



Universidade Estadual de Maringá

**CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM**

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO – MESTRADO EM ENFERMAGEM

**CONHECENDO O PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA: DIFICULDADES E
POSSIBILIDADES**

**MARINGÁ
2011**

ELLEN DAYANE CARGNIN PIMENTEL

**CONHECENDO O PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA: DIFICULDADES E
POSSIBILIDADES**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Enfermagem da Universidade Estadual de Maringá para obtenção do título de Mestre em Enfermagem.

Orientadora: Prof. Dra. Maria Dalva de Barros Carvalho.

**MARINGÁ
2011**

ELLEN DAYANE CARGNIN PIMENTEL

**CONHECENDO O PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA: DIFICULDADES E
POSSIBILIDADES**

BANCA EXAMINADORA

Profª Drª Maria Dalva de Barros Carvalho
Universidade Estadual de Maringá – UEM, PR

Prof. Drª. Milena Jorge Simões Flória Lima Santos
Universidade de São Paulo – USP, SP

Profª. Drª Ieda Harumi Higarashi
Universidade Estadual de Maringá – UEM, PR

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho ao meu filho Pedro.

Filho, daqui há alguns anos, quando puderes ler estas linhas, quero que saiba que foste concebido junto com este projeto de mestrado. Estiveste em meu ventre durante o início, participaste das aulas quando ainda era muito pequeno, mas saiba: nunca me atrapalhaste, pelo contrario, foste minha motivação e minha força.

A ti, meu eterno amor de mãe.

AGRADECIMENTOS

Só cheguei até aqui, porque tive o apoio de muitas pessoas. Por isso, gostaria de agradecer:

- ✚ à minha querida orientadora *Maria Dalva*, pelo incondicional apoio em todos os momentos, inclusive nos mais adversos. Pelos anos de convivência e por tudo que me ensinou desde a iniciação científica até hoje. Não existem palavras que possam expressar minha gratidão a você;
- ✚ ao meu esposo *Fabio*, por todo apoio emocional e financeiro que foram essenciais para conclusão deste projeto;
- ✚ à minha *família*, que ajudou em tudo que precisei;
- ✚ à amiga *Geisa*, por todo tipo de ajuda, desde artigos para leitura, auxílio na busca por sujeitos e tudo mais que eu precisei e ela sempre atendeu prontamente. Obrigada;
- ✚ à *Verônica*, por ser tão prestativa mesmo sem nos conhecermos pessoalmente;
- ✚ às colegas do mestrado *Paula, Fernanda, Marina, Rosângela* e outras que tanto me ajudaram a cumprir as tarefas e cuidar do Pedro durante as aulas;
- ✚ à todos os *portadores de fibrose cística e seus familiares* que aceitaram participar deste projeto e mais que isso, aceitaram abrir um pouco de suas vidas em benefício desta pesquisa;
- ✚ enfim, agradeço a todos que direta ou indiretamente possam ter auxiliado na realização deste trabalho.

Um dia você aprende...

Depois de algum tempo você aprende a diferença, a sutil diferença entre dar a mão e acorrentar uma alma. E você aprende que amar não significa apoiar-se, e que companhia nem sempre significa segurança ou proximidade. E começa aprender que beijos não são contratos, tampouco promessas de amor eterno. Começa a aceitar suas derrotas com a cabeça erguida e olhos radiantes, com a graça de um adulto – e não com a tristeza de uma criança. E aprende a construir todas as suas estradas no hoje, pois o terreno do amanhã é incerto demais para os planos, ao passo que o futuro tem o costume de cair em meio ao vão.

Depois de um tempo você aprende que o sol pode queimar se ficarmos expostos a ele durante muito tempo. E aprende que não importa o quanto você se importe: algumas pessoas simplesmente não se importam... E aceita que não importa o quão boa seja uma pessoa, ela vai feri-lo de vez em quando e, por isto, você precisa estar sempre disposto a pedoá-la.

Aprende que falar pode aliviar dores emocionais. Descobre que se leva um certo tempo para construir confiança e apenas alguns segundos para destruí-la; e que você, em um instante, pode fazer coisas das quais se arrependerá para o resto da vida. Aprende que verdadeiras amizades continuam a crescer mesmo a longas distâncias, e que, de fato, os bons e verdadeiros amigos foram a nossa própria família que nos permitiu conhecer. Aprende que não temos que mudar de amigos: se compreendermos que os amigos mudam (assim como você), perceberá que seu melhor amigo e você podem fazer qualquer coisa, ou até coisa alguma, tendo, assim mesmo, bons momentos juntos.

Descobre que as pessoas com quem você mais se importa na vida são tomadas de você muito cedo, ou muito depressa. Por isso, sempre devemos deixar as pessoas que verdadeiramente amamos com palavras brandas, amorosas, pois cada instante que passa carrega a possibilidade de ser a última vez que as veremos; aprende que as circunstâncias e os ambientes possuem influência sobre nós, mas somente nós somos responsáveis por nós mesmos; começa a compreender que não se deve comparar-se com os outros, mas com o melhor que se pode ser.

Descobre que se leva muito tempo para se tornar a pessoa que se deseja tornar, e que o tempo é curto. Aprende que não importa até o ponto onde já chegamos, mas para onde estamos, de fato, indo – mas, se você não sabe para onde está indo, qualquer lugar servirá.

Aprende que: ou você controla seus atos e temperamento, ou acabará escravo de si mesmo, pois eles acabarão por controlá-lo; e que ser flexível não significa ser fraco ou não ter personalidade, pois não importa o quão delicada ou frágil seja uma situação, sempre existem dois lados a serem considerados, ou analisados.

Aprende que heróis são pessoas que foram suficientemente corajosas para fazer o que era necessário fazer, enfrentando as conseqüências de seus atos. Aprende que paciência requer muita persistência e prática. Descobre que, algumas vezes, a pessoa que você espera que o chute quando você cai, poderá ser uma das poucas que o ajudará a levantar-se. (...) Aprende que não importa em quantos pedaços o seu coração foi partido: simplesmente o mundo não irá parar para que você possa consertá-lo. Aprende que o tempo não é algo que possa voltar atrás. Portanto, plante você mesmo seu jardim e decore sua alma – ao invés de esperar eternamente que alguém lhe traga flores. E você aprende que, realmente, tudo pode suportar; que realmente é forte e que pode ir muito mais longe – mesmo após ter pensado não ser capaz. E que realmente a vida tem seu valor, e, você, o seu próprio e inquestionável valor perante a vida.

William Shakespeare

PIMENTEL, EDC. Conhecendo o portador de fibrose cística: dificuldades e possibilidades. 2011. 74 f. Dissertação (Mestrado em Enfermagem)-Universidade Estadual de Maringá, Maringá, 2011.

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética e crônica que afeta grandemente a vida de portadores e familiares. Sua incidência é maior entre os caucasianos, porém em um país com tão evidente miscigenação racial, como é o caso do Brasil, dados de prevalência não são tão lineares como em outros países. Há muitos estudos sobre esta patologia e o modo como ela atinge as famílias, porém, até onde se sabe não há estudos que descrevam o cotidiano e as dificuldades vividas pelos portadores no Brasil. Diante do exposto, o objetivo do estudo foi analisar as características e o cotidiano do portador de FC. Trata-se de um estudo descritivo-exploratório de abordagem quantitativa. Os sujeitos foram 65 portadores de FC ou seus pais (no caso em que os portadores eram menores de 18 anos de idade). A coleta de dados se deu via internet, os sujeitos foram contatados em redes sociais como Orkut e Facebook ou em um site de apoio para familiares de portadores de FC – unidospelavidafc.org.br. Os sujeitos foram contatados via *online*, sendo na ocasião solicitada a participação e em caso de aquiescência enviavam o e-mail pessoal. Era, então, encaminhado via e-mail o questionário e o termo de consentimento que respondidos retornavam ao pesquisador. Participaram do estudo portadores de 14 estados, 43 pais de crianças portadoras e 22 adultos portadores. A idade média do diagnóstico foi cinco anos. Todas as crianças freqüentavam a escola, mas uma significativa parte dos adultos estava sem emprego. A maioria dos sujeitos fazia uso de antibióticos, enzimas pancreáticas, vitaminas, broncodilatadores, 90% recebiam os medicamentos pelo Sistema Único de Saúde e 80% já estiveram internados. Embora a média de idade dos portadores adultos tenha sido de 27 anos e grande parte deles tenha curso superior, somente a metade trabalhava. Este estudo mostrou que mesmo sendo possível aos portadores de FC ter uma vida relativamente normal, a rotina de tratamento, medicações e possibilidade de morte afeta profundamente o cotidiano dessas pessoas.

Descritores: fibrose cística, enfermagem, diagnóstico, triagem neonatal.

PIMENTEL, EDC. Knowing the with cystic fibrosis bearer: difficulties possibilities. 2011. 74 f. Dissertação (Nursing Master degree)-Universidade Estadual de Maringá, Maringá, 2011.

Cystic fibrosis (CF) is a chronic genetic disease that greatly affects the lives of patients and relatives. Its incidence is higher among Caucasians, but in a country with such noticeable racial miscegenation, as in Brazil, prevalence data are not as linear as in other countries. There are many studies on this disease and the ways it affects families. However, as far as it is known, there are no studies that describe the daily life and the difficulties experienced by the patients in Brazil. Given the above, the purpose of this study was to analyze the characteristics and the daily life of patients with CF. This is a descriptive and exploratory study, using quantitative approach. The subjects were 65 patients with CF, and their parents (for patients younger than 18 years old). The internet was used for data collection, and the subjects were contacted on social networks such as Orkut and Facebook, or on a website for supporting relatives of patients with CF called-unidospelavidafc.org.br. Subjects were contacted online; personal e-mails were sent by those who decided to enroll as participants. Subsequently, e-mails with a questionnaire and consent were forwarded to them. After fulfilled, these documents were returned to the researcher. The study included patients from 14 states; 43 parents of disabled children, and 22 adult patients. The average age of diagnosis was five years old. All children attended school, but a significant proportion of the adults were unemployed. Most subjects were using antibiotics, pancreatic enzymes, vitamins, bronchodilators; 90% received the drugs from the National Health System; 80% had already been hospitalized. Although 27 years old was the average age of the adult patients and most of them had college education, only half of them worked. This study showed that even being possible for the CF patients to have a relatively normal life, the routine treatment, the medications, and the risk of death profoundly affects their daily lives.

Keywords: Cystic fibrosis, nursing, diagnosis, neonatal screening.

RESUMEN

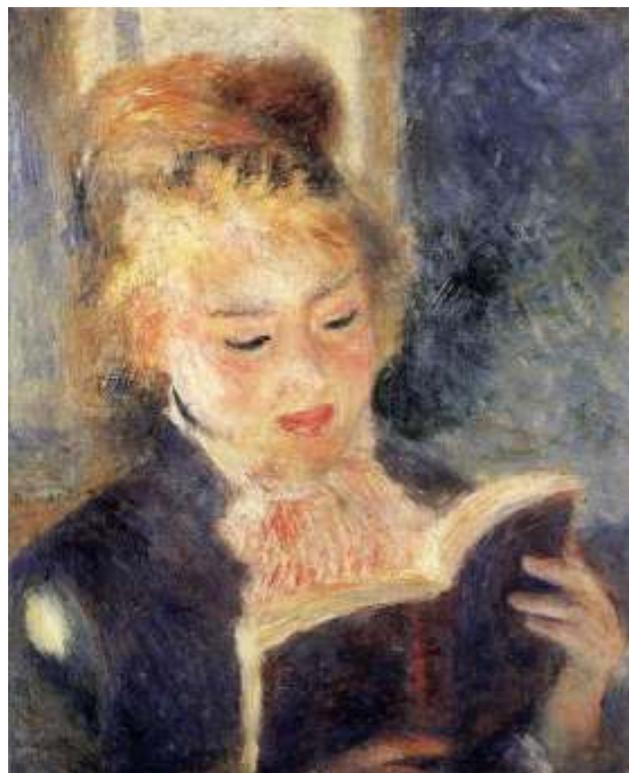
La fibrosis cística (FC) es una enfermedad genética y crónica que afecta grandemente la vida de portadores y familiares. Su incidencia es mayor entre los caucásicos, sin embargo, en un país con tan evidente mestizaje racial, como es el caso de Brasil, datos de prevalencia no son tan lineares como en otros países. Hay muchos estudios sobre esta patología y el modo como ella afecta a las familias, no obstante, por lo que se sabe no hay estudios que describan el cotidiano y las dificultades vividas por los portadores en Brasil. Ante lo expuesto, el objetivo del estudio fue analizar las características y el cotidiano del portador de FC. Se trata de un estudio descriptivo-exploratorio de abordaje cuantitativo. Los sujetos fueron 65 portadores de FC o sus padres (en caso de que los portadores fueran menores de 18 años). La recolección de datos se hizo vía Internet, y los individuos fueron contactados en redes sociales como Orkut y Facebook o en un sitio de apoyo a familiares de portadores de FC – unidospelavidafc.org.br. Los sujetos fueron contactados vía *online*, siendo en la ocasión solicitada la participación y en caso de aquiescencia enviaban el e-mail personal. El cuestionario y el término de consentimiento eran encaminados vía e-mail, y respondidos regresaban al investigador. Participaron del estudio portadores de 14 estados, 43 padres de niños portadores y 22 adultos portadores. La edad media del diagnóstico fue de cinco años. Todos los niños frecuentaban la escuela, pero una parte significativa de los adultos estaba desempleada. La mayoría de los individuos hacía uso de antibióticos, enzimas pancreáticas, vitaminas, broncodilatadores, el 90% recibía los medicamentos a través del Sistema Único de Salud y el 80% ya había estado ingresado. Aunque la media de edad de los portadores adultos haya sido de 27 años y gran parte de ellos tenga curso superior, solamente la mitad trabajaba. Este estudio mostró que mismo siendo posible a los portadores de FC tener una vida relativamente normal, la rutina de tratamiento, medicaciones y posibilidad de muerte afecta profundamente el cotidiano de esas personas.

Descriptor: fibrosis cística, enfermería, diagnóstico, selección neonatal.

SUMÁRIO

1	APRESENTAÇÃO	12
2	INTRODUÇÃO	13
2.1	Fibrose Cística: conceito e fisiopatogenia	15
2.1.1	Manifestações respiratórias.....	18
2.1.2	Manifestações digestivas e nutricionais.....	19
2.1.3	Manifestações do sistema reprodutor.....	20
2.1.4	Outras manifestações clínicas.....	20
2.2	Desenvolvimento histórico e fisiopatológico da fibrose cística	20
2.3	Diagnóstico e tratamento	21
2.3.1	Triagem neonatal.....	22
2.3.2	Teste do suor.....	23
2.3.3	Tratamento.....	23
2.4	Assistência de enfermagem ao portador de fibrose cística e sua família	25
3	OBJETIVOS	27
3.1	Objetivos gerais	27
3.2	Objetivos específicos	27
4	MATERIAIS E MÉTODO	28
4.1	Procedimentos	29
4.2	Análise dos dados	29
4.3	Aspectos éticos	30
5	RESULTADOS E DISCUSSÃO	31
5.1	Artigo 1	31
5.2	Artigo 2	40
	REFERÊNCIAS	56
	APÊNDICES	62

A Leitora
Renoir, 1875-1876



1 APRESENTAÇÃO

Durante a graduação em enfermagem, pretendia fazer parte de algum projeto de pesquisa, visando melhorar minha formação acadêmica e profissional. Foi quando surgiu a oportunidade de participar do projeto intitulado “Fibrose cística: desvelando o significado para a família”, coordenado pela professora Dra. Maria Dalva de Barros Carvalho.

A princípio, não queria perder aquela oportunidade, mas hesitei em aceitar porque simplesmente nunca tinha ouvido falar sobre a doença. Mas, minha curiosidade foi maior que o medo e então resolvi tentar. A partir daí, iniciei a pesquisa acompanhando uma mestrandia que entrevistava famílias de portadores. Esta experiência ampliou meus conhecimentos sobre a fibrose cística (FC) e também meu interesse pelo tema, pois pude perceber a difícil realidade que aquelas pessoas enfrentavam. O que acabou sendo uma das motivações para a realização deste estudo.

Paralelamente, desenvolvi uma pesquisa sobre triagem neonatal. Com a qual pude perceber quão importante é o diagnóstico precoce para os portadores de FC e o quanto ele pode fazer diferença na qualidade de vida do fibrocístico.

Na pesquisa bibliográfica, lia vários artigos e livros recheados de informações sobre os sintomas da doença, tratamentos, medicamentos, e dados sobre a parte genética e molecular. Encontrava algumas coisas sobre o sentimento da família, sua vivência e dificuldades. Porém, não encontrava nada que mostrasse como é a rotina dos portadores de fibrose cística, as dificuldades que enfrentam, o que eles fazem das suas vidas.

Com base nesta constatação, resolvi fazer uma pesquisa que mostrasse, em números, como é a rotina de um portador de FC. Queria investigar se ele estuda, trabalha, passeia, faz esporte, se toma todos os medicamentos indicados aos portadores, se sabem como tomar esses medicamentos, com método, horário. Além disso, tinha curiosidade sobre quantas vezes um portador de FC é internado ao longo da vida, se frequenta grupos de apoio e se busca se informar sobre as novidades no tratamento.

Com base em tantos questionamentos, surgiu esta pesquisa, que busca contribuir tanto com as pesquisas científicas sobre a FC, quanto com os portadores da doença.

A seguir, buscarei delinear os principais resultados para responder as questões centrais do estudo. Além disso, buscarei descrever as vantagens e as dificuldades de coletar dados exclusivamente através da internet e os passos metodológicos para que isto seja possível.

2 INTRODUÇÃO

As doenças genéticas constituem uma parcela considerável das patologias que acometem uma população. Embora se encontrem em crescimento, felizmente aumenta, proporcionalmente, o entendimento da base genética das doenças (JORDE et al, 2004).

Cada ser humano possui cerca de 30000 genes diferentes. Alterações nestes genes ou em suas combinações podem produzir distúrbios genéticos. Esses distúrbios podem ser classificados em: distúrbios cromossômicos, monogênicos, multifatoriais e mitocondriais. Destes, os causadores do maior número de doenças são os distúrbios monogênicos.

Os distúrbios monogênicos são classificados de acordo com a forma como são herdados na família: autossômicos dominantes, autossômicos recessivos ou ligado ao sexo (JORDE et al, 2004)

A maioria das doenças genéticas é considerada de baixa prevalência. Porém ao se somar todas elas, verifica-se que milhões de pessoas são atingidas em todo o mundo por alguma doença deste tipo (BOY; 2009). Muitas doenças genéticas são também doenças crônicas, uma vez que não tem cura e acompanham a pessoa portadora por toda sua vida. É o caso da fibrose cística, fenilcetonúria, síndrome de Down entre outras.

