

**CENTRO UNIVERSITÁRIO SÃO JOSÉ  
CURSO DE ENFERMAGEM**

**BARBARA DA SILVA MOREIRA  
NATSHA NERES MARIANO  
JUAN CARLOS SILVA POSSI**

**ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS E ADOLESCENTES  
COM FIBROSE CÍSTICA**

Rio de Janeiro  
2021.1

**ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM  
FIBROSE CÍSTICA  
NURSING CARE FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS**

**Barbara da Silva Moreira**

Graduanda do Curso de Enfermagem do Centro Universitário São José.

**Natasha Neres Mariano**

Graduanda do Curso de Enfermagem do Centro Universitário São José.

**Juan Carlos Silva Possi**

Prof. Mestre do Curso de Enfermagem do Centro Universitário São José.

## **RESUMO**

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença genética autossômica-recessiva mais frequente em populações brancas. Se trata de uma doença monogênica, cujo problema localiza-se no cromossoma 7. A fibrose cística é diagnosticada através da triagem neonatal, pelo exame teste do pezinho que deve ser realizado do terceiro e quinto dia de vida do recém-nascido. **Objetivos:** objetivo geral do artigo é analisar as estratégias do cuidado de enfermagem as crianças e adolescentes portadoras de fibrose cística. Enquanto os objetivos específicos é descrever as necessidades de saúde que uma criança com fibrose cística possui; Identificar intervenções de enfermagem aplicáveis a crianças com fibrose cística. **Metodologia:** O presente estudo caracteriza-se como uma revisão integrativa da literatura, descritiva. Serão utilizados para a pesquisa artigos da BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PubMed (US National Library of Medicine Institutes of Health) e Scielo. Utilizando os critérios de inclusão e exclusão foram selecionados 18 artigos para análise do estudo. **Discussão:** Através dos artigos selecionados, chegamos aos quatros eixos temáticos desenvolvidos na discussão: A importância da triagem neonatal e diagnóstico precoce; Tratamento da fibrose cística; O impacto da fibrose cística no estado nutricional e Fibrose Cística e os impactos na qualidade de vida. **Considerações finais:** diversas são as necessidades de saúde das crianças e adolescentes com fibrose cística, mas ainda é preciso mais publicações mostrando a importância da assistência de enfermagem a esses pacientes.

**Palavras-chave: Fibrose Cística, Necessidades de Saúde e Enfermagem.**

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Cystic fibrosis is an autosomal-recessive genetic disease most frequent in white populations. It is a monogenic disease, the problem of which is located on chromosome 7. Cystic fibrosis is diagnosed through neonatal screening, by the foot test that should be performed on the third and fifth day of life of the newborn. **Objectives:** the general objective of the article is to analyze the strategies of nursing care for children and adolescents with cystic fibrosis. While the specific objectives are to describe the health needs that a child with cystic fibrosis has; Identify nursing interventions applicable to children with cystic fibrosis. **Methodology:** This study is characterized as an integrative review of the descriptive literature. Articles

from the VHL (Virtual Health Library), PubMed (US National Library of Medicine Institutes of Health) and Scielo will be used for the research. Using the inclusion and exclusion criteria, 18 articles were selected for study analysis. **Discussion:** Through the selected articles, we reached the four thematic axes developed in the discussion: The importance of neonatal screening and early diagnosis; Treatment of cystic fibrosis; The impact of cystic fibrosis on nutritional status and Cystic Fibrosis and the impacts on quality of life. **Final considerations:** there are several health needs of children and adolescents with cystic fibrosis, but more publications are still needed showing the importance of nursing care to these patients. **Keywords: Cystic Fibrosis, Need for Health, Nursing.**

## INTRODUÇÃO:

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica-recessiva que foi reconhecida nos últimos 70 anos com uma doença hereditária e com um grande potencial letalidade. Se trata de uma doença mais frequente em populações de origem Caucasiana, afetando cerca de 70.000 pessoas em todo o mundo (FIRMIDA, 2011; SANTOS *et al.*, 2017).

A incidência das doenças nos Estados Unidos é variável: na etnia branca é de 1: 1.200 a 1: 10.000 casos em nascidos vivos, com incidência maior no sexo masculino do que no sexo feminino. Na União Europeia 1: 2.000 a 3.000 casos em nascidos vivos. Em Cuba e no México, respectivamente, a incidência é de 1: 3.900 a 1: 8.500 nascidos vivos. A expectativa de vida para um recém-nascido com FC é de 40 anos. No Brasil a incidência de FC tem uma estimativa de 1: 7.000 em nascidos vivos, com variações regionais (FIRMIDA, 2011; SANTOS *et al.*, 2017).

A Fibrose Cística é uma doença monogênica, onde o problema está localizado no cromossoma 7. Como se trata de uma doença de herança autossômica-recessiva, o indivíduo precisa ter duas mutações de FC para desenvolver a doença, cada uma herdada por cada um dos pais. Quando o indivíduo herda apenas uma mutação que causa FC, ele é chamado de carreador (FIRMIDA, 2011; SANTOS *et al.*, 2017).

Em relação as características genéticas da FC, já foi reconhecido mais de mil mutações. Uma das mutações é causada no gene *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), localizado no braço longo do cromossomo 7 *locus* q31. Sendo umas das alterações genéticas mais latadas é a delta F508. O gene defeituoso acarreta disfunção de proteína que se encontra na membrana apical das células epiteliais

de muitos órgãos e que tem como principal função ser um canal de transporte de cloro. Geralmente acomete mais os sistemas respiratório e gastrointestinal, sendo mais clássico se manifestar como doença sinopulmonar crônica e supurativa, má absorção intestinal, concentração de cloretos elevada no suor e insuficiência pancreática exócrina. (FIRMIDA, 2011; SANTOS *et al.*, 2017).

O diagnóstico de Fibrose Cística se dá através do teste do pezinho, teste do suor, pesquisa de mutações em testes de DNA. A Organização Mundial de Saúde (OMS) recomendou que nos países em desenvolvimento realizassem a triagem neonatal para determinar a incidência e identificar os recém-nascidos portadores de FC. Orientou que fossem implementados laboratórios para identificação das mutações da FC; que fossem desenvolvidos centros de diagnósticos e de tratamentos com equipe multidisciplinar (FIRMIDA, 2011; SANTOS *et al.*, 2017).

