito

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

1. Muito tempo
2. Algum tempo
3. Pouco tempo
4. Não muito tempo

17. O quanto é difícil para você realizar seus tratamentos, inclusive medicações, diariamente?

1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. Muito difícil

18. O que você pensa da sua saúde no momento?

1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

Pensando sobre a sua saúde, durante as últimas duas semanas, indique, na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são verdadeiras ou não:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar				
21. Eu tenho que me esforçar para comer				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria				
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros				
24. Eu acho que estou muito magro(a)				
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade				
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física				
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)				
28. Eu fico bastante com os meus amigos				
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite				
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência				
32. Eu me sinto saudável				
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo frequentar faculdade, casar, progredir no emprego)				
34. Eu levo uma vida normal				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

Por favor, escolha o número ou selecione o quadrado indicando sua resposta.

35. Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares, trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante as últimas duas semanas:

1. Você não teve problemas
2. Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil
3. Você ficou para trás
4. Você não conseguiu realizar as atividades, de nenhum modo

36. Quantas vezes você faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu fazer suas atividades diárias por causa da sua doença ou dos seus tratamentos nas últimas duas semanas?

sempre freqüentemente às vezes nunca

37. O quanto a Fibrose Cística atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?

Sempre frequentemente às vezes nunca

38. O quanto a Fibrose Cística interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?

Sempre freqüentemente às vezes nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

Indique como você têm se sentido durante as últimas duas semanas.

	Muito(a)	Algum(a)	Um pouco	Nada
39. Você teve dificuldade para ganhar peso?				
40. Você estava encatarrado(a)?				
41. Você tem tossido durante o dia?				
42. Você teve que expectorar catarro?				*

Vá para a questão 44

43. O seu catarro (muco) tem sido predominantemente:

- 1.claro
- 2.claro para amarelado
- 3.amarelo - esverdeado
- 4.verde com traços de sangue
- 5.não sei

Com que frequência, nas últimas duas semanas:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
44. Você tem tido chiado?				
45. Você tem tido falta de ar?				
46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?				
47. Você tem tido problema de gases?				
48. Você tem tido diarreia?				
49. Você tem tido dor abdominal?				
50. Você tem tido problemas alimentares?				

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!