Segundo a Organização mundial de saúde (OMS) doença crônica é uma condição na qual a vida de uma pessoa é afetada por mais de três meses, podendo necessitar de internações hospitalares por, no mínimo, um mês no ano (OMS, 2005). O portador de uma doença crônica, muitas vezes é obrigado a viver em uma rotina de internações, tratamentos dolorosos, seqüelas que impõe limitações e necessita de longo período de supervisão e cuidado (SOUZA, 2010).

Na infância, a doença crônica causa ainda mais sofrimento para o doente e também para sua família. Muitos obstáculos são encontrados na rotina dos afetados pela doença crônica, tais como hospitalizações freqüentes, tratamentos incômodos, efeitos colaterais, separação da família durante as internações, interrupção das atividades cotidianas, desajuste financeiro, dor e convivência com a possibilidade real da morte (NASCIMENTO, 2005). Esta realidade faz com que grande parte das pessoas portadoras de doenças crônicas, como o diabetes mellitos, por exemplo, tenha depressão devido a sua condição de vida. Conseqüentemente, a depressão é uma das comorbidades mais frequentes para estes pacientes (FREI, 2010).

A antropologia médica sustenta que os maiores problemas acarretados pela doença crônica são as dificuldades que os sintomas e a incapacidade criam na vida dos pacientes, principalmente quando estes perdem a esperança de obterem melhora, ou ficam deprimidos por medo da morte ou

invalidez. O paciente se aflige com a saúde perdida e com a queda da auto-estima (LIRA, 2004). Estudos anteriores revelam que pacientes portadores de doenças crônicas, como por exemplo, a doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) apresentam altos níveis de ansiedade, que pode ser manifestada de maneira geral ou em patologias como transtorno do pânico (SOLANO, 2006 e GIARDINO, 2010).

O tratamento de doenças crônicas normalmente é longo e acompanhado por vários profissionais de saúde. Estes profissionais, para desempenharem bem sua função, necessitam ter um conhecimento mínimo sobre a patologia, seu tratamento e prognóstico. Porém, muitas são as doenças crônicas que as pessoas podem apresentar. Algumas têm alta prevalência e por isso proporcionam um convívio freqüente entre profissionais e portadores; outras, por sua vez, podem ser raras, como é o caso de algumas desordens genéticas. Neste caso, o paciente pode sofrer pela falta de conhecimento do profissional que lhe prestará cuidados.

Até pouco tempo atrás, considerava-se a medicina e enfermagem genética como especialidades periféricas, preocupadas com doenças raras e que deviam ser entendidas somente por profissionais que trabalhassem nessa área. Entretanto, deve-se ressaltar que profissionais de enfermagem são, muitas vezes, os que primeiro tem contato com um bebê, portador de uma anomalia, e sua família, são os que mais convivem com portadores de doenças genéticas e crônicas e, portanto, devem estar minimamente preparados para suprir as necessidades dos pacientes (FLÓRIA-SANTOS, 2005).

Além disso, o conhecimento dos profissionais de saúde muitas vezes se restringe ao aspecto estritamente científico, o que, embora seja importante, não responde a complexidade da demanda destes pacientes que passam pela dificuldade de conviver com uma doença durante toda sua vida, ou grande parte dela, e pela iminência de morte precisam de mais do que isso. Estes pacientes necessitam que os profissionais médicos, enfermeiros e outros prestadores de cuidados, conheçam o seu cotidiano e suas angústias, extensivos às suas famílias.

Mais do que o simples acompanhamento do paciente, a família é determinante neste processo. Estudos revelam que crianças e adolescentes advindos de lares melhor estruturados, com famílias que tem habilidade em solucionar seus problemas, têm mais chances de aderirem ao tratamento (DeLAMBO, 2004).

Dentre as doenças genéticas que podem atingir um indivíduo está a fibrose cística (FC). Além de genética, esta não deixa de ser uma doença crônica também, uma vez que não tem cura e seu tratamento e acompanhamento devem ser realizados durante toda a vida do portador.

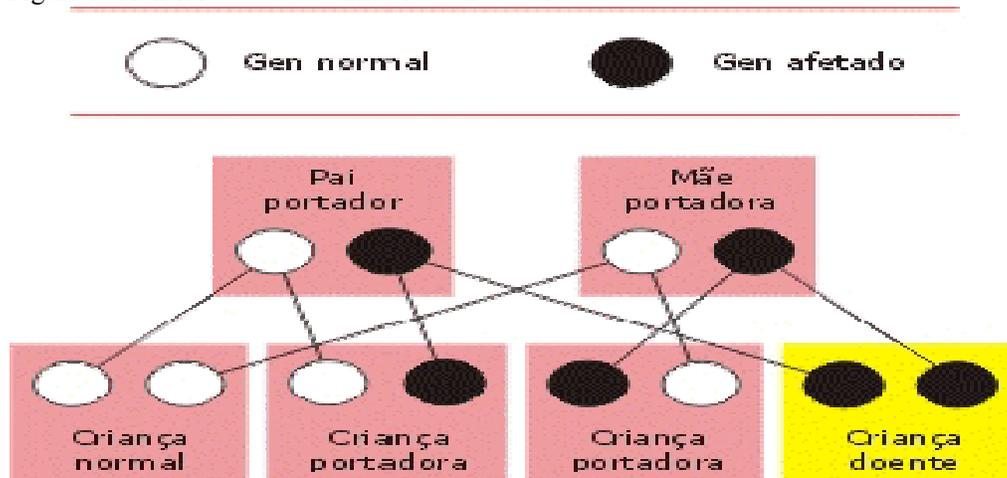
Embora a FC já tenha algum destaque entre as doenças genéticas no Brasil, já que faz parte das doenças triadas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), ainda é pouca divulgada e pouco conhecida pelos profissionais de saúde em geral.

2.1 Fibrose Cística: conceito e fisiopatogenia

A fibrose cística, também conhecida como mucoviscidose, é uma doença genética autossômica recessiva e é o distúrbio monogênico mais freqüente nas Américas (LYNN, 2003). Trata-se de uma desordem metabólica sistêmica de origem genética que tem maior prevalência entre os caucasianos e menor entre os negros e asiáticos (RASKIN, 2003). Aproximadamente 5% da população branca carrega este gene (DAVIS, 1984).

Entretanto, em um país com tão evidente miscigenação racial como é o caso do Brasil, dados de prevalência não são tão lineares como em outros países (RASKIN, 2007). Desta forma, a incidência da FC no Brasil pode variar bastante. Além disso, há ainda poucos estudos que revelam a incidência de FC, porém, estima-se que seja de aproximadamente 1/2500 no sul, dado similar ao da Europa, e 1/10000 no restante do país (ALVAREZ, 2004).

Figura 1. Transmissão autossômica recessiva da FC.



Fonte: Raskin (2003).

Atualmente, existem cerca de 3364 portadores de FC no Brasil, cadastrados na Associação Brasileira de Apoio à Mucoviscidose (ABRAM, 2010) e, aproximadamente, 70000 em todo o mundo (CYSTIC FIBROSIS WORLDWIDE, 2008).

O gene responsável pela fibrose cística foi mapeado em 1985 e está situado no cromossomo 7q. Este gene codifica o produto protéico chamado “regulador transmembranar da fibrose cística” (CFTR ou cystic fibrosis transmembrane regulator protein). Esta proteína está presente em vários tipos celulares como nas células do epitélio do pulmão, nas células do pâncreas, do fígado, dos ductos sudoríparos e do trato reprodutivo (LUDWIG NETO, 2008).

A proteína CFTR forma canais de íon cloreto regulados pelo AMP cíclico que atravessam a membrana das células epiteliais especializadas e está envolvida na regulação do transporte de íons sódio através da membrana das células epiteliais. Os fluxos anormais de sal e água levam a desidratação dos fluidos das glândulas exócrinas, levando à tubulopatia obstrutiva que afeta diversos órgãos (D’ALESSANDROA, 2009) (figura 2). Este é o fator que causa o desequilíbrio salino, que faz com que a água seja retirada das vias aéreas e produza as secreções espessas e obstrutivas identificadas nos pulmões da maioria dos portadores de FC (ALVAREZ, 2004).

Outros órgãos também são bastante afetados por este mesmo processo. O pâncreas, por exemplo, também fica obstruído por secreções espessas levando a fibrose e insuficiência pancreática. Vale ressaltar que embora já se tenha passado mais de duas décadas desde a identificação da CFTR, seu mecanismo de regulação ainda não foi satisfatoriamente elucidado (CHRISTOFER, 2009).

O transporte defeituoso de íons cloreto explica a grande concentração desses íons nas secreções sudoríparas de pacientes com FC (RIBEIRO, 2002). Isto explica o fato de pessoas portadoras de FC terem o suor excessivamente salgado, deixando até mesmo, pequenos cristais de sal na pele quando transpiram.

As doenças genéticas autossômicas recessivas são relativamente raras na população. Quando os pais são portadores, ou seja, cada um tem um gene mutado em cada gestação, o risco de nascer um filho com a doença é de 25% e a probabilidade de nascer um filho saudável, contudo, portador, é de 50%.

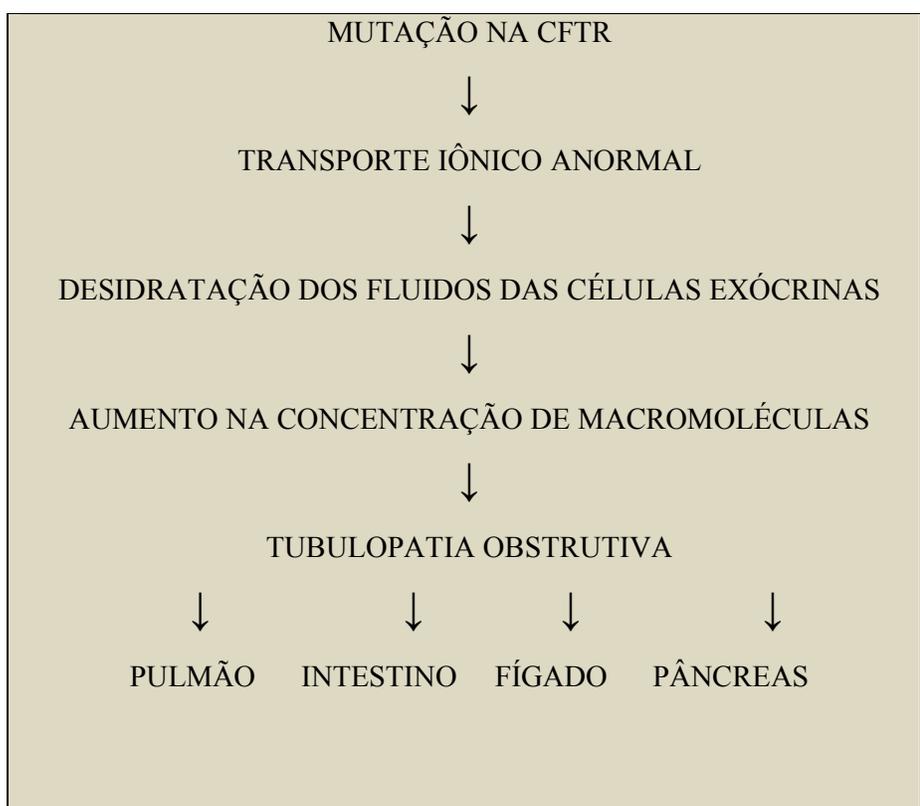
O que se espera no heredograma de FC é um quarto da prole de pais heterozigotos ser de homozigotos normais, metade será de portadores heterozigotos fenotipicamente normais e um quarto será de homozigotos afetados com a doença. As doenças afetam homens e mulheres em igual proporção (LUDWIG NETO, 2008) (figura 1).

Até o momento, há mais de 1500 mutações descritas, e cada mutação pode influenciar diretamente na gravidade da doença (CAMARGO, 2009). A mais comum dessas mutações é a $\Delta F508$ (deleção de fenilalanina na posição 508) que é responsável por aproximadamente 70% de todas as mutações da FC. A identificação da mutação de cada paciente pode ser útil para fazer um

prognóstico do curso da doença, pois o genótipo pode influenciar no fenótipo da doença. Isto quer dizer que, de acordo com o genótipo, a doença pode se manifestar de forma mais severa ou mais branda.

O defeito básico acomete células de vários órgãos, e nem todos os indivíduos expressam respostas clínicas semelhantes. As manifestações clínicas podem ser muito variáveis e ocorrer precocemente ou na vida adulta. O acometimento do trato respiratório associa-se com a maior morbidade e é causa de morte da maioria dos pacientes.

Figura 2: fisiopatogenia da fibrose cística



Fonte: Ribeiro (2002).

Com o avanço do tratamento com antibióticos, fisioterapia torácica efetiva e reposição de enzimas pancreáticas, a taxa de sobrevivência dos pacientes com FC melhorou significativamente. Pais de crianças com FC nascidas entre 1950 e 1960, eram informados que seus filhos dificilmente chegariam à adolescência. Afinal, naquela época, a FC ainda era pouco conhecida e pouco tratável. Este quadro vem mudando significativamente nos últimos anos e espera-se que, na próxima década,

50% dos pacientes tenham mais de 18 anos, mostrando que a FC passará a ser uma doença mais prevalente em adultos (BOYLE, 2007).

Nos dias de hoje, esta mudança já é visível, haja visto que o número de portadores adultos cresceu mais de 400% desde a década de 1970 (CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION, 2006).

Atualmente, a sobrevida é de mais de trinta anos. Vale ressaltar, todavia, que a doença possui expressão altamente variável, com alguns pacientes experimentando pouca dificuldade respiratória e sobrevida próxima ao normal e outros com problemas respiratórios muito severos e que podem sobreviver por pouco tempo.

2.1.1 Manifestações respiratórias

Os pulmões das crianças com FC são morfológicamente normais ao nascimento, porém com o passar de semanas, meses e, em alguns casos anos, iniciam-se as infecções, inflamações, aumento exacerbado de muco e fibrose pulmonar (DAVIS, 1984).

Alvarez et al, (2004) demonstrou em seu estudo que 89,4% dos pacientes com FC apresentaram manifestações respiratórias. Os pulmões dos pacientes portadores de FC são freqüentemente colonizados por *Staphilococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Haemophilus influenzae*, microrganismos que frequentemente lesam a superfície epitelial deixando a área ainda mais propícia a infecções (LYCZAK, 2002).

O acometimento do aparelho respiratório é progressivo e de intensidade variável. Bronquiolites e obstrução bronquiolar geralmente aparecem mais precocemente seguidas por alguns pontos de atelectasias (ALVAREZ, 2004). A manifestação respiratória mais comum é a tosse crônica persistente que pode ocorrer desde as primeiras semanas de vida, perturbando o sono e a alimentação do lactente. Nas fases avançadas, os pacientes têm tórax enfisematoso, broncorréia purulenta, freqüência respiratória aumentada, dificuldade expiratória, cianose periungueal e baqueteamento digital acentuado. Nessa fase, queixam-se de falta de ar durante exercícios e fisioterapia, e, posteriormente, em repouso (RIBEIRO, 2002).

A infecção dos pulmões pelo microrganismo *Pseudomonas aeruginosa* é a que causa maior declínio da função pulmonar (figura 3). A obstrução crônica e a infecção acarretam destruição do tecido pulmonar e resulta em morte por doença pulmonar em mais de 90% dos pacientes com FC (JORDE et al, 2003).

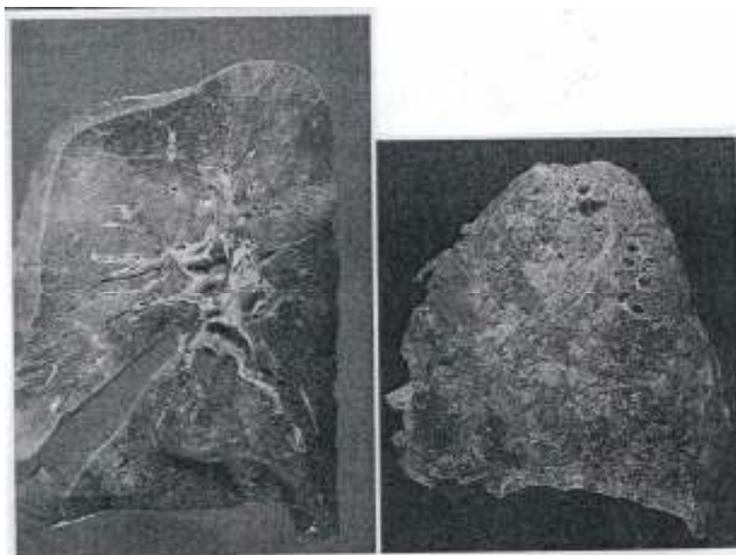
2.1.2 Manifestações digestivas e nutricionais.

A insuficiência pancreática é causa da maioria das manifestações digestivas (RIBEIRO, 2002). A obstrução dos canalículos pancreáticos por tampões mucosos impede a liberação das enzimas para o duodeno, determinando má digestão e má absorção de gorduras, proteínas e hidratos de carbono. Causa também diarreia crônica, com fezes volumosas, gordurosas, pálidas, de odor característico e, finalmente, desnutrição calórica protéica. O íleo meconial é a manifestação mais precoce da insuficiência pancreática na FC (SANTOS, 2004).

A má nutrição é um dos graves problemas que o portador enfrenta. O quadro de carência nutricional, quando instalado, pode se apresentar de várias maneiras, a saber: déficit de crescimento, emagrecimento, deficiências nutricionais específicas, puberdade retardada entre outras (FIATES, 2001).

Além disso, tem-se observado que doenças que atingem drasticamente o sistema pulmonar, como é o caso da FC, levam seus portadores a terem um decréscimo bastante significativo nos níveis de vitamina D (GILBERT, 2009). Embora este mecanismo ainda não tenha sido totalmente elucidado, já se sabe que a falta desta vitamina pode trazer uma piora no estado nutricional do portador de FC.

Figura 3: Tecido pulmonar normal (esquerda) e tecido pulmonar de um portador de fibrose cística, mostrando destruição extensa, como resultado de obstrução e infecção.



Fonte: Jorde et al. (2003).

2.1.3 Manifestações do sistema reprodutor

As manifestações no sistema reprodutor podem ser separadas entre os sexos. Quase a totalidade dos homens são inférteis devido a azoospermia que acontece pela ausência congênita bilateral dos ductos deferentes. Já as mulheres normalmente apresentam atraso da puberdade e diminuição da fertilidade devido à menor hidratação do muco cervical (SANCHEZ, 2001).