No ano de 2001, foi realizado uma reavaliação da Triagem Neonatal no Sistema Único de Saúde (SUS), que ocorreu a publicação da Portaria GM/MS n.º 822, de 6 de junho de 2001, onde foi criado o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), que tem como objetivo destacar a ampliação do leque de patologias triadas, dentre elas a FC. Além de determinar que a triagem envolva a realização do exame laboratorial, uma busca ativa dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, tratamento e acompanhamento multidisciplinar especializado das crianças. Passando atuara na prevenção e na redução da morbimortalidade provocada pelas patologias triadas (SANTOS *et al.*, 2017).

Como a fibrose cística é diagnosticada no rastreio neonatal, como iniciar assistência de enfermagem a essas crianças e adolescentes? Como capacitar os profissionais para prestar assistência necessária? Como realizar o diagnóstico após o período neonatal?

O objetivo geral do artigo é analisar as estratégias do cuidado de enfermagem as crianças e adolescentes portadoras de fibrose cística. Enquanto os objetivos específicos é descrever as necessidades de saúde que uma criança com fibrose cística possui; Identificar intervenções de enfermagem aplicáveis a crianças com fibrose cística.

O presente estudo caracteriza-se como uma revisão integrativa da literatura, descritiva. Serão utilizados para a pesquisa artigos da BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PubMed (US National Library of Medicine Institutes of Health) e Scielo.

A revisão integrativa é uma abrangente abordagem metodológica que determina o conhecimento atual a respeito de um tema específico, visto que identifica, analisa e sintetiza os resultados de estudos independentes acerca de um mesmo assunto, contribuindo para o aprofundamento do conhecimento do tema investigado, suscitando em uma repercussão benéfica na qualidade da atenção prestada ao paciente.

Para o desenvolvimento do presente estudo, optou-se pela aplicação da metodologia proposta por Mendes, Silveira e Galvão (2008), que sugerem a elaboração da revisão integrativa dividida em seis etapas:

1) Identificação do tema e seleção da questão de pesquisa para a elaboração da revisão integrativa; 2) Estabelecimento de critérios para inclusão e exclusão de estudos/ amostragem ou busca na literatura; 3) Definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados; 4) Avaliação dos estudos incluídos na revisão integrativa; 5) Interpretação dos resultados; 6) Apresentação da revisão/síntese do conhecimento.

Para a elaboração da pergunta de pesquisa, utilizou-se a estratégia PICO/PVO.

Baseado na estratégia PICO, a questão de pesquisa foi definida como: “Quais são as necessidades de saúde de crianças e adolescentes com fibrose cística?”.

Os critérios de inclusão utilizado foram: artigos completos, nos idiomas inglês, português e espanhol, publicado nos últimos 5 anos.

Utilizamos como critério de exclusão da produção científica artigos na modalidade relatos de caso, estudos com incoerência metodológica e artigos em duplicidade nas bases de dados.

A busca foi realizada nas seguintes fontes de informação: BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PubMed (US National Library of Medicine Institutes of Health) e Scielo. Estabeleceu-se como descritores os seguintes termos: fibrose cística e sinais e sintomas, utilizando o operador booleano AND. Ao realizar uma busca piloto, observou-se que utilizar palavras-chaves ao invés de descritores mostrou-se mais adequado para encontrar estudos que respondessem à pergunta de pesquisa, por isso o termo de pesquisa selecionado foi fibrose cística AND [sinais e sintomas OR Determinação de Necessidades de Cuidados de Saúde] conforme o idioma de cada base de dados. Foram selecionados 18 artigos para análise.

A Fibrose Cística (FC) é uma séria desordem genética que afeta principalmente os pulmões e as glândulas exócrinas, nela gera-se um processo obstrutivo relacionado ao aumento da viscosidade do muco. (WEBER JAKS *et al.*, 2018)

As manifestações clínicas podem ser classificadas de acordo também com o aparelho e órgãos acometidos. As principais são: sintomas respiratórios, agudos ou persistentes, desnutrição/baixo peso crescimento físico, esteatorreia com fezes anormais, íleo meconial e obstrução intestinal, prolapso retal, doença hepatobiliar e sinusopatia (SANTOS *et al.*, 2010).

Embora a expectativa de vida desses pacientes tenha aumentado nos últimos anos, a mortalidade permanece elevada em pacientes entre 26 a 30 anos, com pacientes chegando, no máximo, a 40 anos de idade (SANTOS *et al.*, 2010).

O diagnóstico precoce da patologia, acarreta a promoção de uma melhor qualidade de vida para o paciente. O tratamento realizado por uma equipe multidisciplinar o torna mais eficaz, como no aumento da expectativa de vida.

O conhecimento traz a equipe de enfermagem uma melhor orientação a prática e conhecimento as manifestações clínicas, já pouco conhecida pelo público em geral.

O enfermeiro deve estar atento principalmente aos sinais e sintomas, como na orientação ao familiar ou paciente dos sinais e sintomas, quanto fatores de risco e na redução de complicações.

Explicar todo e qualquer procedimento é essencial, a fim de diminuir a ansiedade e a surpresa do paciente em frente ao novo. Conversar principalmente com a criança, estimulando sua colaboração, permitindo alguma tomada de decisão se possível, diminuindo o medo do desconhecido (GABATZ, 2007).

A busca por novos conhecimentos contribui para uma melhor assistência e prestação de serviço. A temática contribuirá como fonte de conhecimento para outros estudantes e profissionais da área da saúde.

Temos a intenção de que estas informações acrescentem ideias e conhecimento a equipe de enfermagem, para que seja ofertado os cuidados necessários a esses pacientes portadores de doença crônica que é a Fibrose Cística.

A temática também contribuirá para outros estudos, como fonte de informações para estudantes e profissionais da área de enfermagem e saúde, a fim de encorajar

debates sobre a temática e novas pesquisas para aprofundar-se sobre o assunto, trazendo um novo olhar sobre a assistência de enfermagem as crianças e adolescentes portadoras de fibrose cística.

## FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

### Fibrose Cística

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica-recessiva mais frequente em populações brancas. Se trata de uma doença monogênica, cujo problema localiza-se no cromossoma 7. Para expressar a doença, o indivíduo precisa ter duas mutações de FC, cada uma herdada por seus pais. O gene defeituoso acarreta disfunção de uma proteína que se situa na membrana apical das células epiteliais de muitos órgãos e que tem como principal função ser um canal de transporte de cloro. Devido a disfunção da proteína CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), resulta em uma doença sistêmica com uma grande variabilidade de sinais e sintomas (FIRMIDA, 2011).