2.1.4 Outras manifestações

Outras manifestações incluem hérnia inguinal, osteopatia hipertrófica, suor salgado e vasculite, que são conseqüências do defeito básico, secundárias à sua evolução ou às complicações da doença e, até mesmo, do tratamento (ALVAREZ, 2004).

2.2 Desenvolvimento histórico e fisiopatológico da Fibrose Cística

As primeiras citações a respeito da fibrose cística datam do século XVI e descrevem o quadro de uma criança com lesões pancreáticas e que provavelmente teria ido a óbito devido a complicações da doença (QUINTON, 1999).

Por volta dos séculos XVIII e XIX, havia um folclore europeu que dizia assim: “Pobre criança cuja testa ao beijo é salgada. Está enfeitiçada e logo morrerá” (WELSH, 1995). Esta referência longínqua, talvez seja uma das primeiras relacionadas à FC.

Para entender melhor os marcos históricos relacionados à FC, Ribeiro (2002) elaborou uma tabela simplificada que resume os principais eventos na história da doença:

Quadro 1 - Momentos históricos da fibrose cística

Séc. XVIII e XIX: Folclore europeu: crianças com suor salgado morriam precocemente.

1905: Landsteiner descreveu o íleo meconial relacionando-o com insuficiência pancreática exócrina.

1935: Fanconi descreveu pacientes com características clínicas de doença celíaca, porém com insuficiência pancreática exócrina “associada” e doença pulmonar.

1938: Dorothy Andersen descreveu as características clínicas, anatomopatológicas e epidemiológicas da FC.

1950: Farber criou o termo *mucoviscidose*.

1953: Di Sant’Agnese e colaboradores realizam a primeira observação da secreção aumentada de eletrólitos no suor.

1955: Foi criada, nos EUA, a *Cystic Fibrosis Foundation*.

1958: Padronização do teste do suor por Gibson & Cooke, padrão áureo para o diagnóstico da FC até hoje. Publicado o escore clínico de Shwachman, que ainda hoje é muito utilizado.

- 1964:** Foi fundada a *International Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis) Association* ICF(M)A, instituição que, desde então, vem desempenhando papel importante na promoção de eventos, evolução e divulgação dos conhecimentos sobre a FC, ajuda para criação de novas associações, fomento para pesquisa e formação de profissionais especializados.
- 1968:** Shwachman e Holsclaw descreveram a obstrução do deferente e tubos seminíferos, justificando a infertilidade presente na maioria dos homens fibrocísticos.
- 1979:** Crossley demonstrou o aumento, no sangue, da tripsina imunorreativa (TIR).
- 1983:** Paul Quinton e sua equipe começaram a desvendar o defeito básico da secreção do íon cloros.
- 1985:** Grupos de pesquisadores, entre os quais Lap-Chee Tsui, John Riordan e Collins localizam o gene da FC o qual foi clonado e seqüenciado pelos mesmos pesquisadores em 1989.
- 1990-2000:** Buscas para diagnóstico precoce e tratamento agressivo, com objetivo de promover uma boa qualidade de vida e evitar danos irreversíveis.
-

Fonte: Ribeiro (2002)

Até hoje ainda não há um tratamento capaz de curar a FC, mas tem-se demonstrado bons resultados em tratamentos baseados nas alterações fisiopatológicas, capazes de alterar o fluxo normal da doença, melhorando a sobrevida e a qualidade de vida dos portadores. É por este motivo que se considera imprescindível o diagnóstico precoce para tratar manifestações pulmonares, digestivas e nutricionais, de modo a viabilizar seu início o mais cedo possível (D'ALESSANDROA, 2009).

2.3 Diagnóstico e tratamento

A FC causa acometimento pulmonar crônico e progressivo em praticamente todos os pacientes, má digestão e má absorção de nutrientes, especialmente em crianças, insuficiência pancreática e íleo meconial em grande parte dos recém-nascidos (DAVIS, 1984):

O diagnóstico é usualmente feito a partir de achados clínicos, como a percepção desses sintomas típicos no paciente, muito embora o diagnóstico precoce já possa ser feito em vários lugares do mundo graças à triagem neonatal.

Quando não ocorre precocemente, o diagnóstico pode ser difícil e acarretar grandes danos à saúde do paciente. Pesquisa realizada nos Estados Unidos com 10 pacientes, dos quais 56 tiveram diagnóstico precoce através da triagem neonatal e 47 com diagnóstico tardio, revelou que os pacientes do primeiro grupo apresentavam menor índice de infecção pulmonar e broquiectasia (FARRELL, 2003).

Para confirmação do diagnóstico são necessárias mutações no gene FC, ou dois testes do suor alterados, ou pela presença de pelo menos uma das seguintes manifestações clínicas epidemiológicas: doença pulmonar obstrutiva ou sinusal crônica; insuficiência pancreática exócrina

crônica; história familiar de FC. Ou ainda pela triagem neonatal pelo método da tripsina imunorreativa (TIR) (DALCIN, 2008). Vale destacar que o diagnóstico da FC pode ser dificultado ou postergado já que várias outras patologias podem apresentar sintomas muito parecidos com os da FC.

2.3.1 Triagem Neonatal

O termo triagem, que se origina do vocábulo francês *triage*, significa seleção, separação de um grupo, ou mesmo, escolha entre inúmeros elementos e define, em Saúde Pública, a ação primária dos programas de Triagem, ou seja, a detecção – através de testes aplicados numa população – de um grupo de indivíduos com probabilidade elevada de apresentarem determinadas patologias (BRASIL, 2005).

No Brasil, a triagem neonatal é realizada desde 1985, embora nesta época não estivesse disponível em todas as regiões (MORAES, 2007), somente em 2001 foi criado o Programa Nacional de Triagem neonatal (PNTN) que tem como objetivos ampliar a cobertura da triagem dos nascidos vivos (NV), visando 100% deles; a busca ativa dos pacientes triados; confirmação diagnóstica e o acompanhamento adequado (BRASIL, 2001).

Desta forma, o PNTN rastreia, diagnostica e encaminha os pacientes para os serviços de referência com os quais mantém articulação como, por exemplo, a Associação Brasileira de Mucoviscidose (ABRAM), visando proporcionar mais qualidade e eficácia ao tratamento desta condição (CARVALHO, 2008).

O governo federal estabeleceu fases para implantação do PNTN nos estados da federação de acordo com os diferentes níveis de organização das redes assistenciais existentes, da variação percentual de cobertura dos NV triados e da diversidade das características populacionais existentes no país (PIMENTEL, 2010). A fase I contempla a detecção da fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito; a fase II, fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito + doenças falciformes e outras hemoglobinopatias; e a fase III, fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias + fibrose cística (BRASIL, 2005). Até o momento, encontram-se na fase III do programa os estados do Paraná, Santa Catarina, Espírito Santo, Goiás, São Paulo e Minas Gerais (ABRAM, 2011).

A FC causa grande morbidade. Antes da instituição do PNTN, a média de idade no momento do diagnóstico era de 1,6 anos. Com esta idade, muitas crianças já apresentavam agravos da doença, tais como desnutrição e infecção por microrganismos habituais na FC (FARIAS, 1997).

Com a implantação do Programa, foi possível detectar mais precocemente a doença. A partir do advento da triagem neonatal, tornou-se possível a confirmação do diagnóstico no segundo mês de vida (SANTOS, 2005). Isto é muito positivo, na medida em que a criança pode iniciar o tratamento mais cedo, diminuindo, assim, o ônus ao sistema de saúde, à família e ao próprio paciente.

2.3.2 Teste do suor

O diagnóstico da FC é feito a partir da medição da concentração de cloreto de sódio no suor do paciente. Os portadores da doença, por apresentarem um defeito na proteína que regula o transporte iônico das células, tem altos níveis de concentração de cloreto de sódio no suor. Em muitos deles este aumento é visível ao ponto de, ao transpirar, poderem perceber os pequenos cristais de sal depositado sobre a pele. É este fato que leva a FC a ser popularmente conhecida como a doença do beijo salgado.

O teste do suor é considerado o padrão ouro para o diagnóstico da FC, com elevada sensibilidade e especificidade (>95%), baixo custo e não invasivo. Atualmente, o procedimento mais aceitável é o da dosagem quantitativa de cloretos no suor, obtidos pelo método da iontoforese por pilocarpina. Para a realização desta técnica, eletrodos são fixados à pele do antebraço do indivíduo, sobre gaze embebida em solução de nitrato de pilocarpina (eletrodo positivo) e ácido sulfúrico (eletrodo negativo). Aplica-se uma corrente de 2 a 5 mA durante 5 minutos, após a qual a pele é limpa com água destilada e seca com gaze para colocação de um papel de filtro. Aguarda-se de 30 a 60 minutos, e o papel é retirado com pinça e pesado. Em seguida, o papel é colocado em um vidro e vedado com plástico para ser encaminhado para a análise laboratorial do sódio e do cloro. A concentração de cloro é medida através de cloridrômetro digital, e a concentração de sódio é determinada pelo fotômetro de chama (resultados em mmol/L) (MATTAR, 2010). A quantidade de suor deve ter no mínimo 100mg. O resultado é positivo quando a concentração de cloro é maior que 60 mEq/l. Os níveis considerados normais vão até 45mEq/l. Resultados entre 45 e 60 mEq/l são considerados duvidosos, devendo ser repetidos (DALCIN, 2008). É importante ressaltar que não existe correlação entre a concentração de íons no suor e a gravidade da doença.

2.3.3 Tratamento

A FC é uma doença complexa que exige uma abordagem holística para o seu tratamento. Isto pode ser observado no bom prognóstico de pacientes que realizam seus tratamentos em centros

de abordagem multidisciplinar (YANKASKAS, 2004). Como não há cura para a FC, o tratamento é baseado no alívio dos sintomas e na correção das disfunções orgânicas.

Como exposto anteriormente, o sistema pulmonar é o mais comprometido na FC, por conta disso, é nele que se baseia grande parte do tratamento. O regime terapêutico padrão para a doença pulmonar inclui antibioticoterapia, higiene das vias aéreas e exercício, agentes mucolíticos, broncodilatadores, agentes antiinflamatórios, suporte nutricional, uso de enzimas pancreáticas e suplementação de oxigênio.

Pacientes com FC podem sofrer rotineiramente complicações pulmonares, por isso, na maioria das vezes, o tratamento com antibióticos é intermitente, realizado nos momentos de exacerbação da doença. Este tratamento pode ser realizado por via oral ou intravenosa, dependendo da gravidade dos sintomas (DALCIN, 2008). O uso de broncodilatadores se justifica devido à grande hiper-reatividade brônquica que atinge cerca da metade dos pacientes (MARSHAL, 1998). Antiinflamatórios são utilizados com intuito de conter a progressão fisiopatológica da doença. Os mais utilizados são os corticosteróides orais, que embora tragam melhora significativa no quadro pulmonar apresentam vários efeitos adversos como desenvolvimento de catarata e prejuízo no crescimento (DALCIN, 2008).

Vale ressaltar que a intervenção nutricional também traz inúmeros benefícios na fibrose cística e é considerada de grande importância. Primeiramente, por estar associada com o melhor crescimento e melhora ou estabilização da função pulmonar, e também porque a desnutrição tem muitos efeitos na função pulmonar, incluindo: diminuição na ventilação, na função muscular, na tolerância a exercícios e na alteração da resposta imunológica pulmonar (FIATES, 2001).

Griese (2008) demonstrou em seu estudo que o aumento da sobrevivência de pacientes em tratamento da fibrose cística é possível a partir de medidas relativamente simples. Esse efeito positivo foi alcançado em países industrializados, sem necessidade de inovações clínicas revolucionárias. O que se faz é a prática do "melhor cuidado". Esta, sozinha, é responsável pelo sucesso de muitos tratamentos. "Melhor cuidado" não deve ser um procedimento caro, mas necessita de uma equipe multidisciplinar consistente e bem-treinada para sua realização. Medidas como separar os pacientes de acordo com sua contaminação microbiológica, aferição exata de peso e altura, higiene na realização de procedimentos, administração minuciosa das doses dos medicamentos podem fazer a diferença no tratamento da fibrose cística (GRIESE, 2008).

A realização do tratamento requer a adesão do paciente a um programa complexo de autocuidado que preencherá uma parcela considerável do seu tempo de vida (FURTADO, 2003). Deve-se estabelecer um programa de tratamento vigoroso e contínuo, visando à profilaxia das infecções e

das complicações. Deve ser iniciado o mais precocemente possível e ser individualizado, levando-se em conta a gravidade e os órgãos acometidos. O tratamento precoce retarda a progressão das lesões pulmonares, melhora o prognóstico e aumenta a sobrevida (RIBEIRO, 2002).

Todavia, a fibrose cística é uma síndrome ainda pouco conhecida pelos profissionais de saúde do Brasil. Isto faz com que, algumas vezes, famílias recebam informações inadequadas e o tratamento dos portadores pode ser prejudicado. Em alguns casos, os próprios pacientes têm dificuldade em entender a doença. Pizzignacco e Lima (2006) observaram que a maioria dos portadores e familiares entrevistados não soube explicar exatamente o que é fibrose cística ou confundia muito as informações sobre o assunto.

Infelizmente, os cursos de formação profissional não enfocam problemas pouco comuns, como é o caso das doenças genéticas; desta forma, muitos profissionais encontram dificuldades em cuidar de pacientes com este tipo de enfermidade. Com os enfermeiros não é diferente. A FC muitas vezes se quer é mencionada nos cursos de graduação e, ao se depararem com uma pessoa portadora da doença e sua família, o enfermeiro pode ficar perdido em relação aos cuidados que deve dispensar e à assistência que deve dar ao doente e sua família. Este déficit de conhecimento pode ser suprido por meio do incremento de pesquisas que abordem o tema e que levem aos profissionais informações relevantes e atualizadas. Na verdade, há poucos trabalhos voltados para descrição e a análise das características dos fibrocísticos (ALVAREZ, 2004).

Conhecer a fibrose cística e seu portador é importante para que o enfermeiro saiba como orientá-lo em relação à doença, à medicação e às dúvidas que o paciente possa ter. Porém, não basta apenas conhecimento clínico, é preciso conhecer como a família foi afetada em todos os seus aspectos, quais sejam, afetivos, psicológicos e financeiros (FURTADO, 2003).

2.4 Assistência de enfermagem ao portador de fibrose cística e sua família

Ter o diagnóstico de uma doença pouco conhecida, incurável e potencialmente fatal, pode trazer ao portador de FC e seus familiares, muitas dúvidas e angústias. Ter um filho aparentemente normal, fisicamente parecido com seus irmãos e demais crianças e enxergá-lo como doente, muitas vezes antes mesmo que apresente qualquer sintoma, pode ser uma condição muito complicada.

É nestas condições que o papel do enfermeiro é muito importante. Nenhum outro profissional de saúde é tão preparado como ele para educação em saúde e conseqüentemente para o cuidado. O papel do enfermeiro é o de ser um facilitador no tratamento da FC, uma vez que pode

esclarecer dúvidas sobre a doença e tratamento, e assim, minimizar o sofrimento das famílias (LUDWIG NETO, 2008).

Para tanto, é necessário que entenda bem o processo pelo qual as famílias passam. Desde o luto que elas sofrem no primeiro momento do diagnóstico, quando os pais tem que “enterrar” o filho perfeito e idealizado, e aceitar o filho portador de uma doença incurável que exigirá deles cuidados por muitos anos, até a realidade cotidiana sofrida que pais e portadores vivenciam durante toda a vida.

Os pais são os principais responsáveis pelo cuidado do portador de FC. É função do enfermeiro ajudá-los, conscientizá-los da importância de cada cuidado prestado ao filho doente. A educação em saúde pode ser feita durante o tratamento ambulatorial ou quando o paciente está em ambiente hospitalar. Neste último, o enfermeiro tem oportunidade de observar a maneira como a mãe, que normalmente é a cuidadora principal, realiza os procedimentos de cuidado com o filho como nebulizações, administração de enzimas e outros medicamentos e, aproveitar este momento para instruí-la sobre a melhor forma de proceder, estabelecendo uma rotina de horários e cuidados.

A comunicação entre os profissionais de saúde, especialmente o enfermeiro, e os portadores de FC e seus familiares também é muito importante. Há que se ter atenção, pois nas falas dos profissionais há muitas informações técnicas e racionais, e muitas vezes o que eles precisam ouvir são palavras de apoio e compreensão (PIZZIGNACCO, 2006). Além disso, as recomendações e prescrições devem ser feitas de maneira simples e clara, certificando-se que os pais entenderam realmente as informações contidas ali.

Desta forma, o enfermeiro deve, sempre que possível, fazer parte da equipe multidisciplinar que atende portadores de FC. Sua presença deve ser atuante e efetiva para que pais e portadores tenham confiança em suas recomendações e, colocando-as em prática, possam viver em uma rotina que atenda as necessidades da pessoa doente sem que isso gere estresse e insegurança.

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo geral

Analisar as características e o cotidiano do portador de fibrose cística.

3.2 Objetivos específicos

- Caracterizar a população quanto as variáveis sócio demográficas (idade, sexo, escolaridade, ocupação, estado civil, número de filhos, procedência);
- Identificar as manifestações clínicas específicas da doença nos portadores;
- Verificar o cotidiano do paciente em relação à medicação, nutrição e abordagens terapêuticas;
- Discutir a cobertura do Sistema Único de Saúde em relação à medicação.

4 MATERIAIS E MÉTODO

Trata-se de um estudo exploratório. A população constituiu-se de 64 portadores de fibrose cística, residentes no território nacional, cadastrados em sites de relacionamento como Orkut, twitter e Facebook e/ou no site www.unidospelavidafc.com, site destinado aos portadores de fibrose cística e suas famílias. Esta amostra foi calculada a partir do número total de portadores cadastrados na associação Brasileira de Apoio a Mucoviscidose (ABRAM), que é de 3364 portadores, com erro amostral de 12%.

Os sujeitos foram convidados a participarem da pesquisa através de um dos sites citados acima. Quando se trataram dos sites de relacionamento, o convite foi feito por meio de tópicos de fóruns e debates ou individualmente. Neste caso, adicionava-se a pessoa virtualmente a conta do pesquisador, desta forma eles passavam a fazer parte de uma rede de amigos, podendo, assim, ter contato e poder conversar via rede social.

Após isso, o pesquisador se apresentava e questionava qual era a ligação daquela pessoa com a FC, isto é, se era portadora, familiar ou não tinha ligação alguma. Os que afirmavam serem portadores ou pais de portadores recebiam uma breve explicação sobre os objetivos da pesquisa e eram convidados a participarem.

Já no site *unidospelavidafc*, foi colocado um *link* para que os interessados entrassem em contato com a pesquisadora via e-mail. Após o levantamento dos portadores cadastrados e interessados em participar da pesquisa, o endereço eletrônico dos possíveis sujeitos foram listados para posterior envio do instrumento de coleta.

Os dados foram coletados por meio de um questionário estruturado. Este instrumento de coleta de dados foi elaborado pelas pesquisadoras com perguntas que satisfizessem os objetivos propostos. Em um segundo momento, este instrumento foi enviado para um painel de especialistas com domínio da temática proposta, formado por duas enfermeiras doutoras, que trabalham na área de fibrose cística e triagem neonatal e um médico geneticista. Estes fizeram suas observações, críticas e sugestões. As alterações solicitadas foram realizadas, na medida em que atingiam um consenso sobre as questões que comporiam o questionário.

Após isso, o instrumento foi aplicado a cinco portadores de FC como teste piloto. Estes respondentes também fizeram observações e manifestaram as dificuldades que tiveram no momento das respostas. Ao fim desta etapa, foi considerado que o instrumento estava pronto para o uso na pesquisa.

4.1 Procedimentos

Após o contato inicial com portadores de FC e uma vez constituída a amostra, foi enviado um e-mail individual, com um anexo que trazia o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o questionário.

No corpo do e-mail havia instruções para o correto preenchimento do questionário. O respondente deveria primeiramente abrir o anexo intitulado “termo de consentimento”, ler e, caso concordasse em participar da pesquisa, deveria abrir o anexo intitulado “instrumento”. Para responder ao questionário, era necessário salvá-lo no próprio computador, responder as perguntas, salvar as alterações e, finalmente, reenviá-lo ao pesquisador.

Se o participante não concordasse com sua participação no estudo, conforme instrução do TCLE, ele deveria apenas responder ao e-mail manifestando sua negativa, sem que para isto fosse necessário qualquer tipo de justificativa.

Caso o sujeito desistisse de participar da pesquisa após já tê-la respondido, entraria em contato com o pesquisador identificando o número do seu questionário, de modo que seu instrumento preenchido pudesse ser excluído e sua participação encerrada.

Nos casos em que os pacientes eram menores de 18 anos, o questionário foi respondido por pai/mãe e/ou responsável.

Os participantes que manifestaram dificuldade em responder o questionário, foram instruídos a avisar os pesquisadores. Nestes casos, o instrumento foi aplicado via telefone. Além disso, a opção de receberem via correio também foi ofertada.

Foram excluídos do estudo, portadores e/ou familiares que residiam fora do Brasil, ou estrangeiros.

4.2 Análise dos dados

Após a coleta, os dados foram tabulados em planilha do Programa *Excell*, sendo posteriormente realizada análise descritiva para as variáveis qualitativas. Foi utilizado o teste qui quadrado para as variáveis quantitativas. Tanto os procedimentos descritivos quanto os estatísticos foram realizados no *Software SAS 9.1 (Statistical Analysis System)*. Em todas as análises considerou-se significativo uma confiabilidade de 95% ($p < 0,05$).

4.3 Aspectos éticos

O estudo foi desenvolvido em consonância com as diretrizes disciplinadas pela Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde/MS (BRASIL, 1996). O projeto de pesquisa passou pela aprovação do Comitê Permanente de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos da Universidade Estadual de Maringá, conforme parecer número 047/2011.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Esta dissertação foi elaborada em forma de artigos. Os resultados da pesquisa deram origem a dois artigos, a saber:

➤ **Pesquisa em enfermagem: à procura de uma nova fonte de dados.**

Este artigo será enviado à Revista Gaúcha Enfermagem.

➤ **Conhecendo o portador de fibrose cística: dificuldades e possibilidades.**

Este artigo foi enviado à Revista da Escola de Enfermagem da USP.

5.1 Artigo 1: Pesquisa em enfermagem: à procura de uma nova fonte de dados

PESQUISA EM ENFERMAGEM: À PROCURA DE UMA NOVA FONTE DE DADOS

RESEARCH IN NURSING:LOOKING FOR A NEW DATA RESOURCE.

INVESTIGACIÓN EN ENFERMERÍA: UN BÚSQUEDA DE UNA NUEVA FUENTE DE DATOS

Resumo

A internet tem se tornado um importante aliado para que portadores de diversas doenças busquem informações sobre tratamentos, medicamentos, efeitos adversos de drogas e também para que possam encontrar outras pessoas com o mesmo problema de saúde e trocar experiências. O objetivo deste trabalho foi demonstrar a utilização da internet como ferramenta para coleta de dados. Metodologia: O uso da internet para este fim pode ser bastante produtivo, uma vez que possibilita o contato com sujeitos das mais diferentes partes do país ou do mundo, sem que para isso sejam necessários viagens ou altos custos de pesquisa. Por outro lado algumas dificuldades podem ser encontradas, como: demora no recebimento das respostas dos sujeitos e baixo nível de retorno.

Descritores: Internet, fibrose cística, metodologia, coleta de dados.

Abstract

The Internet has become an important resource so that people with various diseases can look for information on treatments, medications, adverse effects of drugs and also to find other people with similar health problems and exchange experiences. This work is the experience report on using the Internet as a tool for data collection. The use of the Internet for this purpose can be very successful, since it provides contact with individuals from different parts of the country or the world, without the necessity of traveling or high costs of research. On the other hand, some difficulties may happen, such as delays in receiving responses from subjects and low number of responses.

Keywords: Internet; Cystic fibrosis; Methodology; Data collection.

Resumen

La internet tiene se tornado un importante aliado para que portadores de diversas enfermedades desean informaciones sobre tratamientos, medicamentos, efectos adversos de drogas y también para que posan encontrar otras personas con el mismo problema de salud y trocar experiencias. El objetivo de este trabajo fue demostrar la utilización del internet como herramienta para coleta de dados. Metodología: El uso del internet para este fin puede ser bastante productivo, una vez que posibilita el contacto con sujetos de las más diferentes partes del país o del mundo, sin que para eso sean necesarios viajes o altos costos de pesquisa. Por otro lado algunas dificultades pueden ser encontradas, como: demora en el recibimiento de las respuestas de los sujetos y bajo nivel de retorno.

Descriptor: Internet, fibrosis quística, metodología, coleta de datos.

INTRODUÇÃO

O acesso à informação tem mudado rapidamente nos últimos anos. Cada vez mais, a população em geral consegue obter informações com facilidade e rapidez, através dos meios de comunicação como a televisão e a internet (GARBIN, 2008). Esta, principalmente, permite que pacientes portadores de diversas doenças encontrem maiores subsídios para a compreensão de sua condição, com informações sobre tratamentos, medicamentos, efeitos adversos dentre outros.

Pesquisas relatam que mais da metade das famílias de crianças que se submeteriam a cirurgia cardíaca haviam usado a internet como fonte de informações médicas e 95% dos pais declararam ter encontrado informações úteis (IKEMBA et al, 2002).

Outro estudo mostrou que 20% dos freqüentadores de uma clínica de reumatologia havia usado a internet no último ano como recurso de pesquisa sobre a doença e destes 83% disseram ter encontrado informações que consideraram importantes e úteis. Além disso, o estudo mostrou que 31% dos sujeitos acreditam ser mais fácil obter informações através da internet do que com profissionais como médicos e enfermeiros. (GORDON et al, 2002).

Para os portadores de doenças crônicas a necessidade de informação não só sobre medicamentos, efeitos adversos, mas principalmente sobre tratamento e pesquisas que investiguem possibilidades de cura e de novas terapias são muito mais prementes. Os indivíduos com doenças crônicas necessitam de orientação constante e acompanhamento, e neste sentido a internet representa mais uma ferramenta de melhoria da qualidade de vida. Com os portadores de fibrose cística (FC) esta é uma realidade. Os portadores procuram informações importantes e atuais que os auxiliem na vivência do cotidiano com a doença.

Vários sites e grupos de apoio são formados na internet com o objetivo não só de fazer educação em saúde, como possibilitar o intercâmbio de experiências entre portadores e seus familiares.

A FC é uma doença genética autossômica recessiva. Em geral, apresenta-se como um quadro de envolvimento multissistêmico, caracterizado por doença pulmonar, disfunção pancreática, doença hepática, problemas intestinais, infertilidade masculina e concentrações elevadas de eletrólitos no suor (DALCIN, 2008).

O enorme impacto que o diagnóstico de FC tem sobre a família gera uma exigência de informações específicas sobre a doença e a conduta a ser tomada durante a vida (ANSELMO et al. 2001).

Assim, portadores ou familiares de portador, buscam na internet orientação sobre como conviver com a doença, como enfrentá-la no cotidiano. Todavia, a internet não é usada somente para encontrar informações sobre a doença, mas também é um excelente local para troca de experiências e vivências.

Em sites de relacionamento ou redes sociais é possível observar as inúmeras relações e grupos que se formam a partir do interesse em um assunto específico. No Orkut, por exemplo, há uma comunidade sobre FC com mais de 1200 membros. Lá as pessoas discutem sobre novos tratamentos, sintomas específicos da doença, trocam ou doam medicamentos que não usam mais e, especialmente, compartilham experiências de vida em relação à vivência com uma doença crônica e incurável.

Além dos benefícios encontrados pela clientela específica, formada por portadores, familiares e outros interessados no tema, tal fenômeno vem demonstrar que a internet se constitui um importante banco de dados que pode e deve ser explorado.

Várias pesquisas no Brasil têm sido desenvolvidas utilizando a internet, por meio das comunidades sociais ou de questionários inseridos em plataformas de universidades, para coleta de dados. Pode-se mencionar, por exemplo, pesquisa realizada por professores da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), que objetivou medir o conhecimento de pacientes e familiares sobre a fibromialgia. Para tanto, os pesquisadores criaram um site sobre o assunto, e as pessoas que o acessavam eram convidadas a responderem um questionário (MORETTI, 2011).

Outro estudo realizou análise crítica de uma comunidade virtual cujos participantes eram usuários de medicamentos benzodiazepínicos, a fim de relatar experiência sobre seus efeitos colaterais. A análise foi realizada por meio de um fórum de discussões em um site de relacionamento (SOUZA, 2008).

Um estudo realizado sobre assédio moral aos profissionais de enfermagem usou outra técnica de coleta de dados pela internet. Nele o pesquisador criou um programa para a coleta, que permitia aos sujeitos acessarem o site indicado pelo pesquisador, que continha o programa propriamente dito. Após lerem e aceitarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, eram automaticamente encaminhados à página com o questionário completo da pesquisa. Bastava os sujeitos responderem (FONTES, 2011).

Esses estudos relatam que, embora a internet amplie o acesso aos sujeitos de pesquisa, podendo atingir pessoas das mais remotas regiões do planeta, o retorno dos questionários é muito pequeno, o que se torna um problema para o pesquisador. É possível que a não familiaridade com o computador, o receio de se expor, a falta de confiança quanto à análise dos dados coletados, constituam fatores isolados ou associados que justifiquem a limitação. Contudo, isto não deve desestimular o uso desta ferramenta para a pesquisa.

A partir desta constatação, se optou pelo desenvolvimento de uma pesquisa com portadores de FC, via internet. Este estudo teve como objetivo conhecer as características e o cotidiano dos portadores da doença no Brasil.

O presente trabalho é o relato de experiência sobre a utilização desta metodologia pautada no uso da internet como ferramenta para coleta de dados.

O uso da internet para seleção da amostra e coleta de dados

No processo de busca de um locus para a abordagem de sujeitos que permitissem a exploração da temática sobre FC, instituiu-se como estratégia, adentrar nas redes sociais para convidar os internautas a participarem da pesquisa. O contato com os sujeitos se deu através de redes sociais como Orkut, Facebook, Twitter e pelo site unidospelavidafc.com.br, que se destina à divulgação da FC e ao contato entre seus portadores e familiares.

Para encontrar os sujeitos através desses sites, na janela de pesquisa foram digitadas as palavras “fibrose cística”. Encontrou-se assim, diversas comunidades, associações e portadores. Porém, não há como convidar todas as pessoas de modo conjunto para participar do estudo, pois os *microblogs* não possuem uma ferramenta que permita o contato com todos de uma só vez. Foi necessário entrar em contato com cada portador, para fazer a apresentação inicial dos pesquisadores e esclarecê-los quanto aos objetivos da pesquisa.

O montante de pessoas nos sites era muito grande, em uma única comunidade do Orkut, por exemplo, havia mais de 1200 membros cadastrados. Por isso, quatro graduandas do curso de enfermagem participaram nesta fase. Sendo assim, elas ficaram responsáveis pelo primeiro contato com cada pessoa, para descobrir os que de fato eram portadores de FC ou familiares, posto que, muitas vezes, as pessoas participam de comunidades ou fóruns sobre o assunto independentemente de serem portadores da doença.

Feito este contato e identificação, os acadêmicos enviavam o convite à participação. No momento em que a pessoa manifestava interesse em participar, o endereço eletrônico era então passado ao pesquisador, para que um contato posterior fosse realizado.

Após reunir um número significativo de e-mails de portadores de FC ou de familiares, iniciou-se o contato com os possíveis sujeitos. Neste, o participante era lembrado sobre seu interesse inicial em participar do estudo. No corpo do e-mail havia uma explanação dos passos a serem seguidos para a sua correta participação (Quadro 1).

Neste processo, o ato de responder ao questionário já se configurava como concordância do sujeito em participar do estudo, nos termos previamente instruídos e detalhados no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Este passo a passo instrucional garantia a orientação adequada dos sujeitos e a participação voluntária dos mesmos, em consonância com os preceitos da eticidade em pesquisa, possibilitando a aprovação ética do projeto com este delineamento metodológico. Desta forma, o projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos conforme o parecer número 047/2011.

Quadro 1: Instruções para os participantes da pesquisa responderem ao questionário.

Prezado(a) participante,

Para responder à esta pesquisa siga os seguintes passos:

1. Abra o anexo intitulado “Termo”, leia atentamente o termo de consentimento livre e esclarecido e, se concordar em participar da pesquisa, vá ao passo 3;
2. Se não concordar em participar da pesquisa responda este e-mail manifestando que não concorda em participar. Não é necessário justificar sua decisão;
3. Abra o anexo intitulado “Inst.coleta”;
4. Salve este anexo em seu computador;
5. Responda a todas as questões e salve as alterações;
6. Envie o questionário com suas respostas para o e-mail: XXX

Caso encontre alguma dúvida entre em contato conosco via e-mail ou pelos telefones: XXX

Nossa pesquisa tem um prazo para ser concluída, portanto quanto antes o(a) senhor(a) puder nos responder, melhor.

Muito obrigada,
XXXX

Mesmo já havendo iniciado a coleta de dados, novos sujeitos eram recrutados na internet a todo o momento. Isto porque, embora não fosse difícil encontrar interessados no primeiro contato, o volume de retorno dos instrumentos se mostrava pequeno e lento. Observou-se que algumas pessoas participam de sites de relacionamento, mas não têm o hábito de utilizar a internet diariamente, portanto, demoravam um tempo para ver e responder ao e-mail. Outros, por sua vez, não avaliavam a importância da pesquisa e simplesmente não respondiam. Por conta disso, esta fase, que estava programada para ocorrer em dois meses, necessitou ser estendida por cinco meses.

Os sujeitos só foram excluídos do estudo, quando não respondiam ao questionário, , enviado por e-mail, em três tentativas, com intervalo de dez dias entre eles. Após estas tentativas sem respostas, o endereço eletrônico era excluído.

No caso do participante manifestar qualquer tipo de dificuldade para responder ao questionário virtualmente, os pesquisadores entravam em contato via telefone e, após a leitura e concordância com o TCLE, o instrumento de coleta era aplicado via telefone. Estas ligações só foram passíveis de serem feitas porque a referida pesquisa foi realizada dentro de uma universidade pública, que disponibilizava aos pesquisadores acesso a telefone para ligações para qualquer lugar do país.

Foram contatados cerca de 250 portadores ou familiares. Dentre eles, participaram efetivamente da pesquisa 67 indivíduos, que correspondeu a 26% de retorno. Este número estava dentro da amostra calculada para a pesquisa com erro amostral de 12%, considerando a população

estimada de 3364 portadores de FC no Brasil. Outros autores confirmam o baixo retorno de pesquisas realizadas via internet. Neste tipo de pesquisa, o retorno tende a ser lento e em baixo número (SILVA, 2009 E CASSIANI, 2000).

É importante salientar que um dos critérios de inclusão dos sujeitos era ser residente no Brasil. Mesmo assim, logo após o convite, vários portadores de outros países como Portugal, Estados Unidos e Espanha manifestaram interesse em participar. Isto mostra, mais uma vez o alcance da internet para coleta de dados.

CONCLUSÃO

O presente estudo demonstrou a importância de se buscar novos meios para a realização da pesquisa, acompanhando o processo de expansão tecnológica e o crescente acesso aos meios de comunicação pela população.

Este método de coleta de dados mostrou-se muito interessante, por permitir, ao pesquisador, o contato com pessoas de todas as regiões do país, sem custos elevados de viagens ou ligações telefônicas. Certamente, se a aplicação do instrumento fosse feita pessoalmente ou via telefone exclusivamente, não teria sido possível uma amostra tão numérica e diversificada.

Deste modo, foi possível ter contato com pessoas de diversos estados como Rio Grande do Sul, Alagoas, Pará, São Paulo, Paraná, Rio de Janeiro, Santa Catarina, Espírito Santo, Mato Grosso, Minas Gerais, Goiás. Isto foi fundamental para o objetivo da pesquisa, pois possibilitou-nos o acesso a realidades díspares, inclusive quanto a diagnóstico precoce da doença, uma vez que não são todos os estados que estão na fase III da triagem neonatal, que é a que tria os portadores de FC.

Foi possível observar que os sujeitos, além de responderem às questões fechadas do questionário, muitas vezes acrescentavam suas impressões pessoais sobre o assunto, enriquecendo os resultados do estudo. Este comportamento parece indicar que, às vezes, é mais fácil falar sobre situações quando não há o contato pessoal com o profissional, o sujeito se sente mais a vontade para expor seus sentimentos, dúvidas, medos etc. Quando o indivíduo usa a internet como fonte de informações, ele o faz porque não conhece o assunto, e ao responder um questionário *online* ele se sente mais tranquilo para se colocar como questionado.

Por outro lado, o maior problema, para quem deseja utilizar este tipo de estratégia, é que as respostas podem demorar ou muitas vezes não retornar. Esta é uma situação que pode ser considerada transitória, por estar relacionada com uma eventual falta de familiaridade das pessoas com o computador e as várias formas de manuseá-lo. Espera-se que, com o tempo, esta

familiaridade cresça, acompanhando a revolução do acesso digital em nosso país e possibilite que a comunicação e que as pesquisas com este delineamento sejam cada vez mais estimuladas.