A disfunção da proteína CFTR, pode acometer os sistemas respiratório e gastrointestinal, sendo clássico se manifestar como doença sinopulmonar crônica e supurativa, má absorção intestinal e concentração de cloretos elevada no suor. A amplitude das manifestações clínicas é relacionada ao grande número de mutações para FC conhecidas, gerando diferentes graus de perda funcional da CFTR. Podemos considerar atualmente a existência de mais de 1800 mutações descritas (FIRMIDA, 2011).

A maioria das pessoas são diagnosticadas com FC através dos sinais e sintomas, porém o diagnóstico não é claro em cerca de 5% a 15% dos indivíduos. Esses pacientes oferecem dificuldade para se classificar devido à presença de limitadas características clínicas da FC, tornando inconclusivos os resultados do teste de diagnóstico. Nos últimos anos teve avanços no diagnóstico da FC, que deve ser baseada na presença de uma ou mais manifestações fenotípicas (clínicas) características, como doença sinusial ou

pulmonar crônica; insuficiência exócrina pancreática crônica; teste duplamente positivo de triagem neonatal (SANTOS *et al.*, 2010).

Atualmente os teste que são realizados para diagnosticar a fibrose cística é o teste de suor, análise das mutações da FC (teste de DNA); teste de triagem neonatal; medidas de diferença de potencial do epitélio nasal (DPN); diagnóstico pré-natal; entre outros (SANTOS *et al.*, 2010).

## **Processo de Enfermagem**

O processo de enfermagem foi desenvolvido buscando a valorização da profissão e processo de ensino para sua construção de conhecimento. Entendendo-se como um instrumento metodológico de trabalho auxiliando na condição de saúde do cliente e na atuação da enfermagem.

Foi a partir de Florence Nightingale, que o cuidado ganhou especificidade na divisão do trabalho, sendo reconhecido como atividade necessária e útil para a sociedade e que, para seu exercício, era preciso formação especial e conhecimentos que fundamentassem o agir profissional (SOUZA; SANTOS; MONTEIRO, 2013).

Desenvolve-se uma teoria que procura explicar a natureza da enfermagem, seu campo específico e sua metodologia de trabalho. Fundamenta-se na teoria de Maslow para explicar ser a enfermagem um serviço prestado ao Homem visando assisti-lo no atendimento de suas necessidades básicas e desta maneira contribuir mantê-lo em equilíbrio no tempo e espaço, seja prevenindo desequilíbrios, ou revertendo estes em equilíbrio. Da teoria proposta inferem-se os conceitos de enfermagem, assistir, assistência e cuidados em enfermagem. Algumas proposições e princípios também são expostos. Tendo a Teoria de Necessidades Humanas Básicas por fundamento, estabelece-se a metodologia ou Processo de Enfermagem em 6 fases: histórico, diagnóstico, plano assistencial, plano de cuidados, evolução e prognóstico (HORTA, 1974).

A Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é regulamentada no Brasil como um método que organiza o trabalho profissional, possibilitando a implementação do Processo de Enfermagem (PE), instrumento metodológico que orienta o cuidado profissional de enfermagem, organizado em cinco etapas inter-relacionadas: coleta de

dados, diagnóstico de enfermagem, planejamento, implementação e avaliação de enfermagem (SILVA, 2017).

A Coleta de dados deve obter sobre o histórico de enfermagem, com anamnese e exame físico; O Diagnóstico é constituído de identificações, respostas e problemas reais e/ou potenciais agravos; O Planejamento é o plano de ação, estabelecendo prioridades e resultados; A Implementação é colocar o plano em ação, e Avaliação de Enfermagem que é análise dos resultados e revisão de prioridades.

Todas as etapas devem ser registradas, demonstrando o cuidado ao cliente quanto aspectos profissionais e legais ao enfermeiro, reconhecendo de maneira viável assistência ao mesmo.

A sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) e a implementação do Processo de Enfermagem (PE) é uma atividade privativa do Enfermeiro, de acordo com a Lei do Exercício Profissional nº 7.498/86 e a Resolução do Conselho Federal de Enfermagem nº 358/2009 que trata da implantação da SAE e implementação do PE em toda instituição de saúde pública e privativa (SILVA, 2017).

Esta lei regulamentou a prescrição de enfermagem e a consulta de enfermagem como atribuições privativas do enfermeiro a sua prática clínica.

A realização do PE tornou-se obrigatório em todas as instituições de saúde no Brasil após o Conselho Federal de Enfermagem (COFEN) estabelecer a Resolução nº272/2002. Em 2009, o mesmo conselho elaborou a Resolução nº 358/2009, tornando obrigatória a estruturação da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) e a realização PE para todos os ambientes, públicos ou privados, em que ocorre o cuidado profissional de enfermagem (BERWANGER *et al.*, 2019).

Além de organizar e sistematizar o trabalho de enfermagem, esse método de trabalho contribui para a criação de um plano de eficácia de custos, auxilia na comunicação de enfermagem, diminui a margem de erros cometidos pelos profissionais, e acima de tudo, elabora um plano de cuidados individualizado ao sujeito assistido e não apenas a doença, direcionando as intervenções de enfermagem para a promoção, prevenção, recuperação e reabilitação de saúde (BERWANGER *et al.*, 2019).

## **DISCUSSÃO**

Foram selecionados 18 artigos para análise de dados, que gerou quatro eixos temáticos: A importância da triagem neonatal e diagnóstico precoce; Tratamento da fibrose cística; O impacto da fibrose cística no estado nutricional e Fibrose Cística e os impactos na qualidade de vida.