Outro aspecto a ser considerado, para quem se aventura no uso da internet como meio de coletar dados, é a persistência do pesquisador. Se ele pretende usar o meio virtual para pesquisa, é preciso estar conectado constantemente, insistindo e persistindo com os seus sujeitos. Outra alternativa para esta situação, já utilizada em alguns países, é contemplar o respondente com algum tipo de agrado: presentes ou dinheiro, o que do ponto de vista ético pode ser profundamente questionável.

De qualquer modo, esta experiência, com todas as dificuldades encontradas, se revelou um meio importante e possível de coletar dados para pesquisas.

REFERÊNCIAS

1. Anselmo MA et al. Cystic fibrosis on the internet : a survey of site adherence to AMA guidelines. *Peditrics*. Vol 114 No 1. July 1. 2001 p. 100-103
2. Dalcin PTR, Abreu e Silva FA. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos, *J Bras Pneumol*. 2008;34(2):107-117.
3. Garbin HBR, Pereira NETO AF, Guilan, MCR. A internet, o paciente expert e a prática médica: uma análise bibliográfica. *Interface (Botucatu)*, 2008;12(26), 1414-3283.
4. Gordon MM, Capell HA, Madhok R. The use of the Internet as a resource for health information among patients attending a rheumatology clinic. *Rheumatol (Oxford)*.2002;41 :1402– 1405
5. Ikemba CM, Kozinetz CA, Feltes TF, et al. Internet use in families with children requiring cardiac surgery for congenital heart disease. *Pediatrics*.2002;109 :419– 422
6. Moretti FA, Heymann RE, Marvulle V, Pollak DF, Riera R. Avaliação do nível de conhecimento sobre fibromialgia entre usuários da internet. *Rev. Bras. Reumatol*. 2011 Feb 51(1): 13-19.
7. Souza JF R, Marinho CL., Guilam MCR.. Consumo de medicamentos e internet: análise crítica de uma comunidade virtual. *Rev. Assoc. Med. Bras*. 2008 June; 54(3): 225-231.
8. Fontes KB. Do invisível ao invisível: assédio moral e o trabalho do enfermeiro. Dissertação [Mestrado em Enfermagem]. Maringá (PR): Universidade Estadual de Maringá; 2011. 109p.
9. Silva AM, Rodrigues CDS, Silva SMR, Witt RR. Utilização da técnica Delphi *on-line* para investigação de competências: relato de experiência. *Rev Gaúcha Enferm.*, Porto Alegre (RS) 2009 jun;30(2):348-51.
10. Cassiani SHB, Rodrigues LP. A técnica Delphi e atécnica de grupo nominal como estratégias de coleta de dados das pesquisas em enfermagem. *Acta Paul Enferm*. 2000;9(3):76-83.

Gabrielle and Jean
Renoir - 1895



5.2 Artigo 2: Conhecendo o portador de fibrose cística: dificuldades e possibilidades.

CONHECENDO O PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA: DIFICULDADES E POSSIBILIDADES

KNOWING THE CYSTIC FIBROSIS BEARER: DIFFICULTIES AND POSSIBILITIES

CONOCIENDO EL PORTADOR DE FIBROSIS QUÍSTICA: DIFICULTADES Y POSIBILIDADES

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética e crônica que afeta grandemente a vida de portadores e familiares. Há muitos estudos sobre esta patologia e o modo como ela atinge as famílias, porém até onde se sabe não há estudos que descrevam o cotidiano e as dificuldades vividas pelos portadores. Objetivo: analisar as características e o cotidiano do portador de FC. Método: pesquisa quantitativa e exploratória, realizada com 65 portadores de FC ou seus pais, via internet, os sujeitos foram contatados em redes sociais como Orkut e Facebook. Resultados: Participaram 14 estados, a idade média do diagnóstico foi 5 anos, todas as crianças freqüentavam a escola e metade dos adultos trabalhava, a maioria fazia uso de antibióticos, enzimas pancreáticas, vitaminas e broncodilatadores, 80% já estiveram internados. Conclusões: embora consigam ter uma rotina relativamente normal, a rotina de tratamento, medicações e possibilidade de morte afeta bastante a vida dessas pessoas.

Descritores: fibrose cística, enfermagem, diagnóstico, triagem neonatal.

ABSTRACT

The cystic fibrosis (CF) is a genetic and chronic disease which affects greatly the life of its bearers as well as their families. There are several studies on this pathology and the way it affects the families, although as far as it is known, there are no studies describing the everyday life and the difficulties faced by those who bear such disease. Purpose: analyzing the characteristics and the everyday life of a CF bearer. Method: quantitative and exploratory research, developed with 65 CF bearers or their parents, via internet, the subjects were contacted through the use of social networks such as Orkut and Facebook. Results: There was a total of 14 states participating, in which the average diagnosis age was at 5, all children attending school and half of the adults worked, most used antibiotics, pancreatic enzymes, vitamins and bronchodilators, 80% have already been hospitalized. Conclusions: although it is possible for them to lead relatively normal routine, the treatment routine, medications and the possibility of death affects quite a lot the life of these people.

Key words: cystic fibrosis, nursing, diagnosis, neonatal screening.

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética y crónica que afecta grandemente la vida de portadores y familiares. Hay muchos estudios sobre esta patología y el modo como ella atinge las familias, pero hasta donde se sabe no hay estudios que describan el cotidiano y las dificultades vividas por los portadores. Objetivo: analizar las características y el cotidiano del portador de FC. Método: pesquisa cuantitativa y exploratoria, realizada con 65 portadores de FC o sus padres, vía internet, los sujetos fueran contactados en redes sociales como Orkut y Facebook. Resultados: Participaran 14 estados, la edad media del diagnóstico fue 5 años, todas los niños frecuentaban a la escuela y mitad de los adultos trabajaba, la mayoría hacia uso de antibióticos, enzimas pancreáticas, vitaminas y broncodilatadores, 80% ya estuvieran internados. Conclusiones: aunque consigan tener una rutina relativamente normal, la rutina de tratamiento, medicaciones y posibilidad de muerte afecta bastante la vida de esas personas.

Descriptor: fibrosis quística, enfermería, diagnóstico, triagem neonatal.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística, também conhecida como mucoviscidose, é uma doença genética, autossômica recessiva, de maior ocorrência entre os caucasianos e é um distúrbio monogênico mais frequente nas Américas (LYNN, 2003). Porém, em um país com tão evidente miscigenação racial, como é o caso do Brasil, dados de prevalência não são tão lineares como em outros países (RASKIN, 2007). Desta forma, a incidência da FC no Brasil pode variar bastante. Além disso, há, ainda, poucos estudos que revelam a incidência de FC, porém estima-se que seja de aproximadamente 1/2500 no sul, dado similar ao da Europa, e 1/10000 no restante do país (ALVAREZ, 2004). Há, hoje, 3364 portadores de FC no Brasil cadastrados na Associação Brasileira de Apoio à Mucoviscidose (ABRAM, 2010) e aproximadamente 70000 em todo o mundo (CYSTIC FIBROSIS WORLDWIDE, 2008).

O defeito básico acomete células de vários órgãos, e nem todos os indivíduos expressam respostas clínicas semelhantes. As manifestações clínicas podem ser muito variáveis e ocorrer precocemente ou na vida adulta. O acometimento do trato respiratório associa-se com a maior morbidade e é causa de morte da maioria dos pacientes (RIBEIRO, 2002).

Além de genética, a FC não deixa de ser uma doença crônica, uma vez que não tem cura e seu tratamento e acompanhamento devem ser realizados durante toda a vida do portador. Embora a FC já tenha algum destaque entre as doenças genéticas no Brasil, já que faz parte das doenças triadas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), ainda é pouco divulgada e pouco conhecida pelos profissionais de saúde em geral (DALCIN, 2008).

Conviver com uma doença como a FC pode ser bastante custoso, tanto no sentido físico, como no emocional e financeiro. Os portadores tem que conviver com uma rotina de tratamento,

medicações, internações e diversas privações. No caso das crianças doentes, isto pode se tornar ainda mais intenso e evidente. Na infância, a doença crônica causa ainda mais sofrimento para o doente e também para sua família. Muitos obstáculos são encontrados como hospitalizações freqüentes, tratamentos incômodos, efeitos colaterais, separação da família durante as internações, interrupção das atividades cotidianas, desajuste financeiro, dor e convivência com a possibilidade real da morte (SALVADURAI, 2004)

Há vários estudos a respeito do diagnóstico da FC, do acometimento de diversos órgãos pela doença, sobre diferenças entre os sexos, sobre detalhes genéticos e moleculares da FC (SELVADURAI, 2004, CHEN et al 2011), bem como pesquisas que mostram a vivência das famílias dos portadores da doença, gravidez na FC entre outros (LUZ, 2011 LAU, 2011). Porém, até onde se sabe, não há estudos no Brasil ou no exterior que mostrem o cotidiano vivido pelos portadores de FC, sua rotina de tratamento, estudos, trabalho e lazer.

Para o profissional de saúde, especialmente o enfermeiro, é muito importante conhecer esse cotidiano para poder atender as necessidades do paciente com FC e para que saiba como orientar o paciente em relação à doença, à medicação e as dúvidas que ele e a família possam ter.

Com isso, o objetivo deste estudo foi analisar as características clínicas e o cotidiano do portador de fibrose cística no Brasil, suas dificuldades e possibilidades.

Materiais e método

Este estudo se caracteriza como exploratório.

A população constituiu-se de 65 portadores de fibrose cística, residentes no território nacional, cadastrados em sites de relacionamento como Orkut, twitter e Facebook e/ou no site www.unidospelavidafc.com, destinado aos portadores de fibrose cística e suas famílias. Esta amostra foi calculada a partir do número total de portadores cadastrados na associação Brasileira de Apoio a Mucoviscidose (ABRAM), que é de 3364 portadores, com erro amostral de 12%. O período de coleta se deu entre março e setembro de 2011.

Os sujeitos foram convidados a participarem da pesquisa através de um dos sites citados. Quando se trataram dos sites de relacionamento o convite foi feito por meio de tópicos de fóruns e debates ou individualmente. Neste caso, adicionava-se a pessoa virtualmente à conta do pesquisador, desta forma, ele passava a fazer parte de uma rede de amigos, podendo, assim, ter contato e poder conversar via rede social.

Após isso, o pesquisador se apresentava e questionava qual era a ligação daquela pessoa com a FC, isto é, se era portadora, familiar ou não tinha ligação alguma. Os que afirmavam serem

portadores ou pais de portadores recebiam uma breve explicação sobre os objetivos da pesquisa e eram convidados a participarem. Já no site *unidospelavidafc*, foi colocado um *link* para que os interessados entrassem em contato com a pesquisadora via e-mail. Após o levantamento dos portadores cadastrados e interessados em participar da pesquisa, o endereço eletrônico dos possíveis sujeitos foram listados para posterior envio do instrumento de coleta.

Os dados foram coletados por meio de um questionário estruturado. Este instrumento de coleta de dados foi elaborado pelas pesquisadoras com perguntas que satisfizessem os objetivos propostos. Em um segundo momento, este instrumento foi enviado para um painel de especialistas com domínio da temática proposta, formados por duas enfermeiras doutoras, que trabalham na área de fibrose cística e triagem neonatal e um médico geneticista. Estes fizeram suas observações, críticas e sugestões. As alterações solicitadas foram realizadas na medida em que atingiam um consenso sobre as questões que comporiam o questionário.

Após isso, o instrumento foi aplicado a cinco portadores de FC como teste piloto. Estes respondentes também fizeram observações e manifestaram as dificuldades que tiveram no momento das respostas. Ao fim desta etapa, foi considerado que o instrumento estava pronto para o uso na pesquisa.

Procedimentos

Após o contato inicial com portadores de FC e constituída a amostra, foi enviado um e-mail individual, com um anexo que trazia o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o questionário. No corpo do e-mail havia instruções para o correto preenchimento do questionário. O respondente deveria primeiramente abrir o anexo intitulado “termo de consentimento”, ler e, caso concordasse em participar da pesquisa, deveria abrir o anexo intitulado “instrumento”. Para responder ao questionário, era necessário salvá-lo no próprio computador, responder às perguntas, salvar as alterações e, finalmente, reenviá-lo ao pesquisador. Se o participante não concordasse com o TCLE, ele deveria apenas responder ao e-mail manifestando sua negativa, sem que para isto fosse necessário qualquer tipo de justificativa. Caso o sujeito desistisse de participar da pesquisa após já tê-la respondido, entraria em contato com o pesquisador identificando o número do seu questionário, sendo, assim, excluída sua participação.

Nos casos em que os pacientes eram menores de 18 anos, o questionário foi respondido por pai/mãe e/ou responsável.

Os participantes que manifestaram dificuldade em responder ao questionário, foram instruídos a avisar os pesquisadores. Nestes casos, o instrumento foi aplicado via telefone. Além disso, a opção de receberem via correio também foi ofertada.

Foram excluídos do estudo, portadores e/ou familiares que residiam fora do Brasil, ou estrangeiros.

Análise dos dados

Após a coleta, os dados foram tabulados em planilha do Programa *Excell*, sendo posteriormente realizada análise descritiva para as variáveis qualitativas. Foi utilizado o teste qui quadrado para as variáveis quantitativas. Tanto os procedimentos descritivos quanto os estatísticos foram realizados no *Software SAS 9.1 (Statistical Analysis System)*. Em todas as análises considerou-se significativo uma confiabilidade de 95% ($p < 0,05$).

Aspectos éticos

O estudo foi desenvolvido em consonância com as diretrizes disciplinadas pela Resolução 196/96 do Ministério da Saúde (BRASIL, 1996). O projeto de pesquisa passou pela aprovação do Comitê Permanente de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos, da Universidade Estadual de Maringá, sob o número 047/2011.

Resultados

Para facilitar o entendimento e a análise dos dados, o instrumento de pesquisa foi dividido em seis partes, a saber: informações do respondente; diagnóstico; vida social; alimentação e tratamento/medicação; internação; e grupos de apoio (associações). Os dados serão descritos segundo esta divisão.

Informações do respondente

Sujeitos de 14 estados brasileiros participaram deste estudo: Bahia (3), Paraná (10), Goiás (2), São Paulo (19), Rio Grande do Sul (9), Santa Catarina (6), Rio de Janeiro (6), Mato Grosso do Sul (2), Espírito Santo (2), Sergipe (2), Distrito Federal (1), Alagoas (1), Minas Gerais (1) e Pará (1).

Dos 65 questionários respondidos, 43 eram de pais de portadores menores de 18 anos e 22 de sujeitos maiores de 18 anos, que serão chamados respectivamente de crianças e adultos. O

primeiro grupo tinha idade média de 8 anos e o segundo de 27. Do total de sujeitos 56,60% eram do sexo masculino e 43,40% do sexo feminino.

Dos adultos, 72% tinham mais de 12 anos de estudo. O mesmo aconteceu com 70% dos pais. Somente um sujeito tinha menos de quatro anos de estudo.

Diagnóstico

A triagem neonatal (teste do pezinho) foi responsável pelo diagnóstico inicial de 44% das crianças e 5% dos adultos. Tiveram seu diagnóstico feito em consulta médica 12% das crianças e 15% dos adultos, o restante 44% e 54%, respectivamente, foram diagnosticados de outra forma, na maioria das vezes por meio do teste do suor. A idade média do diagnóstico também foi bastante diferente entre os grupos, 1,4 anos para as crianças e 9 anos para os adultos. De todos os entrevistados, 17% afirmaram ter outros portadores de FC na família, 32% disseram ser portadores da mutação DF508 e 59% não souberam dizer de qual mutação eram portadores.

Vida social

Todas as crianças que participaram do estudo, excluindo os bebês, freqüentavam a escola e a metade dos adultos trabalhava. Desses, 59% afirmaram que as pessoas na escola ou trabalho sabiam do seu problema de saúde. O restante afirmou que somente os mais íntimos sabiam da doença (35%) ou que não contava sobre seu problema de saúde a ninguém (6%). Mesmo assim, 85% disseram que não tem receio de contar às pessoas sobre a doença. No caso das crianças, 25% dos pais afirmaram que o tratamento da FC interfere de alguma forma na vida escolar, seja por internações ou por viagens feitas na busca de tratamento médico. Dos que freqüentam a escola, 79% sabem tomar os remédios por conta própria, o restante necessita da ajuda de professores ou outro funcionário da instituição.

Todos os sujeitos disseram freqüentar locais públicos e de lazer, como shopping centers e restaurantes. Praticar atividade física regularmente é um hábito para 57% dos entrevistados, 18% praticam esporadicamente e 25% não realizam qualquer atividade física. Dos que tem esta prática como rotina, 45% não tem dificuldade na realização de exercícios físicos, porém os outros 55% apresentam dificuldade com frequência ou quando o exercício é mais intenso.

Alimentação e tratamento

A maioria dos sujeitos afirma comer normalmente (75%) enquanto outra parcela (25%) segue uma dieta orientada por médico ou nutricionista e 67% tomam algum tipo de suplemento

alimentar. Vários são os medicamentos de uso contínuo utilizados por pacientes portadores de FC (tabela 1). Os antibióticos são bastante utilizados pelos sujeitos, 28% o fazem de maneira contínua, 11% em datas pré-estabelecidas pelo médico e 61% somente quando necessário. A via de administração desta droga pode ser oral (61%) oral e endovenosa (12%) ou pode depender da ocasião (27%).

Tabela 1: medicamentos utilizados por portadores de FC.

Medicamentos	Uso			
	Sim		Não	
	n	%	n	%
Enzimas	61	93,8	4	6,2
Vitaminas	60	92,3	5	7,7
Antibióticos	52	80,0	13	20,0
Broncodilatadores	38	58,5	27	41,5
Antiinflamatórios	31	47,7	34	52,3

Os medicamentos de 90% dos sujeitos são fornecidos integralmente pelo Sistema Único de Saúde (SUS), o restante, alguns deles compram ou recebem das associações. Porém, 61% dos sujeitos afirmam que, algumas vezes, precisam da medicação e ela não está disponível pelo SUS. Quando isso acontece, tem que comprar, procurar ajuda de associações ou de outros pacientes ou ficam sem o medicamento até que este esteja disponível na rede pública.

Em relação à rotina de medicação, 69% mantém horários fixos e os outros 28% variam a medicação de acordo com a alimentação. De todos os entrevistados, 10 (15%) disseram anotar os medicamentos que tomam ao longo do dia para não se esquecerem, outros 14 (22%) anotam somente os medicamentos que não fazem parte de sua rotina. Porém, a maioria, 41 pessoas (63%), não faz nenhum tipo de anotação. Dos 65 sujeitos deste estudo, 57 (88%) acreditam fazer o tratamento corretamente.

Muitos sujeitos admitiram já terem se esquecido de tomar os medicamentos (72%). Destes, 65% dizem que este esquecimento é raro, já para 24% isto acontece uma vez por mês ou mais. Os outros 11% admitiram esquecer-se de tomar os remédios frequentemente. Das crianças, 21 (49%) reclamam para tomar os medicamentos. A principal reclamação é em relação ao sabor.

O acompanhamento médico dos portadores de FC deste estudo é feito mensalmente por 15 sujeitos (24%), bimestral ou trimestralmente por 27 sujeitos (42%), semestralmente por 17 (26%) e

anualmente por 5 (8%). A fisioterapia respiratória é realizada por 48 deles (74%), sendo que, destes, 79% fazem fisioterapia diária ou semanalmente, os outros 21% que fazem sessões de fisioterapia a realizam somente quando necessário.

A inalação é uma prática diária para 45 sujeitos (62%), outros 14 (22%) só se utilizam deste recurso quando necessário e 8 sujeitos (16%) negam fazer inalação em qualquer tempo.

Internação

A rotina de internações hospitalares está muito presente na vida de pessoas portadoras de FC. Neste estudo, 14% dos sujeitos afirmaram já ter ficado internado pelo menos uma vez, 28% já foram internados até cinco vezes, 17% entre seis e dez vezes, 20% mais de dez vezes, sendo que, destes, um relatou já ter sido internado mais de 50 vezes. Houve, ainda, 20% dos sujeitos que afirmaram nunca terem passado por um internamento.

Observa-se que existe uma relação estatisticamente significativa entre ser criança ou adulto e o número de internações ($p < 0,05$) (tabela 2). Ser criança implica em ser internado mais vezes. Porém, quando se analisa, individualmente, entre os sujeitos que foram internados mais de dez vezes as crianças estão menos representadas.

Tabela 2: Relação entre portadores de FC (adulto e criança) e número de internações

Quantidade de internações	Adulto		Criança		p-valor
	n	%	n	%	
Nenhuma	3	4,6	10	15,4	0,0208
Uma vez	2	3,1	7	10,8	
De duas a cinco vezes	7	10,8	12	18,5	
De seis a nove vezes	1	1,5	10	15,4	
Mais de dez vezes	9	13,8	4	6,2	

Grupo de apoio

Em todo Brasil existem grupos de apoios ou associações para portadores ou pais de portadores de FC. Dos sujeitos deste estudo, 58% afirmaram fazer parte de algum destes grupos e relataram que os maiores benefícios disso são a facilidade de acesso a tratamento e medicações e o contato com outras pessoas ou famílias que passam pelos mesmos problemas. Foi traçada a relação entre a idade em que a pessoa é diagnosticada com FC e a participação em grupos de apoio. Observou-se que há uma relação estatisticamente significativa entre diagnóstico mais precoce e pertencer a um grupo de apoio, como pode ser verificado na tabela a seguir.

Porém, ao ser levado em conta a relação de diagnóstico precoce ou tardio e a participação em grupos de apoio, embora não exista associação estaticamente significativa, observou-se que boa parte dos pacientes, com diagnóstico tanto tardio quanto precoce, procurou orientação dos grupos de apoio.

Tabela 3: Relação entre idade de diagnóstico de FC e pertencimento a um grupo de apoio.

Variável	Grupos				p-valor	
	Adultos		Crianças			
	n	%	n	%		
Idade do diagnóstico	Depois de adulto	6	9.2	0	0.0	0.0004
	De três a dez anos	7	10.8	9	13.8	
	Dois anos ou menos	9	13.8	34	52.3	

Também foi feita a relação da participação em associações e não desistência do tratamento da FC (tabela 4). Embora não tenha sido encontrada significância estatística entre o hábito de freqüentar grupos de apoio e persistir no tratamento, parece que pertencer a um grupo de apoio ajuda a família ou o doente a continuar o tratamento apesar de todas as dificuldades e exigências.

Tabela 4: Relação entre desistência de tratamento e pertencer a um grupo de apoio entre adultos portadores de FC.

Variável	Grupo de apoio				p-valor	
	Não		Sim			
	n	%	n	%		
Desistiu do tratamento	Não	6	27.3	11	50.0	0.0776
	Sim	4	18.2	1	4.5	

Discussão

É evidente que há pessoas portadoras de FC em todo território nacional, todavia, nem todos os estados participaram da pesquisa, uma vez que o contato não era feito por região, mas sim de forma aleatória pelas redes sociais da internet.

Observou-se que a maioria dos sujeitos ou pais tinha um grau de escolaridade bastante elevado. Isto talvez possa ser explicado pela pesquisa ter sido realizada integralmente via internet. Este meio de comunicação é muito popular no Brasil atualmente, mas ainda não atinge todos os lares, especialmente os das famílias com renda mais baixa (GARBIN, 2008). Mesmo os lares de baixa renda com acesso à internet, via de regra, apresenta uma limitação para a participação de pesquisas on line.

Neste estudo, foi possível observar que quase a metade das crianças (sujeitos menores de 18 anos) foi diagnosticada através da triagem neonatal, isto é, tiveram diagnóstico bastante precoce. Porém, entre os sujeitos adultos, menos de 5% foram diagnosticados desta maneira. É compreensível que isto aconteça uma vez que a triagem neonatal para FC só começou a ser feita no Brasil a partir de 2001 e ainda assim só atinge seis estados do país: Paraná, Santa Catarina, Espírito Santo, São Paulo, Goiás e Minas Gerais (ABRAM, 2011). Os demais sujeitos tiveram seus diagnósticos estabelecidos através de consulta médica ou outros exames como o teste do suor.

Estudos mostram que quanto mais cedo o diagnóstico da FC, mais sucesso o paciente poderá ter em seu tratamento, com uma melhor nutrição e menor comprometimento pulmonar. Porém, ainda não está clara a relação entre diagnóstico precoce e expectativa de vida (SOUTHERN, 2009).

A média da idade de diagnóstico dos sujeitos deste estudo foi de 5,1 anos, similar do encontrado por outros autores que foi de 4,2 anos (ALVAREZ, 2004) e 4,7 anos (REIS, 2000). Porém, é importante destacar que, entre os sujeitos menores de 18 anos, a idade de diagnóstico foi significativamente menor, 1,4 anos. Isto mostra que a triagem neonatal está sendo efetiva nos estados em que há cobertura pelo PNTN e que os profissionais de saúde podem estar mais atentos aos sintomas iniciais da doença.

Em 32% dos sujeitos deste estudo a mutação da CFTR é do tipo DF508. No Brasil, a incidência desta mutação pode variar bastante entre as regiões devido à grande heterogeneidade da população. No sul do país, é em torno de 46%, dado similar a países europeus como Itália e Portugal. No Rio de Janeiro, por outro lado, a DF508 atinge apenas 28% dos portadores de FC (FAUCZ, 2010, PERONE, 2010). Vale ressaltar que estes estudos de incidência de uma mutação são realizados através de testes genéticos e moleculares aplicados nos pacientes, porém, no caso do presente estudo, os sujeitos eram indagados sobre a mutação, e muitos deles não sabiam informar, isto pode ter subestimado o valor real de portadores desta mutação.

Os resultados deste estudo mostraram que as crianças com FC conseguem levar uma vida bastante normal em comparação com as demais, haja vista que todos os sujeitos frequentam a escola e locais de lazer. É claro que crianças com FC têm o diferencial de terem que tomar medicamentos enquanto estão na escola, mas os dados mostraram que logo que atingem uma determinada idade, por volta dos sete anos, elas já têm autonomia e conseguem tomar os remédios por conta própria.

Já em relação aos adultos, as dificuldades parecem ser um pouco maiores. Alguns afirmaram dificuldades em conseguir e manter o emprego devido à rotina de tratamento que inclui consultas regulares e internações. Pesquisa realizada com dois grupos de portadores de FC, um que trabalhava ou estudava e outro que não trabalhava ou não estudava demonstrou que o primeiro

grupo tinha uma melhor qualidade de vida e menor severidade dos sintomas da doença em comparação ao outro (HAVERMANS, 2009).

O objetivo do presente estudo não foi identificar a qualidade de vida dos portadores que trabalham ou não, porém, o número expressivo de não trabalhadores pode significar uma condição mais precária de qualidade de vida, tendo em vista que 70% deles tem curso superior ou estão cursando e continuam desempregados.

Outro dado interessante é que embora a quase totalidade dos sujeitos tenha afirmado não ter receio ou vergonha de contar aos outros sobre sua doença, 41% disseram que só contam aos mais íntimos ou não contam a ninguém. Isto pode demonstrar que existe sim algum receio por parte dos portadores ou seus pais em exporem seu problema de saúde. Estudos também revelaram que a FC muitas vezes é mantida como um segredo ou algo que só se conta aos mais íntimos (PIZZIGNACCO, 2010). Apesar de a FC não ser uma doença transmissível, ela pode ser estigmatizante, pois seus sintomas muitas vezes a fazem parecer contagiosa, principalmente pela tosse com expectoração e a aparência de alguns portadores que podem estar bastante emagrecidos (PIZZIGNACCO, 2010).

A atividade física pode ser um importante aliado do portador de FC. A maioria dos sujeitos mantém esta prática frequentemente ou eventualmente. A prática de atividades físicas regulares auxilia na higiene brônquica, aumenta a resistência cardiovascular, atenua o declínio da função pulmonar e melhora a qualidade de vida em geral, portanto, deve ser fortemente recomendada pelos profissionais que acompanham os fibrocísticos (DALCIN, 2008).

Estudo que avaliou a capacidade de caminhada com carga progressiva com 28 crianças, das quais 14 eram portadoras de FC e as outras 14 eram o grupo sem nenhuma patologia, revelou que as crianças do primeiro grupo apresentaram maior dificuldade na realização dos exercícios do que as do grupo controle, porém, alcançaram valores dentro da normalidade, reforçando, mais uma vez, que a prática de atividade física é saudável para os portadores de FC (COELHO et al, 2007).

Do ponto de vista nutricional, os objetivos a serem atingidos é alcançar e manter o peso ideal, conseguir manter uma boa absorção energética e ingestão de vitaminas e minerais. Além disso, um declínio nutricional pode também comprometer a função pulmonar do portador de FC (ROSA, 2008). A maioria dos sujeitos afirmou se alimentar normalmente, sem a necessidade de dietas especiais. Isto só é possível, porque quase a totalidade dos participantes faz uso contínuo das enzimas pancreáticas que auxiliam na digestão e por isso não precisam restringir a ingestão de gorduras ou outros alimentos e aproximadamente 70% fazem uso de suplementos alimentares específicos para portadores de FC. Estudos mostram que a insuficiência pancreática exócrina, que é

bastante comum em portadores de FC, pode levar a má absorção de vitaminas lipossolúveis A, E, D e K, portanto o uso de enzimas pancreáticas e suplementos vitamínicos é altamente recomendável para estes pacientes (DALCIN, 2008 e RIBEIRO, 2002).

Inúmeros medicamentos são acompanhamentos constantes para toda pessoa que segue um tratamento para FC. Os mais comumente usados são os antibióticos, broncodilatadores e enzimas pancreáticas.

Como o pulmão é órgão mais comumente e gravemente afetado na FC, evitar e combater sua infecção é primordial. O primeiro microrganismo que normalmente afeta os pulmões dos fibrocísticos é o *Staphilococcus Aureus*, e o tratamento com antibióticos deve ser imediato ou, até mesmo, preventivo (ALVAREZ, 2004). Os sujeitos desta pesquisa confirmaram a importância deste tipo de medicamento no tratamento da FC, uma vez que 80% deles afirmaram fazer uso de antibióticos, sendo que cerca de um terço o fazem de maneira contínua ou em datas agendadas como profilaxia e os demais o fazem sempre que alguma infecção se manifesta.

O SUS fornece os medicamentos para o tratamento da FC, especialmente as enzimas pancreáticas que não podem ser adquiridas de outra forma, isto é, não podem ser compradas. O presente estudo comprovou esta prática, porém, mostrou também que mais de 60% dos sujeitos disseram que o fornecimento de medicamentos às vezes é falho e algumas vezes eles não estão disponíveis quando necessitam. Isto não deveria acontecer, afinal, no Brasil, há uma Política Nacional de Medicamentos (PNM) que foi elaborada para garantir o acesso da população a medicamentos seguros, eficazes e de qualidade e ela deve estar disponível sempre que necessário.

O problema é que os principais medicamentos utilizados no tratamento da FC não podem ser comprados e, se não estão disponíveis pelo SUS, é muito difícil adquiri-los. Os sujeitos afirmaram que, quando isto acontece, tentam conseguir os remédios de outra maneira, seja com outros portadores que encontram por meio da internet ou nas associações. Em uma situação extrema e crítica, ficam sem o medicamento até que o fornecimento pelo SUS seja regularizado.

Os medicamentos para FC, em sua maioria, fazem parte da lista de medicamentos de dispensação excepcional do SUS. Estudo mostra a necessidade da via judicial para aquisição de medicamentos pelo SUS. Muitas pessoas precisam usar esta via para conseguir medicamentos que lhe são de direito. Além disso, fatores como morar em cidades menores e com maior vulnerabilidade social podem piorar o acesso a esses remédios (MACEDO, 2011).

Apesar dos inúmeros medicamentos que fazem parte da rotina diária do fibrocístico, a maioria relatou não ter nenhum sistema de controle sobre a administração dos remédios, alegam esquecimento, porém, acham que fazem o tratamento correto. Esta incoerência entre não anotar,

admitir esquecimento e ter certeza que realiza o tratamento corretamente pode explicar as inúmeras internações tanto de adultos como de crianças (tabela 2). Essa condição deixa clara a necessidade de intervenção educativa no sentido de orientar pacientes e cuidadores da necessidade de ter um controle efetivo sobre o tratamento, de modo a garantir uma qualidade na saúde.

O acompanhamento multidisciplinar do portador de FC é bastante frequente, envolvendo principalmente a fisioterapia respiratória e a inalação, que via de regra é diária. Este contato habitual com o profissional de saúde se mostra propício para o desenvolvimento de ações educativas que levem a melhoria de qualidade de vida e, ao mesmo tempo, propicie ao profissional uma compreensão da maçante e desgastante rotina de um portador de doença crônica.

Um dado muito expressivo do estudo é que apenas sete portadores relataram ser acompanhados, na equipe multidisciplinar, por enfermeiros. Este fato pode ser analisado sob dois aspectos. O primeiro é que o profissional enfermeiro deveria estar sempre presente nas equipes que acompanham os portadores de FC porque ele é um profissional com formação adequada para intervenção tanto terapêutica como educativa. O outro é que esta ausência pode explicar a falta de um método mais rigoroso de controle medicamentoso pelo paciente.

Houve relação estatisticamente significativa entre idade e número de internações (tabela 2). Os resultados deste estudo mostraram que crianças portadoras de FC ficam mais internadas do que os adultos na mesma condição, porém, uma parte delas nunca foi internada, o que não acontece com um número menor de adultos. Além disso, quando se leva em consideração os sujeitos que já foram internados mais de dez vezes, as crianças aparecem em número muito menor que os adultos. É claro que isto pode ser explicado pelo fato do primeiro grupo ter vivido menos, portanto teve menos tempo para ser internado, mas acredita-se que por terem o diagnóstico mais precoce, a mesma criança acabe não passando por tantas internações.

Em relação ao pertencimento a grupo de apoio, os resultados apontam para relação entre idade de diagnóstico e participação em um grupo. Quanto mais cedo for o diagnóstico, maior a possibilidade do portador ou seu cuidador pertencer a um grupo de apoio (tabela 3). Por outro lado, quando é relacionado o diagnóstico precoce ou tardio e a participação em grupo de apoio não há relação estatisticamente significativa, mas mesmo assim, observa-se a participação de boa parte dos sujeitos nestas associações, o que revela a importância de tipo de grupo.

O grupo de apoio é uma instância importante na vida do portador e principalmente na do cuidador. Estudos mostram o impacto do diagnóstico para o familiar e a importância que estes grupos tem na vida deles, como orientação, divulgação da doença, troca de experiências, distribuição de medicamentos, facilitação ao tratamento, acolhimento etc (LUZ, 2011). Neste

sentido, nas consultas multiprofissionais deve haver uma orientação e uma facilitação para que os portadores ou seus cuidadores participem de um grupo de apoio.

Soma-se a isso o fato de que a participação em grupos de apoio parece auxiliar na permanência do tratamento (tabela 4). Mesmo não tendo havido significância estatística entre a participação nesses grupos e perseverar no tratamento, pode-se observar que o grupo de apoio parece ser um fator de proteção para não desistir do tratamento, pois a maioria dos que participavam afirmou nunca ter desistido do tratamento. É possível também que não tenha havido associação estatística devido ao número da amostra ser bastante reduzido.

Como o tratamento da FC é bastante desgastante e inclui uma rotina de vários procedimentos e medicamentos ao longo da vida, participar de uma associação onde se conhece outras pessoas com a mesma realidade, um local onde a família e o doente encontram apoio moral, material e muitas vezes financeiro, se transforma em um estímulo para perseverar na desgastante realidade de cuidar e viver com fibrose cística.

Conclusões

A realidade vivida por portadores de FC e sua família é bastante difícil. Em relação aos aspectos das características clínicas, observou-se que a maioria dos sujeitos já esteve internada. A internação é sempre um momento de estresse para o doente e seus familiares. Passar por isso com frequência é um dos muitos obstáculos vividos por quem tem FC. Quando o diagnóstico é tardio pode haver muitas internações antes mesmo que esteja clara a patologia que está sendo tratada. Neste estudo, houve pessoas que relataram o incrível número de mais de 50 internações ao longo da vida. É impossível passar por isso e ainda assim acreditar que se leva uma vida normal.

Este grande número de internações e a rotina de tratamento, que inclui fisioterapia, inalação e medicações diárias, pode fazer com que haja um atraso na vida escolar e profissional. Na verdade, a rotina de tratamento torna-se um limitador na vida de muitos portadores, principalmente daqueles cujas manifestações da doença são mais exacerbadas. Isto ficou bastante claro neste estudo, que mostrou que mesmo sendo profissionais qualificados, os sujeitos tinham dificuldade de conseguir e manter um emprego.

Outro ponto a ser destacado, é que o diagnóstico genético parece estar pouco difundido entre os portadores de FC no Brasil. Embora tenha se confirmado que a maioria dos sujeitos que conhece o diagnóstico genético, tem a mutação mais comum da FC, a DF508, a maioria deles desconhece de qual mutação são portadores. Saber a mutação pode direcionar o tratamento, podendo-o tornar mais específico e eficiente.

A FC, ao contrário do que se pode pensar, mostrou-se uma doença estigmatizante. Isto foi observado pelas respostas de pais e portadores. Eles afirmam não ter receio ou vergonha de falar sobre a doença, mas, na prática, os mesmos admitem não comentar ou evitam falar sobre o assunto. Os que dizem contar sobre a doença, admitem que o fazem somente aos mais próximos.