**Quadro 1:** Artigos selecionados para análise de dados do artigo.

<b>Título</b>	<b>Autores/Ano</b>	<b>Objetivos/Metodologia</b>	<b>Conclusão/Recomendações</b>
Mental Health screening in cystic fibrosis centres across Europe.	Abbott J, Havermans T, Jarvholm S, et al. 2019	Avaliar a divulgação e implementação das diretrizes na Europa dois anos após a sua publicação.	Os desafios dos diferentes sistemas de saúde e as barreiras linguísticas estão sendo superados com uma maior conscientização sobre a importância da saúde mental entre os DMT. A triagem com HM é viável e está ganhando impulso na Europa Ocidental e Oriental.
Medications used in pediatric cystic fibrosis population.	Alves S, Frank M, Bueno D. 2018	Descrever o perfil de medicamentos utilizados por pacientes pediátricos com fibrose cística. Estudo transversal.	O estudo permitiu maior conhecimento sobre o tratamento e o cuidado necessário em relação ao portador de fibrose cística, observando a demanda da implementação de estratégias que possam contribuir para melhoria da qualidade de vida e o cumprimento do plano terapêutico destes pacientes.
Doenças raras na agenda da inovação em saúde: avanços e desafios na fibrose cística.	Amaral M, Rego S. 2020	Discutir as muitas complexidades envolvidas na incorporação de novas tecnologias em saúde para doenças raras, tomando como foco central da discussão o caso da fibrose cística.	O presente estudo buscou trazer a discussão da inovação em saúde, numa perspectiva das doenças raras, localizando as considerações com base no contexto de uma doença rara em especial, fibrose cística. Baseando-se num entendimento da categoria doenças raras como um objeto de fronteira construído numa rede de significados envolvendo diferentes interesses, o trabalho tentou dar visibilidade à complexidade dos campos de conhecimento e dos vários atores envolvidos nessa discussão.

<p>Triagem neonatal para fibrose cística: para uma implementação nacional na Bélgica.</p>	<p>Boboli H, Boemer F, Mastouri M, et al. 2018</p>	<p>Garantir o atendimento ideal na área médica, para médica, psicológica e social.</p>	<p>A implementação de um programa e triagem neonatal de fibrose cística na Bélgica está prevista para 2019. Além de gerar um ganho para a saúde, o rastreio tornará possível uma corrida de obstáculos longa, árdua e difícil antes de chegar ao diagnóstico. No entanto, essas vantagens apenas se os critérios de qualidade de regulamentos estritos governarem essa seleção. Um programa de qualidade requer o estabelecimento de uma campanha de informação e sensibilização para profissionais e (futuro) país.</p>
<p>Treatment adherence among children and adolescents in a cystic fibrosis reference center.</p>	<p>Bonfim B, Filho VM, Fontenelle F, et al. 2020</p>	<p>Avaliar o grau de adesão ao tratamento (AT) autorreferida e pesquisar sua associação com variáveis clínicas e sociodemográficas em pacientes com fibrose cística (FC) de um centro de referência e comparar o grau de AT autorreferida com o presumido pela equipe multidisciplinar. Estudo transversal.</p>	<p>A taxa global de AT foi elevada, principalmente para menores de 14 anos. Houve correlação positiva entre a AT autorreferida e as avaliações da psicologia (<math>p=0,032</math>) e da nutrição (<math>p=0,012</math>).</p>
<p>Nutritional status, nutrient intake and use of enzyme supplements in paediatric patients with Cystic Fibrosis; a European multicentre study with reference to current guidelines.</p>	<p>Calvo-Lerma J, Hulst J, Asseiceira I, et al. 2017</p>	<p>Avaliar o estado nutricional, a ingestão diária de energia e macronutrientes e a dosagem de PERT com referência a essas novas diretrizes. Estudo transversal.</p>	<p>Entre os 6 centros, foi encontrada uma grande variabilidade e inconsistência com as novas diretrizes sobre nutrição e uso de PERT. Nossas descobertas documentam a falta de um critério geral para ajustar o PERT e sugerir o benefício potencial de ferramentas educacionais e auto-gestionárias para garantir a adesão às terapias, tanto para o corpo clínico quanto para os familiares. eles serão levados em consideração ao desenvolver essas novas ferramentas durante as próximas etapas do Projeto.</p>

<p>Rupturas e continuidades biográficas nas experiências e trajetórias familiares de crianças com fibrose cística.</p>	<p>Castellanos M, Barros N, Coelho S. 2018</p>	<p>Analisar as relações entre as trajetórias de adoecimento de crianças com fibrose cística (FC) e as experiências de seus pais/cuidadores tendo uma perspectiva as narrativas sobre suas trajetórias familiares.</p>	<p>Concluimos que os conceitos de RB e CB podem ser empregados de forma crítica e sensível à compreensão de experiências familiares de cronicidade e de suas reconstruções narrativas provocadas por doenças genéticas entre crianças.</p>
<p>Growth Deficiency in Cystic Fibrosis Is Observable at Birth and Predictive of Early Pulmonary Function.</p>	<p>Darrah R, Nelson R, Damato E, et al. 2016</p>	<p>Investigar a relação entre o peso ao nascer e a função pulmonar na FC.</p>	<p>Este estudo confirmou achados anteriores de diminuição do peso ao nascer em bebês com FC, mas também identificou pela primeira vez uma correlação entre o peso ao nascer e a função pulmonar na infância posterior.</p>
<p>Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados.</p>	<p>Ferreira DP, Chaves CRMM, Costa ACC. 2019</p>	<p>Avaliar a prevalência e os fatores associados à adesão a terapia de reposição enzimática em adolescentes com Fibrose cística. Estudo transversal, descritivo e observacional.</p>	<p>A prevalência de adesão a enzima foi pequena. Informações relacionadas à doença e ao tratamento devem ser aprimoradas, principalmente em adolescentes mais velhos e com comprometimento da função pulmonar, com criação de estratégias e estudos longitudinais para identificar fatores que interferem na adesão.</p>
<p>Associação do estado nutricional com função pulmonar e morbidade em crianças e adolescentes com fibrose cística: coorte de 36 meses.</p>	<p>Hauschild D, Rosa A, Ventura J, et al. 2018</p>	<p>Avaliar a associação entre estado nutricional, função pulmonar e morbidade em coorte de 36 meses de crianças e adolescentes com fibrose cística (FC). Estudo de coorte prospectivo de 36 meses.</p>	<p>O déficit nutricional esteve associado ao comprometimento da função pulmonar, mas não com a morbidade em crianças e adolescentes com FC.</p>
<p>Uma avaliação dos primeiros cinco anos do programa de triagem neonatal da fibrose cística no Estado de São Paulo, Brasil.</p>	<p>Maciel L, Magalhães P, Ciampo I, et al. 2020</p>	<p>Relatar os dados referentes à CF-NBS do HCFMRP-USP e realizar uma análise crítica dos resultados dessa triagem cinco anos após sua implantação.</p>	<p>A incidência da doença entre os bebês rastreados foi de 1:6.675 recém-nascidos rastreados. A idade média na avaliação inicial foi de 42 dias, comparável à dos neonatos triados com o protocolo IRT/DNA. Quase todos os bebês com FC já apresentava alguma manifestação da doença durante o período neonatal. A mutação detectada com mais frequência nos casos de FC foi F508del. esses achados sugerem que a idade precoce no início do tratamento em nosso centro se deve ao esforço das pessoas envolvidas no programa em uma busca ativa efetiva.</p>