Entender a vivência dos portadores de FC e seus familiares pode ser o diferencial no tratamento da doença. Muitas vezes o profissional dá instruções, recomendações e até mesmo ordens, e não entende porque não é ouvido. A vida das pessoas que são atingidas pela doença frequentemente está no caos, e é difícil prestar atenção em mais alguma coisa além de seus problemas. Ter empatia, conhecer o cotidiano e as dificuldades por que passam estas pessoas, pode fazer com que a assistência seja de melhor qualidade, baseada na vida do paciente.

A atuação na área de enfermagem genética, ou especificamente no tratamento de FC, mostra-se um promissor campo para o profissional enfermeiro. Pois ele, desde sua formação acadêmica, é quem foi melhor preparado para o cuidado e a prática de educação em saúde. E essas são características essenciais para quem participa do tratamento de pessoas com doenças que afetam tanto a vida cotidiana.

Este trabalho mostrou as dificuldades de viver com uma doença genética, rara, grave e crônica. Mostrou também o modo como a patologia interfere direta ou indiretamente no cotidiano dos afetados. Contudo, procurou demonstrar que, com o tratamento correto, com a participação em grupos de apoio e, principalmente, com o diagnóstico precoce, é possível, ao portador de fibrose cística, levar uma vida próxima do normal.

Referências

1. Lynn B. Jorde. John C. Carey, Michael J. Bamshad, Raymond L. White. Genética médica, Mosby- Elsevier, São Paulo, 2003
2. Raskin S, Pereira L, Reis F, Rosario NA, Ludwig N, Valentim L, Phillips JA 3rd, Allito B, Heim RA, Sugarman EA, Probst C, Faucz F, Culpi L. High allelic heterogeneity between Afro-Brazilians and Euro-Brazilians impacts cystic fibrosis genetic testing. *Genet Test.* 2003 Fall;7(3):213-8.
3. Raskin S et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene. *J Cyst Fibros* , doi:10.1016/j.jcf.2007.03.006
4. Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Fibrose Cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *Jornal de Pediatria.* vol.80 no.5. Rio de Janeiro, 2004.
5. ABRAM – Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose, 2011.
6. CYSTIC FIBROSIS WORLDWIDE, 2008. Disponível em: www.cfww.org. acesso em out, 2011.
7. Ribeiro JD, Ribeiro MA, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *Jornal de Pediatria – Vol. 78, Supl. 2.* Rio de Janeiro, 2002.

8. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Cooper PJ, Mellis CM, Van Asperen PP. Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2004; 89:928–933
9. Chen JH, Stoltz DA, Karp PH, Ernst SE, Pezzulo AA, Moninger TA, Rector MV, Reznikov L, Launspach JL, Chaloner K, Zabner J, Welsh MJ. Loss of anion transport without increased sodium absorption characterizes newborn porcine cystic fibrosis airway epithelia. *Cell*. Author manuscript; 2011 143(6): 911-923.
10. Luz GS, Carvalho M DB, Silva MRS. O significado de uma organização de apoio aos portadores e familiares de fibrose cística na perspectiva das famílias. *Texto contexto - enferm.*, Florianópolis, v. 20, n. 1, Mar. 2011 .
11. Lau EMT., Barnes DJ, Moriarty, Ogle R., Dentice R, Civitico J, Avedello A, Torzillo PJ, Bye P T. Pregnancy outcomes in the current era of cystic fibrosis care: A 15-year experience. *Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology*, (2011), 51: 220–224
12. Garbin HBR, Pereira NETO AF, Guilan, MCR. A internet, o paciente expert e a prática médica: uma análise bibliográfica. *Interface (Botucatu)*, 2008;12(26), 1414-3283.
13. Southern Kevin W, Mérelle Marieke M. E., Dankert-Roelse Jeannette E, Nagelkerke Ad. Newborn screening for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. In: *The Cochrane Library*, 2009, Art. No. CD001402. DOI: 10.1002/14651858.CD001402.pub3
14. Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Fibrose Cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *Jornal de Pediatria*. vol.80 no.5. Rio de Janeiro, 2004.
15. Reis FJ, Oliveira MC, Penna FJ, Oliveira MG, Oliveira EA, Monteiro APAF. - Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFGM. *Rev Assoc Med* , 2000 46(4): 325-30.
16. Fauz FR, Souza DAS, Olandoski M, Raskin S. CFTR allelic heterogeneity in Brazil: historical and geographical perspectives and implications for screening and counseling for cystic fibrosis in this country. *Journal of Human Genetics*, 2010. 55, 71-76.
17. Perone C, Medeiros GS., del Castillo DM., de Aguiar MJB., Januário JN.. Frequency of 8 CFTR gene mutations in cystic fibrosis patients in Minas Gerais, Brazil, diagnosed by neonatal screening. *Braz J Med Biol* . 2010; 43(2): 134-138
18. Havermans T; Colpaert K; Vanharen L; Dupont LJ. Health related quality of life in cystic fibrosis: To work or not to work? *J Cyst Fibros*; 8(3): 218-23, 2009 May.
19. Pizzignacco T MP, Mello DF, Lima RAG. Stigma and cystic fibrosis. *Rev. Latino-Am. Enfermagem* [serial on the Internet]. 2010 18(1): 139-142.
20. Dalcin PT, Abreu e Silva FA. Fibrose Cística no Adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol*. 34(2), 2008.
21. Coelho CC, Silva Aquino E, Almeida DC Oliveira GC, Pinto RC, Rezende IMO, Passos C. Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose. *J Bras Pneumol*. 2007;33(2):168-174
22. Rosa FR, Dias FG, Nobre LN, Morais HA. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev. Nutr*. Vol. 21 n. 6. 2008
23. Macedo Eloisa Israel de, Lopes Luciane Cruz, Barberato-Filho Silvio. Análise técnica para a tomada de decisão do fornecimento de medicamentos pela via judicial. *Rev. Saúde Pública* . 2011

REFERÊNCIAS

ALVAREZ AE, RIBEIRO AF, HESSEL G, BERTUZZO CS, RIBEIRO JD. Fibrose Cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *Jornal de Pediatria*. vol.80 no.5. Rio de Janeiro, 2004.

ANSELMO MA et al. Cystic fibrosis on the internet : a survey of site adherence to AMA guidelines. *Pediatrics*. Vol 114 No 1. July 1. 2001 p. 100-103

BADLAN K. Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience. *Health Soc Care Commun*; 143):262-70 2006.

BETHESDA MD. *Patient Registry 2005 Annual Report.*: Cystic Fibrosis Foundation; 2006.

BOYLE MP. Adult Cystic Fibrosis. *JAMA*. 298(15):1787-1793. 2007;

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822/GM de 06/06/2001. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência à saúde. Coordenação-Geral de Atenção Especializada. Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal. 2ª ed. Brasília, 2005.

CAMARGO PAM, BECKER HMG, GUIMARÃES RES. Avaliação endoscópica nasal de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Braz. J. Otorhinolaryngol*, 2009;75(6):806-13.

CARVALHO MDB, PELLOSO SM, IGARASHI IH, LUZ GS. Cobertura do programa de triagem neonatal em Maringá (PR), 2001 a 2006. *Rev Gaúcha Enferm.*, Porto Alegre (RS) set;29(3):446-53 2008.

CHEN JH, STOLTZ DA, KARP PH, ERNST SE, PEZZULO AA, MONINGER TA, RECTOR MV, REZNIKOV L, LAUNSPACH JL, CHALONER K, ZABNER J, WELSH MJ. Loss of anion transport without increased sodium absorption characterizes newborn porcine cystic fibrosis airway epithelia. *Cell*. Author manuscript; 2011 143(6): 911-923.

COELHO CC, SILVA AQUINO E, ALMEIDA DC OLIVEIRA GC, PINTO RC, REZENDE IMO, PASSOS C. Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose. *J Bras Pneumol*. 2007;33(2):168-174

COLLACO JM, BLACKMAN SM, MCGREADY J, NAUGHTON KM, CUTTING GR. Quantification of the relative contribution of environmental and genetic factors to variation in cystic fibrosis lung function. *Journal of Pediatrics*, 2010. 157 (5)

DALCIN PT, ABREU E SILVA FA. Fibrose Cística no Adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol*. 34(2), 2008.

DAVIS PB, SANT'AGNESE PA. Diagnosis and treatment of cystic fibrosis. An update. *Chest* 1984;85:802-809.

DELAMBO KE, LEVERS-LANDIS CE, DROTAR D, QUITTNER AL. Association of Observed Family Relationship Quality and Problem-Solving Skills with Treatment Adherence in Older Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *J. Pediatr. Psychol.* (2004) 29 (5): 343-353

FARIAS L, ROSÁRIO NA, KOVALHUK L, MIASAKI N, CHAVES SM, RECCO RA, et al. Aspectos clínicos da fibrose cística. Experiência no Hospital de Clínicas da UFPR, 1980-1996. *Jornal de Pediatria.* São Paulo, 1997; 19:241-8.

FARRELL PM, LI Z, KOSOROK MR, LAXOVA A, GREEN CG, COLLINS J, LAI HC, ROCK MJ, SPLAINARD ML. Bronchopulmonary. Disease in Children with Cystic Fibrosis after Early or Delayed Diagnosis. *J Respir Crit Care Med*, 2003. Vol 168. pp 1100–1108,

FAUCZ FR., GIMENEZ J, RAMOS MD, PEREIRA-FERRARI L, ESTIVILL X, RASKIN S. et al. Cystic fibrosis in a southern Brazilian population: characteristics of 90% of the alleles. *Clin. Genet.* 72, 218–223 (2007).

FAUCZ FR, SOUZA DAS, OLANDOSKI M, RASKIN S. CFTR allelic heterogeneity in Brazil: historical and geographical perspectives and implications for screening and counseling for cystic fibrosis in this country. *Journal of Human Genetics*, 2010. 55, 71-76.

FIATES GMR et al. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com fibrose cística. *Rev. Nutr.* [online]. 2001, vol.14, n.2, pp. 95-101. ISSN 1415-5273.

FLÓRIA-SANTOS M, NASCIMENTO LC . Cuidado de Enfermagem na Era Genômica: uma abordagem baseada em casos. *Texto & Contexto. Enfermagem*, Florianópolis, SC, v. 14, n. 4, p. 616-618, 2005.

FREI A, CHMIEL C, SCHLAPFER H, BIRNBAUM B, HELD U, STEURER J, ROSEMANN T. The chronic care for diabetes study (CARAT): a cluster randomized controlled trial. *Cardiovasc Diabetol*; 9: 23, 2010.

FURTADO MCC, LIMA RAG. O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para enfermagem pediátrica. *Rev. Latino-Americana de Enfermagem*. 2003;11(1):66-73.

GARBIN HBR, PEREIRA NETO AF, GUILAN, MCR. A internet, o paciente expert e a prática médica: uma análise bibliográfica. *Interface (Botucatu)*, 2008;12(26), 1414-3283.

GIARDINO ND, CURTIS JL, ANDREI AC, FAN VS, BENDITT JO, LYUBKIN M, NAUNHEIM K, CRINER G, MAKE B, WISE RA, MURRAY SK, FISHMAN AP, SCIURBA FC, LIBERZON I, MARTINEZ FJ+ NETT Research Group. Anxiety is associated with diminished exercise performance and quality of life in evere emphysema: a cross-sectional study. *Respir Res.* 11:29, 2010.

GILBERT CR, ARUM SM, SMITH CM. Vitamin D deficiency and chronic lung disease. *Can Respir J.* 2009 May–Jun; 16(3): 75–80.

GORDON MM, CAPELL HA, MADHOK R. The use of the Internet as a resource for health information among patients attending a rheumatology clinic. *Rheumatol (Oxford)*.2002;41 :1402–1405

GRIESE M, KAPPLER M. Melhora efetiva no tratamento da fibrose cística através da aplicação de medidas elementares: lições essenciais não apenas para países em desenvolvimento. *J. Pediatr. (Rio J.)* vol.84 no.5 Porto Alegre Sept./Oct. 2008.

HAVERMANS T; COLPAERT K; VANHAREN L; DUPONT LJ. Health related quality of life in cystic fibrosis: To work or not to work? *J Cyst Fibros*; 8(3): 218-23, 2009 May.

IKEMBA CM, KOZINETZ CA, FELTES TF, et al. Internet use in families with children requiring cardiac surgery for congenital heart disease. *Pediatrics*.2002;109 :419– 422

JORDE LB, BAMSHARD MJ, WHITE RL, CAREY J. *Genética médica*. Ed. Elsevier. Tradução da 3º Ed. Americana, 2004.

LAU EMT, BARNES DJ, MORIARTYC, OGLE R., DENTICE R, CIVITICO J, AVEDELLO A, TORZILLO PJ, BYE P T. Pregnancy outcomes in the current era of cystic fibrosis care: A 15-year experience. *Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology*, (2011), 51: 220–224

LIRA GV, NATIONS M K, CATRIB AMF. Cronicidade e cuidados de saúde: o que a antropologia da saúde tem a nos ensinar. *Texto & Contexto Enferm*. 13 (1) 147-155, jan-mar, 2004.

LUDWIG NETO N. *Fibrose cística. Enfoque multidisciplinar*. Secretaria do Estado e da Saúde. Florianópolis, 2008. 191-192.

LUZ GS, CARVALHO M DB, SILVA MRS. O significado de uma organização de apoio aos portadores e familiares de fibrose cística na perspectiva das famílias. *Texto contexto - enferm.*, Florianópolis, v. 20, n. 1, Mar. 2011 .

LYCZAK JE, CANNON CL, PIER GB. Lung Infections Associated with Cystic Fibrosis *CLINICAL MICROBIOLOGY REVIEWS*, Apr. 2002, p. 194–222

LYNN B. JORDE. JOHN C. CAREY, MICHAEL J. BAMSHAD, RAYMOND L. WHITE. *Genética médica*, Mosby- Elsevier, São Paulo, 2003

MACEDO EI, LOPES LC, BARBERATO-FILHO S. Análise técnica para a tomada de decisão do fornecimento de medicamentos pela via judicial. *Rev. Saúde Pública* . 2011

MACHADO MAA, ACURCIO FA, BRANDÃO CMR, FALEIROS DR, GUERRA JR AA, CHERCHIGLIA ML et al . Judicialização do acesso a medicamentos no Estado de Minas Gerais, Brasil. *Rev. Saúde Pública* 2011 vol.45, n.3 590-598 .

MARSHALL BC, SAMUELSON WM. Basic therapies in cystic fibrosis. Does standard therapy work? *Clin Chest Med*. 1998; 19(3):487-504.

MATTAR ACV, GOMES EN, ADDE FV, LEONE C, RODRIGUES JC. Comparação entre o método clássico de Gibson e Cooke e o teste da condutividade no suor em pacientes com e sem fibrose cística. *J. Pediatr. (Rio J.)* vol.86 no.2 Porto Alegre Mar./Apr. 2010.

MORAES AMSM, MAGNA LA, MARQUES-DE-FARIA APM. Conhecimento de mães sobre fatores de risco e prevenção do retardo mental. *Cienc Cuid Saude* 2007 Out/Dez; 6(4):401-406

NASCIMENTO LC, ROCHA SMM, HAYES VH, LIMA RAG. Crianças com câncer e suas famílias. *Rev Esc Enferm USP*. 2005 Jun; 39(4):469-74

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. Prevenção de doenças crônicas: um investimento vital. Brasília: Organização Mundial da Saúde; 2005.

OTT CJ, BLACKLEDGE NP, LEIR SH, HARRIS A. Novel regulatory mechanisms for the *CFTR* gene. *Biochem Soc Trans*. 2009 August, 843-848.

PERONE C, MEDEIROS GS., DEL CASTILLO DM., DE AGUIAR MJB., JANUÁRIO JN.. Frequency of 8 *CFTR* gene mutations in cystic fibrosis patients in Minas Gerais, Brazil, diagnosed by neonatal screening. *Braz J Med Biol* . 2010; 43(2): 134-138

PIMENTEL EDC, CARVALHO MSB, LUZ GSL, PELLOSO SM. Teste do pezinho: a humanização do cuidado e do profissional. *REME Rev. Min. Enferm*. 2010.

PIZZIGNACCO TMP, LIMA RAG. O processo de socialização de crianças. *Rev Latino-am Enfermagem* 2006 julho-agosto; 14(4).

PIZZIGNACCO T MP, MELLO DF, LIMA RAG. Stigma and cystic fibrosis. *Rev. Latino-Am. Enfermagem* 2010 18(1): 139-142.

QUINTON P. Physiological basis of cystic fibrosis: a historical perspective. *Physiol Rev* 1999; 79: 3-22.

RASKIN S, PEREIRA L, REIS F, ROSARIO NA, LUDWIG N, VALENTIM L, PHILLIPS JA RD, ALLITO B, HEIM RA, SUGARMAN EA, PROBST C, FAUCZ F, CULPI L. High allelic heterogeneity between Afro-Brazilians and Euro-Brazilians impacts cystic fibrosis genetic testing. *Genet Test*. 2003 Fall;7(3):213-8.

RASKIN S et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the *CFTR* gene. *J Cyst Fibros* , 2007.

REIS FJ, OLIVEIRA MC, PENNA FJ, OLIVEIRA MG, OLIVEIRA EA, MONTEIRO APAF. - Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. *Rev Assoc Med* , 2000 46(4): 325-30.

RIBEIRO JD, RIBEIRO MA, RIBEIRO AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *Jornal de Pediatria – Vol. 78, Supl. 2*. Rio de Janeiro, 2002.

ROSA FR, DIAS FG, NOBRE LN, MORAIS HA. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev. Nutr.* Vol. 21 n. 6. 2008

SÁNCHEZ Díaz, I. et al. Consenso Nacional de Fibrose Cística. Rev. Chil. Pediatr., Santiago, v. 72, n. 4, 356-380, jul. 2001

SANTOS GP, DOMINGOS .T, WITTIG EO, RIEDI CA, ROSÁRIO NA. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *Jornal de Pediatria*. Rio de Janeiro, 2005.

SELVADURAI HC, BLIMKIE CJ, COOPER PJ, MELLIS CM, VAN ASPEREN PP. Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2004; 89:928–933

SOCIEDADE BRASILEIRA DE TRIAGEM NEONATAL. Disponível em: <http://www.sbtn.org.br/index.html>. Acesso em 05/11/2011.

SOLANO JP, GOMES B, HIGGINSON IJ. A comparison of symptom prevalence in far advanced cancer, AIDS, heart disease, chronic obstructive pulmonary disease and renal disease. *J Pain Symptom Manage*. 2006;**31**:58–69.