<p>The role of neonatal screening in nutritional evolution in the first 12 months after diagnosis of cystic fibrosis.</p>	<p>Martins J, Forte G, Simon M, et al. 2018</p>	<p>Avaliar a evolução do estado nutricional de pacientes pediátricos com fibrose cística (FC) nos primeiros 12 meses após o diagnóstico e estabelecer sua associação com a triagem neonatal e variáveis clínicas. Estudo de coorte retrospectivo.</p>	<p>Este estudo demonstrou o papel da triagem neonatal no estado nutricional de pacientes com diagnóstico de FC no primeiro ano após o diagnóstico. O diagnóstico precoce pode contribuir significativamente para o alcance de indicadores antropométricos adequados e recuperação nutricional importante de pacientes com FC.</p>
<p>Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com faixa etária.</p>	<p>Neri LCL, Bergamaschi DP, Filho LVRFS. 2019</p>	<p>Avaliar o perfil nutricional da população atendida em centro de referência em fibrose cística. Estudo transversal.</p>	<p>A maioria dos pacientes apresentou estado nutricional e consumo alimentar adequados, indicando bom manejo das ações nutricionais. Novos estudos com foco pré-escolares devem ser realizados para avaliar se é possível reduzir o risco nutricional de pacientes com fibrose cística em idades posteriores.</p>
<p>Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis.</p>	<p>Santana N, Chaves CM, Gonçalves C, et al. 2020</p>	<p>Verificar associação entre qualidade de vida (QV), capacidade funcional e estados clínico e nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC). Estudo transversal.</p>	<p>Os participantes do estudo apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios de capacidade funcional e QV. Os achados reforçam que a avaliação da QV pode ser importante para a prática clínica, no manejo do tratamento.</p>
<p>Cystic fibrosis - related mortality trends in Brazil for the 1999-2017 period: a multiple-cause-of-death study.</p>	<p>Santo A, Filho L. 2021</p>	<p>Descrever as causas de morte e dados sobre a mortalidade relacionada à fibrose cística (FC) por meio de metodologia de causas múltiplas de morte.</p>	<p>Observou-se no Brasil um aumento significativo e contínuo das taxas de mortalidade relacionada à FC nos últimos anos, bem como um aumento concomitante da mediana da idade de óbito.</p>
<p>Relationship of initial pancreatic enzyme replacement therapy dose with weight gain in infants with cystic fibrosis.</p>	<p>Schecheter M, Michel S, Liu S, et al. 2018</p>	<p>Testar a hipótese de um resultado positivo relação entre a dose inicial de terapia de reposição de enzima pancreática (PERT) em bebês com fibrose cística (FC) e ganho de peso ideal durante os primeiros 2 anos de vida.</p>	<p>Bebês que recém uma dose inicial de PERT mais alta demonstraram melhor resultados relacionados ao peso, conforme refletido pela obtenção de mudanças favoráveis em WAZ e W/L% aos 2 anos.</p>

Respiratory sleep disturbance in children and adolescents with cystic fibrosis.	Silva A, Descalço A, Salgueiro M, et al. 2016	Descrever o distúrbio respiratório do sono (RSD) e sua associação com espirometria em uma população de crianças com FC. Segundo objetivo era determinar se os índices espirométricos e a SpO2 hora da vigília são preditores de distúrbios do sono. Estudo transversal.	Este estudo aponta para a maioria das crianças com FC tendo queixas e sono e destaca a correlação entre a avaliação subjetiva do sono e PSG e os resultados espirométricos. SpO2 em tempo de vigília e os valores espirométricos são possíveis preditores de risco para dessaturação noturna.
Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality.	Vandeleur M, Walter L, Armstrong D, et al. 2018	Investigar a relação entre a qualidade do sono, humor e qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) em crianças com FC e controles.	Em crianças e adolescentes com FC, a qualidade do sono está associada a um menor humor e QVRS de maneira específica para a idade. Pesquisas futuras ajudarão na compreensão de estratégias eficazes para prevenção e tratamento de transtornos do humor e distúrbios do sono em crianças com FC.

Fonte: As autoras, 2021.

## A Importância da Triagem Neonatal e o Diagnóstico Precoce para FC

A triagem neonatal são exames para diagnosticar doenças congênitas ou infecciosas e uma dessas doenças é a fibrose cística que pode ser diagnosticada através do teste do pezinho e o teste do suor. Segundo Maciel *et al.* (2020) a triagem neonatal para Fibrose Cística (FC) está disponível desde 1979 e foi se expandindo pelo mundo. No Brasil, está disponível pelo Sistema Único de Saúde (SUS) desde 2001, sendo implementada através da publicação no Diário Oficial da união em 06/06/2001, Portaria 822, sendo que em alguns estados brasileiros apresentaram problemas na entrega dos resultados e apresentaram problemas na efetivação da execução (AMARAL; REGO, 2020; MARTINS *et al.*, 2018).

A triagem neonatal é uma importante ferramenta para o diagnóstico precoce da FC e de outras doenças, pois quando a criança é diagnosticada precocemente com FC, pode iniciar o tratamento e os cuidados necessários o quanto antes. Conforme Boboli *et al.* (2021) e Martins *et al.* (2018), quando a criança é diagnosticada precocemente e inicia o tratamento, passa à apresentar uma melhora significativa nos aspectos nutricionais, na

função pulmonar, na qualidade de vida, apresenta um aumento na expectativa de vida. O estudo de Boboli *et al.* (2021), ainda nos mostra que quando é realizado o diagnóstico precoce, a família tem benefícios no aspecto financeiro, pois será menor a quantidade de hospitalizações, e gastos com tratamento, ao contrário das crianças que não possuem o diagnóstico precoce de FC, que suas hospitalizações será para tratar os sinais e sintomas apresentados no momento.

Segundo Castellanos, Barros e Coelho (2018), quando os pais recebem os exames com resultado positivo para FC isso pode trazer um grande impacto para a vida dos pais e da criança, pois começa um desafio inesperado, pois muitas vezes não sabem o que é a doença e como deve ser os cuidados com essa criança. Passam a ter um impacto no cotidiano familiar, além de afetar aspectos financeiros, emocionais dessa família. Quando a criança não faz a triagem neonatal ou teve um resultado falso-negativo, acabam sendo diagnosticadas tardiamente através do quadro de sinais e sintomas, e isso pode acarretar situações mais críticas, com efeitos sérios fisicamente, e até mesmo uma morte precoce.

### **Tratamento da Fibrose Cística**

A FC é uma doença muito antiga, e antes de se descobrir o tratamento adequado, muitas crianças faleceram precocemente. Com o passar das décadas, teve um avanço significativo nas tecnologias e no tratamento desses pacientes. Conforme destaca Amaral e Rego (2020), o tratamento da FC evoluiu e se tem um maior destaque para a suplementação nutricional, a reposição das enzimas pancreáticas, a fisioterapia respiratória diária, nebulização com mucolíticos, uso de antibióticos, anti-inflamatórios e fisioterapia respiratória. O paciente com fibrose cística exige um programa complexo de autocuidado e alguns pacientes podem ter dificuldade na adesão do tratamento.

Segundo Alves, Frank e Bueno (2018), o tratamento dos pacientes com fibrose cística consiste em medicamentos de componentes básicos, medicamentos especializados e medicamentos especiais. Desses medicamentos prescritos a maioria é para o trato alimentar e metabolismo, depois vem os medicamentos para o sistema respiratório e medicamentos anti-infecciosos. As vitaminas são prescritas e podem ser de forma isolada ou polivitamínicos.

A adesão ao tratamento é um fato importante para manter a qualidade de vida desses pacientes. Segundo Bonfim *et al.* (2020), a adesão ao tratamento é melhor entre crianças, devido a participação dos pais e cuidadores. Enquanto a adesão na fase da adolescência onde passa por um momento de transição, e menor participação dos pais, acabam afetando na adesão do tratamento. Nessa fase da adolescência, o indivíduo passa a ter maior percepção a respeito da sua doença. A realização da fisioterapia respiratória nesse estudo apresentou uma baixa adesão entre os participantes.

A adesão da terapia de reposição enzimática pancreática é muito importante, mas segundo Ferreira, Chaves e Costa (2019), os adolescentes na faixa etária de 15 anos possuem mais dificuldade na adesão da PERT, e adolescentes na faixa etária de 15 a 19 anos se mostram insatisfeitos com a rotina rígida e quantidade de medicações administradas. Os pacientes que aderem o tratamento com PERT normalmente são aqueles diagnosticados precocemente e tem total consciência da sua doença, e os efeitos que podem acontecer no seu organismo pela não adesão ao tratamento.

Mas o tratamento de FC ainda passa por algumas dificuldades, no Brasil por ser um país em desenvolvimento, ainda não se tem tratamento tão avançados comparado ao tratamentos disponíveis nos Estados Unidos e pela Europa, que possuem centros de referências com maiores tecnologias de tratamento. Segundo Amaral e Rego (2020), os pacientes brasileiros passam dificuldades de implementação de novas tecnologias de saúde, sendo necessário mobilização de pacientes e familiares, como por exemplo a disponibilização tobramicina inalatória pelo SUS, após a mobilização desses pacientes, esse medicamento está disponível nos Estados Unidos desde 1997 e no Brasil só foi disponibilizado em 2016.

### **O Impacto da Fibrose Cística no Estado Nutricional**

A fibrose cística além de afetar o sistema respiratório, também faz com que os pacientes tenham dificuldade de ganhar peso, assim como no desenvolvimento da altura, do IMC, sendo um dos fatores que apresentam grande complicações. Quando esses pacientes apresentam desnutrição, possuem uma perda de massa muscular e redução da força e resistência dos músculos respiratórios, dessa forma existe um comprometimento da função do diafragma. Sendo se faz necessário um

acompanhamento e tratamento para melhorar o estado nutricional e todos os outros fatores prejudicados, destacando a melhora da função pulmonar diminuindo a probabilidade de doenças de maior comorbidades (DARRAH *et al.*, 2016; HAUSCHILD *et al.*, 2018).

Segundo Darrah *et al.* (2016) e Hauschild *et al.* (2018), os recém-nascidos diagnosticados com FC, apresentam peso ao nascer significativamente mais baixos que os recém-nascidos sem FC, pois esses pacientes apresentam menor ingestão calórica, maior gasto de energia e má digestão. Os pacientes com FC possuem uma dieta recomendada conforme as diretrizes nutricionais para FC para o estado nutricional, ingestão de energia e macronutrientes e a dose de PERT (Terapia de reposição Enzimática Pancreática). Calvo-Lerma *et al.* (2017) mostra que as recomendações para ingestão total de energia dos pacientes de FC deve ser de 110-200% da ingestão energética comparada a população saudável. Para ingestão de macronutrientes, é recomendado 20% da ingestão energética diária total de proteínas, de lipídios deve ser de 35-40% e de carboidratos deve ser de 40-45%.

Esses pacientes quando necessário precisam realizar reposição de vitaminas e enzimas, como por exemplo o zinco. O PERT tem uma dosagem recomendada de 2.000 a 4.000 U/kg de gordura dietética e abaixo de 10.000 U/kg/dia. A determinação da dosagem de PERT é importante para minimizar a má absorção e ajudar a aumentar o crescimento da criança (CALVO-LERMA *et al.*, 2017; SCHECHTER *et al.*, 2018).

Segundo Hauschild *et al.* (2018), o IMC é a medida mais aceita de avaliação do estado nutricional em pacientes com FC. Mesmo com todas as orientações e monitoramento nutricional, é difícil o paciente chegar ao IMC > percentil 50<sup>o</sup>. A nutrição desses pacientes é muito importante, e segundo Neri, Bergamaschi e Filho (2019) a fase mais complicada em termos nutricionais é na faixa etária da adolescência e apresenta uma significativa piora nos quadros de desfechos clínicos e funcionais.

### **Fibrose Cística e os Impactos na Qualidade de Vida**

Os pacientes que possuem FC tem uma expectativa de vida menor que as pessoas sem FC, e devido a doenças, esses pacientes possuem alterações que afetam a

qualidade de vida e na capacidade funcional, podendo ter alterações de humor, sono, atividades da vida diária, alterações psicossociais.

Segundo Santana *et al.* (2020), a avaliação da qualidade de vida e da capacidade funcional dos pacientes com fibrose cística deve ser uma rotina importante tanto para o paciente quanto para a equipe multiprofissional. Devido aos tratamentos longos e complexos, acabam comprometendo o bem-estar físico, mental e social. Devido ao impacto e os benefícios do tratamento desses pacientes, facilitam uma melhor decisão clínica e melhora na sobrevida com maior qualidade.

Alguns estudos relacionam o distúrbio do sono como um dos fatores que afeta a qualidade de vida desses pacientes, além de afetar o humor, a rotina e até aumentar o risco de depressão e ansiedade. Segundo Jensen *et al.* (2017) e Silva *et al.* (2016), os pacientes com FC, possuem um atraso para iniciar o sono e duração do sono, tendo anormalidades no seu ciclo circadiano. Alguns pacientes apresentam dificuldades respiratórias durante o sono, alterando a duração e qualidade do sono. Devido a esse atraso no sono, pode interferir na vida diária quando se faz necessário acordar cedo, por exemplo. Além, de poder interferir e/ou limitar interações sociais, dessa forma, não conseguindo realizar de forma adequada atividades no horário afetado pelo atraso no sono.

De acordo com Vandeleur *et al.* (2018), o distúrbio no sono pode causar uma sonolência diurna excessiva e está relacionado a baixo humor e afeta qualidade de vida de crianças e adolescentes. Ainda destaca que adolescentes e crianças com FC, possuem sintomas elevados de depressão, sendo maior o índice em adolescentes, apresentando uma porcentagem de 20% comparado com as crianças que apresentam um índice menor.

De acordo com Abbott *et al.* (2019), é muito importante que os centros de referência de fibrose cística forneça a equipe multiprofissional capacitação quanto a triagem dos pacientes que apresentam sintomas de depressão e ansiedade, pois alguns pacientes podem apresentar desesperança e ideação suicida. Esses profissionais devem utilizar ferramentas padronizadas para essa triagem além de realizar a triagem com os pais e cuidadores desses pacientes.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fibrose cística é uma doença que nos últimos anos ganhou maior visibilidade, e tem diretrizes para que possa ser diagnosticado precocemente e assim realizar o tratamento e acompanhamento adequado dos pacientes diagnosticados.

Concluimos durante o estudo que os pacientes com fibrose cística possuem diversas necessidades de saúde que precisam ser acompanhadas, a partir do diagnóstico, auxiliando no ganho de peso, nas questões do sono, humor e acompanhamento dos pais e pacientes para evitar e tratar quando necessário os quadros de depressão, ansiedade .

A triagem neonatal mostrou-se de grande importância para realizar esse diagnóstico precoce, sendo ainda muito importante que seja passado aos pais a importância da divulgação e explicação sobre a fibrose cística e outras doenças que são diagnosticadas através da triagem neonatal e que assim, pode diminuir os riscos de uma morte precoce .

Conforme mostrou o estudo, quando as crianças são diagnosticadas precocemente, é melhor tanto para a vida dos pais quanto para a vida desses pacientes, pois o índice de internações é menor, o tratamento adequado ajuda no ganho de peso, na estatura e no IMC. Além de melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

Mas ainda precisa ser estudado sobre as questões psicossociais que afetam a vida desses pacientes, além dos distúrbios do sono que estão relacionados aos sintomas respiratórios, afetando o sono e o humor.

Mas, ainda é necessário que se tenha mais publicações que envolvam a enfermagem e quais as intervenções que a equipe de enfermagem realiza com os pacientes de fibrose cística. Destacando como os enfermeiros e a equipe de enfermagem realizam o acompanhamento dentro dos centros de referência. Como os enfermeiros orientam aos pais e explicam o que é a fibrose cística e a importância de realizar a triagem neonatal (teste do pezinho). Compreender como é feito o acompanhamento dessa família até ser encaminhadas para o centro de referência, e quando não é possível o

acompanhamento nos centros de referência, como é feito o acompanhamento na rede de atenção básica.

## REFERÊNCIAS

ABBOTT, J. *et al.* Mental Health screening in cystic fibrosis centres across Europe. **Journal of Cystic Fibrosis**, [S. l.], v. 18, n. 2, p. 299–303, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.09.003>

ALVES, Stella Pegoraro; FRANK, Márcia de Azevedo; BUENO, Denise. Medications used in pediatric cystic fibrosis population. **Einstein (São Paulo)**, [S. l.], v. 16, n. 4, p. 1–8, 2018. Disponível em: [https://doi.org/10.31744/einstein\\_journal/2018AO4212](https://doi.org/10.31744/einstein_journal/2018AO4212)

AMARAL, Marise Basso; REGO, Sergio. Doenças raras na agenda da inovação em saúde: avanços e desafios na fibrose cística. **Cadernos de Saúde Pública**, [S. l.], v. 36, n. 12, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0102-311x00115720>

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur *et al.* Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [S. l.], v. 43, n. 3, p. 219–245, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s1806-37562017000000065>

BERWANGER, Djulia Camila *et al.* Processo de enfermagem: vantagens e desvantagens para a prática clínica do enfermeiro. **Nursing (São Paulo)**, [S. l.], v. 22, n. 257, p. 3203–3207, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.36489/nursing.2019v22i257p3203-3207>

BOBOLI, H. *et al.* [Neonatal screening for cystic fibrosis : towards a national implementation in Belgium in 2019]. **Revue medicale de Liege**, [S. l.], v. 73, n. 10, p. 497–501, 2018. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30335254>

BONFIM, Bianca Sampaio *et al.* TREATMENT ADHERENCE AMONG CHILDREN AND ADOLESCENTS IN A CYSTIC FIBROSIS REFERENCE CENTER. **Revista Paulista de Pediatria**, [S. l.], v. 38, p. 1–8, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2020/38/2018338>

CALVO-LERMA, Joaquim *et al.* Nutritional status, nutrient intake and use of enzyme supplements in paediatric patients with Cystic Fibrosis; a European multicentre study with reference to current guidelines. **Journal of Cystic Fibrosis**, [S. l.], v. 16, n. 4, p. 510–518, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.03.005>

CASTELLANOS, Marcelo Eduardo Pfeiffer; BARROS, Nelson Filice de; COELHO, Sandra Straccialano. Rupturas e continuidades biográficas nas experiências e trajetórias familiares de crianças com fibrose cística. **Ciência & Saúde Coletiva**, [S. l.],

v. 23, n. 2, p. 357–368, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1413-81232018232.16252017>

DARRAH, Rebecca *et al.* Growth Deficiency in Cystic Fibrosis Is Observable at Birth and Predictive of Early Pulmonary Function. **Biological Research For Nursing**, [S. l.], v. 18, n. 5, p. 498–504, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/1099800416643585>

FERREIRA, Danielle Portella; CHAVES, Célia Regina Moutinho de Miranda; COSTA, Ana Carolina Carioca da. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. **Ciência & Saúde Coletiva**, [S. l.], v. 24, n. 12, p. 4717–4726, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1413-812320182412.31622017>

FIRMIDA, Mônica De Cássia. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, [S. l.], v. 10, n. 4, 2011. Disponível em: <https://doi.org/10.12957/rhupe.2011.8875>

HAUSCHILD, Daniela Barbieri *et al.* ASSOCIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL COM FUNÇÃO PULMONAR E MORBIDADE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: COORTE DE 36 MESES. **Revista Paulista de Pediatria**, [S. l.], v. 36, n. 1, p. 31–38, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2018;36;1;00006>

HORTA, Wanda de Aguiar. ENFERMAGEM: TEORIA, CONCEITOS, PRINCÍPIOS E PROCESSO. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, [S. l.], v. 8, n. 1, p. 7–17, 1974. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0080-6234197400800100007>

JENSEN, Judy L. *et al.* Sleep Phase Delay in Cystic Fibrosis. **Chest**, [S. l.], v. 152, n. 2, p. 386–393, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.chest.2017.03.057>

MACIEL, Léa Maria Zanini *et al.* The first five-year evaluation of cystic fibrosis neonatal screening program in São Paulo State, Brazil TT - Uma avaliação dos primeiros cinco anos do programa de triagem neonatal da fibrose cística no Estado de São Paulo, Brasil TT - Una evaluación de. **Cadernos de Saúde Pública**, [S. l.], v. 36, n. 10, p. 1–11, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0102-311X000049719>

MARTINS, Janine Pruinelli *et al.* The role of neonatal screening in nutritional evolution in the first 12 months after diagnosis of cystic fibrosis. **Revista da Associação Médica Brasileira**, [S. l.], v. 64, n. 11, p. 1032–1037, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1806-9282.64.11.1032>

MENDES, Karina Dal Sasso; SILVEIRA, Renata Cristina de Campos Pereira; GALVÃO, Cristina Maria. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto & Contexto - Enfermagem**, [S. l.], v. 17, n. 4, p. 758–764, 2008. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s0104-07072008000400018>

NERI, Lenycia de Cassya Lopes; BERGAMASCHI, Denise Pimentel; FILHO, Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva. AVALIAÇÃO DO PERFIL NUTRICIONAL EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA DE ACORDO COM FAIXA ETÁRIA. **Revista Paulista de Pediatria**, [S. l.], v. 37, n. 1, p. 58–64, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2019;37;1;00007>

SANTANA, Nelbe Nesi *et al.* Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. **Revista Paulista de Pediatria**, [S. l.], v. 38, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2020/38/2018397ELOCATOR>

SANTO, Augusto Hasiak; FILHO, Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva. Cystic fibrosis-related mortality trends in Brazil for the 1999-2017 period: a multiple-cause-of-death study. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [S. l.], v. 47, n. 2, p. e20200166, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.36416/1806-3756/e20200166>

SANTOS, Cristina Mamédio Da Costa; PIMENTA, Cibele Andrucio De Mattos; NOBRE, Moacyr Roberto Cuce. A estratégia PICO para a construção da pergunta de pesquisa e busca de evidências. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, [S. l.], v. 15, n. 3, p. 508–511, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0104-11692007000300023>

SANTOS, Paola Braga dos *et al.* Complicações diagnósticas na fibrose cística: métodos de rotina e novas alternativas. **Rev. interdisciplin. estud. exp. anim. hum. (impr.)**, [S. l.], v. 2, n. 4, p. 135–141, 2010.

SANTOS, Sueli Maria dos Reis *et al.* Perfil Epidemiológico E Social Da Fibrose Cística Na Infância E Adolescência. **Saúde (Santa Maria)**, [S. l.], v. 43, n. 1, p. 112, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.5902/2236583424719>

SCHECHTER, Michael S. *et al.* Relationship of Initial Pancreatic Enzyme Replacement Therapy Dose With Weight Gain in Infants With Cystic Fibrosis. **Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition**, [S. l.], v. 67, n. 4, p. 520–526, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002108>

SILVA, A. M. *et al.* Respiratory sleep disturbance in children and adolescents with cystic fibrosis. **Revista Portuguesa de Pneumologia (English Edition)**, [S. l.], v. 22, n. 4, p. 202–208, 2016. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.rppnen.2016.02.007>

SILVA, Manoel Carlos Neri Da. SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM: DESAFIO PARA A PRÁTICA PROFISSIONAL. **Enfermagem em Foco**, [S. l.], v. 8, n. 3, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.21675/2357-707X.2017.v8.n3.1534>

SOUZA, Marcela Tavares De; SILVA, Michelly Dias da; CARVALHO, Rachel De. Integrative review: what is it? How to do it? **Einstein (São Paulo)**, [S. l.], v. 8, n. 1, p. 102–106, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s1679-45082010rw1134>

SOUZA, Marília Fernandes Gonzaga de; SANTOS, Ana Dulce Batista dos; MONTEIRO, Akemi Iwata. O processo de enfermagem na concepção de profissionais de Enfermagem de um hospital de ensino. **Revista Brasileira de Enfermagem**, [S. l.], v. 66, n. 2, p. 167–173, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0034-71672013000200003>

VANDELEUR, Moya *et al.* Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality. **Journal of Cystic Fibrosis**, [S. l.], v. 17, n. 6, p. 811–820, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.11.021>

WEBER JAKS, Caroline Daiane *et al.* Doenças Identificadas Na Triagem Neonatal Realizada Em Um Município No Sul Do Brasil. **Revista de Enfermagem e Atenção à Saúde**, [S. l.], v. 7, n. 1, p. 116–128, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.18554/reas.v7i1.2403>