SOUTHERN KEVIN W, MÉRELLE MARIEKE M. E., DANKERT-ROELSE JEANNETTE E, NAGELKERKE Ad. Newborn screening for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. In: *The Cochrane Library*, 2009.

SOUZA SS, BONETTI A, MEIRELLES BHS, MATTOSINHO MMS, COELHO MS, ARGENTA C. Viver com doença crônica em uma comunidade pesqueira. *Acta paul. enferm*. vol.23 no.2 São Paulo Mar./Apr. 2010

STEINRATHS M; VALLANCE HD; DAVIDSON AG. Delays in diagnosing cystic fibrosis. Can we find ways to diagnose it earlier? *Can Fam Physician*. 54(6): 877-83, 2008 Jun.

YANKASKAS JR, MARSHALL BC, SUFIAN B, SIMON RH, RODMAN D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest*. 2004;125(1 Suppl):1S-39S.

WELSH MJ, SMITH AE. Cystic Fibrosis. *Scientific American*, 1995. 273(6), 52

APÊNDICE 1- Questionário para resposta dos portadores de FC maiores de 18 anos.



Universidade Estadual de Maringá
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO – MESTRADO EM ENFERMAGEM

INSTRUMENTO PARA ADULTOS

Código do Estado	Número do respondente
<input type="text"/>	<input type="text"/>

OBJETIVO DA PESQUISA

A presente pesquisa objetiva analisar as características clínicas e o cotidiano do paciente portador de fibrose cística no Brasil.

INSTRUÇÕES PARA PREENCHIMENTO

Este questionário está dividido em duas partes, sendo a primeira formada por um conjunto de questões de informações gerais sobre o respondente e a outra parte apresentada na forma de alternativas sobre diagnóstico, vida social, alimentação, tratamento/medicação, internação e grupo(s) de apoio (associação). Você deve assinalar a alternativa que caracterizou o diagnóstico e implicações da fibrose cística na vida do portador(a). Apresente sua **opinião sincera**: lembre-se, não existem respostas certas ou erradas.

Os dados fornecidos **não** serão utilizados de forma **individual**, sendo nossa política a estrita confidencialidade dos dados. **Sua colaboração é muito importante para nós e poderá ajudar aos pacientes que virão. Obrigado!**

PARTE I – INFORMAÇÕES DO RESPONDENTE

1. Participante: [1] Mãe [2] Pai [3] Outro: _____
2. Sexo: [1] M [2] F
3. Idade: [] anos
4. Estado civil: [1] Solteiro [2] Casado [3] Outro: _____
5. Filhos: [1] Não [2] Sim. Quantos: []
6. Escolaridade:
[1] até 4 anos [2] 5-8 anos [3] 9-11 anos [4] mais de 12 anos
7. Cidade/Estado: _____
8. Profissão: _____
9. Existe algum grau de parentesco entre seus pais ?
[1] Sim [2] Não
Caso sim, qual o grau de parentesco? _____

PARTE II: Assinale com um X a opção que melhor expresse o histórico de saúde da pessoa com fibrose cística, conforme as questões abaixo:

DIAGNÓSTICO	
1. Como a Fibrose Cística foi diagnosticada: [1] teste do pezinho [2] consulta médica [3] Outros exames. Qual(s): _____	
2. Com que idade? _____	
3. Há outros portadores na família? [1] Sim [2] Não [3] Não sabe	
4. Tem alguma outra doença? [1] Sim [2] Não Caso sim, qual(s)? _____	
5. Você tem conhecimento de qual mutação da FC você é portador? [1] Sim, DF508 [2] Sim, outra. Especifique _____ [3] Não tenho conhecimento	
VIDA SOCIAL	
1. Trabalha? [1] Sim [2] Não Caso não, vá para a questão 4.	
2. Se sim, houve alguma dificuldade em conseguir o emprego devido à doença? [1] Sim [2] Não [3] Na trabalho	
3. No seu trabalho as pessoas sabem de seu problema de saúde? [1] Sim [2] Não [3] somente as pessoas mais próximas [4] somente os meus superiores	
4. Você tem dificuldade ou receio de falar às pessoas sobre sua doença? [1] Sim [2] Não [3] só falo com as pessoas mais próximas	
5. Pratica atividade física? [1] Sim [2] Não [3] às vezes	
6. Se sim, sente dificuldade? [1] Sim [2] Não [3] somente se a atividade for muito intensa.	
7. Costuma frequentar restaurantes, shopping centers ou outros locais públicos de lazer? [1] Sim [2] Não [3] Somente quando está com a saúde mais estável.	

ALIMENTAÇÃO

1. Como é sua alimentação?

[1] Come normalmente [2] Faz uma dieta especial orientada por nutricionista/ médico

2. Toma ou já tomou suplemento alimentar?

[1] não [2] sim, tomou, mas parou [3] sim, ainda toma

TRATAMENTO/MEDICAÇÃO

1. Faz uso de enzimas ?

[1] Sim [2] Não

2. De vitaminas A, D, E, K?

[1] Sim [2] Sim, todas elas [3] Sim, algumas delas

3. Antibióticos?

[1] Sim [2] Não

4. Uso do antibiótico.

[1] Contínuo [2] As vezes, em datas pré-estabelecidas [3] Somente quando necessário

5. Via de administração.

[1] Oral [2] intravenoso [3] Oral e intravenoso [4] depende da ocasião

6. Broncodilatadores?

[1] Não [2] Sim, contínuo [3] Sim, , somente quando necessário

7. Antiinflamatório?

[1] Não [2] Sim, contínuo [3] Sim, , somente quando necessário

8. Como adquire a medicação?

[1] Recebe pelo SUS [2] Compra [3] Recebe através de ONG/associações [4] Outro. Especifique:

9. Sempre que precisa encontra a medicação disponível na rede pública?

[1] Sim [2] Não [3] Às vezes falta

10. Se a medicação não está disponível na rede pública onde você adquire?

[1] Compra [2] em ONGs/associações [3] com outros portadores

[4] outro, especifique: _____

11. Como é a rotina de uso da medicação?

[1] Não tem rotina [2] Usa todos os dias nos horários determinados [3] Varia de acordo com a alimentação ou atividades

12. Anota em papel os medicamentos que toma para não esquecer?

[1] Sim [2] Não [3] Sim anota somente as medicações que não fazem parte da sua rotina

13. Já aconteceu de esquecer-se de tomar os medicamentos?

[1] Sim [2] Não

<p>14. Se sim, quantas vezes?</p> <p>[1] É raro acontecer [2] Uma vez por mês [3] Mais que uma vez por mês</p> <p>[4] Acontece frequentemente</p>
<p>15. Você acha que faz o tratamento corretamente?</p> <p>[1] Sim [2] Não</p>
<p>16. Com que frequência faz acompanhamento médico?</p> <p>[1] Mensal [2] Semestral [3] Anual [4] Outro. Especifique: _____</p>
<p>17. Realiza fisioterapia respiratória?</p> <p>[1] Não [2] Sim, toda semana [3] Sim, quando necessário</p>
<p>18. Faz inalação?</p> <p>[1] Não [2] Sim, diariamente [3] Sim, toda semana [4] Sim, quando necessário</p>
<p>19. Já desistiu do tratamento alguma vez?</p> <p>[1] Sim [2] Não</p>
<p>INTERNAÇÃO</p>
<p>6. Já esteve internado? Quantas vezes?</p> <p>[1] Não [2] Sim, uma vez [3] Sim, menos de 5 vezes [4] Sim, mais de 5 vezes</p> <p>[5] Sim, mais de 10 vezes</p>
<p>7. Que cuidados toma para evitar a infecção?</p> <p>[1] Não frequenta locais com aglomeração de pessoas [2] Evita contato com outros portadores da doença</p> <p>[3] Evita extremos de temperatura [4] Evita alguns alimentos</p> <p>[5] Outros. Especifique:</p>
<p>8. Há acompanhamento de outro profissional de saúde além do médico? Qual (is)?</p> <p>[1] Nutricionista [2] Enfermeiro [3] Psicólogo [4] Fisioterapeuta [5] Outros. Especifique:</p>
<p>9. O acompanhamento é feito na sua própria cidade?</p> <p>[1] Sim [2] Não [3] Na minha cidade e em um serviço de referência para fibrose cística</p>
<p>10. Se não, onde é feito?</p>
<p>GRUPOS DE APOIO (ASSOCIAÇÃO)</p>
<p>11. Participa de algum grupo de apoio? Qual?</p> <p>[1] Não [2] Sim, especifique: _____</p>
<p>12. Que benefícios isto traz?</p> <p>[1] Ajuda de custo para o tratamento (retiraria esta alternativa porque parece que a próxima alternativa engloba esta e substituiria por: auxílio cesta básica, materiais escolares e/ou roupas</p> <p>[2] Facilidade de acesso ao tratamento e medicação</p>

[3] Contato com outros portadores Outros. Especifique: _____
13. Se não, por que não participa? [1] Não conhece nenhum grupo e/ou associação de apoio. [2] Não se sente a vontade para participar Outro. Especifique
9. Procura se atualizar sobre as novidades de tratamento em fibrose cística? [1] Sim [2] Não
10. Caso sim, qual(s) meio(s) utiliza para obter estas informações? [1] Meios de comunicação (televisão, jornal, internet, dentre outros) [2] Artigos científicos [3] Somente informações com meu médico Outro. Especifique: _____

Muito obrigado!

APÊNDICE 2- Questionário para resposta dos pais dos portadores menores de 18 anos.



Universidade Estadual de Maringá
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO – MESTRADO EM ENFERMAGEM

INSTRUMENTO PARA PAIS OU RESPONSÁVEL

Código do Estado	Número do respondente
<input type="text"/>	<input type="text"/>

OBJETIVO DA PESQUISA

A presente pesquisa objetiva analisar as características clínicas e o cotidiano do paciente portador de fibrose cística no Brasil.

INSTRUÇÕES PARA PREENCHIMENTO

Este questionário está dividido em duas partes, sendo a primeira formada por um conjunto de questões de informações gerais sobre o respondente e a outra parte apresentada na forma de alternativas sobre diagnóstico, vida social, alimentação, tratamento/medicação, internação e grupo(s) de apoio (associação). Você deve assinalar a alternativa que caracterizou o diagnóstico e implicações da fibrose cística na vida do portador(a). Apresente sua **opinião sincera**: lembre-se, não existem respostas certas ou erradas.

Os dados fornecidos **não** serão utilizados de forma **individual**, sendo nossa política a estrita confidencialidade dos dados. **Sua colaboração é muito importante para nós e poderá ajudar os pacientes que virão. Obrigado!**

PARTE I – INFORMAÇÕES DO RESPONDENTE

1. Participante: [1] Mãe [2] Pai [3] Outro: _____
2. Sexo: [1] M [2] F
3. Idade: [___] anos
4. Estado civil: [1] Solteiro [2] Casado [3] Outro: _____
5. Filhos: [1] Não [2] Sim. Quantos: []
6. Escolaridade:
[1] até 4 anos [2] 5-8 anos [3] 9-11 anos [4] mais de 12 anos
7. Cidade/Estado: _____
8. Profissão: _____
9. Existe algum grau de parentesco entre os pais do paciente?
[1] Sim [2] Não
Caso sim, qual o grau de parentesco? _____

PARTE II: Assinale com um X a opção que melhor expresse o histórico de saúde da pessoa com fibrose cística, conforme as questões abaixo:

DIAGNÓSTICO	
1. Como a Fibrose Cística foi diagnosticada: [1] teste do pezinho [2] consulta médica [3] Outros exames. Qual(s): _____	
2. Com que idade? _____	
3. Há outros portadores de FC na família? [1] Sim [2] Não [3] Não sabe	
4. Tem alguma outra doença? [1] Sim [2] Não Caso sim, qual(s)? _____	
5. Você tem conhecimento de qual mutação da FC seu filho é portador? [1] Sim, DF508 [2] Sim, outra. Especifique _____ [3] Não tenho conhecimento	
6. Qual a idade do seu filho? _____	
7. Qual o sexo do seu filho? [1] Masculino [2] Feminino	
VIDA SOCIAL	
1. Seu filho frequenta escola? [1] Sim [2] Não	
2. Na escola, as pessoas sabem do problema de saúde do seu filho(a)? [1] Sim [2] Não [3] somente as mais íntimas [4] somente os professores e/ou direção	
3. Você tem dificuldade ou receio de falar às pessoas sobre a doença do seu filho(a)? [1] Sim [2] Não [3] só falo com as pessoas mais próximas	
4. Seu filho(a) costuma frequentar restaurantes, shopping centers ou outros locais públicos de lazer? [1] Sim [2] Não [3] somente quando está com a saúde mais estável	
5. Ele/ela pratica atividade física? [1] Sim [2] Não [3] às vezes	

6. Se sim, sente dificuldade? [1] Sim [2] Não [3] somente se a atividade for muito intensa.
7. O tratamento da doença interfere no desenvolvimento escolar do seu filho(a)? [1] Sim [2] Não [3] às vezes. Quando? _____
8. Se precisar tomar os remédios no horário em que está na escola como é a rotina? [1] Ele mesmo já sabe tomar os remédios. [2] A professora dá os remédios a ele. [3] Outro profissional da escola dá o remédio à ele Outra. Especifique.
9. Os professores são instruídos a respeito da doença? [1] Sim [2] Não
ALIMENTAÇÃO
1. Como é a alimentação do seu filho(a)? [1] Come normalmente [2] Faz uma dieta especial orientada por nutricionista/ médico
2. Toma ou já tomou suplemento alimentar? [1] não [2] sim, tomou, mas parou [3] sim, ainda toma
TRATAMENTO/MEDICAÇÃO
1. Faz uso de enzimas ? [1] Sim [2] Não
2. De vitaminas A, D, E, K? [1] Sim [2] Sim, todas elas [3] Sim, algumas delas
3. Antibióticos? [1] Sim [2] Não
4. Uso do antibiótico. [1] Contínuo [2] As vezes, em datas pré-estabelecidas [3] Somente quando necessário
5. Via de administração. [1] Oral [2] intravenoso [3] Oral e intravenoso [4] depende da ocasião
6. Broncodilatadores? [1] Não [2] Sim, contínuo [3] Sim, , somente quando necessário
7. Antiinflamatório? [1] Não [2] Sim, contínuo [3] Sim, , somente quando necessário
8. Como adquire a medicação? [1] Recebe pelo SUS [2] Compra [3] Recebe através de ONG/associações [4] Outro. Especifique: _____
9. Sempre que precisa encontra a medicação disponível na rede pública? [1] Sim [2] Não [3] Às vezes falta

<p>10. Se a medicação não está disponível na rede pública onde você adquire? <input type="checkbox"/> [1] Compra <input type="checkbox"/> [2] em ONGs/associações <input type="checkbox"/> [3] com outros portadores <input type="checkbox"/> [4] outro, especifique: _____</p>
<p>11. Como é a rotina de uso da medicação? <input type="checkbox"/> [1] Não tem rotina <input type="checkbox"/> [2] Usa todos os dias nos horários determinados <input type="checkbox"/> [3] Varia de acordo com a alimentação ou atividades</p>
<p>12. Anota em papel os medicamentos que toma para não esquecer? <input type="checkbox"/> [1] Sim <input type="checkbox"/> [2] Não <input type="checkbox"/> [3] Sim anota somente as medicações que não fazem parte da sua rotina</p>
<p>13. Já aconteceu de esquecer-se de dar os medicamentos ao seu filho(a) ou o próprio esquecer de tomar? <input type="checkbox"/> [1] Sim <input type="checkbox"/> [2] Não</p>
<p>14. Se sim, quantas vezes? <input type="checkbox"/> [1] É raro acontecer <input type="checkbox"/> [2] Uma vez por mês <input type="checkbox"/> [3] Mais que uma vez por mês <input type="checkbox"/> [4] Acontece frequentemente</p>
<p>15. Seu filho reclama para tomar a medicação? <input type="checkbox"/> [1] Sim <input type="checkbox"/> [2] Não <input type="checkbox"/> [3] Às vezes <input type="checkbox"/> [4] Somente se estiver debilitado <input type="checkbox"/> [5] Somente se estiver em boas condições de saúde</p>
<p>16. Reclama do sabor dos remédios? <input type="checkbox"/> [1] Sim, de todos <input type="checkbox"/> [2] Sim, de alguns <input type="checkbox"/> [3] Não</p>
<p>17. Você acha que faz o tratamento corretamente? <input type="checkbox"/> [1] Sim <input type="checkbox"/> [2] Não</p>
<p>18. Com que frequência faz acompanhamento médico? <input type="checkbox"/> [1] Mensal <input type="checkbox"/> [2] Semestral <input type="checkbox"/> [3] Anual <input type="checkbox"/> [4] Outro. Especifique: _____</p>
<p>19. Realiza fisioterapia respiratória? <input type="checkbox"/> [1] Não <input type="checkbox"/> [2] Sim, toda semana <input type="checkbox"/> [3] Sim, quando necessário</p>
<p>20. Faz inalação? <input type="checkbox"/> [1] Não <input type="checkbox"/> [2] Sim, diariamente <input type="checkbox"/> [3] Sim, toda semana <input type="checkbox"/> [4] Sim, quando necessário</p>
INTERNAÇÃO
<p>1. Seu filho já esteve internado? Quantas vezes? <input type="checkbox"/> [1] Não <input type="checkbox"/> [2] Sim, uma vez <input type="checkbox"/> [3] Sim, menos de 5 vezes <input type="checkbox"/> [4] Sim, mais de 5 vezes <input type="checkbox"/> [5] Sim, mais de 10 vezes</p>
<p>2. Que cuidados toma para evitar a infecção? <input type="checkbox"/> [1] Não frequenta locais com aglomeração de pessoas <input type="checkbox"/> [2] Evita contato com outros portadores da doença <input type="checkbox"/> [3] Evita extremos de temperatura <input type="checkbox"/> [4] Evita alguns alimentos <input type="checkbox"/> [5] Outros. Especifique:</p>
<p>3. Há acompanhamento de outro profissional de saúde além do médico? Qual (is)?</p>

[1] Nutricionista [2] Enfermeiro [3] Psicólogo [4] Fisioterapeuta [5] Outros. Especifique:
4. O acompanhamento é feito na própria cidade? [1] Sim [2] Não [3] Na minha cidade e em um serviço de referência para fibrose cística
5. Se não, onde é feito?
GRUPOS DE APOIO (ASSOCIAÇÃO)
6. Participa de algum grupo de apoio? Qual? [1] Não [2] Sim, especifique: _____
7. Que benefícios isto traz? [1] Ajuda de custo para o tratamento (retiraria esta alternativa porque parece que a próxima alternativa engloba esta e substituiria por: auxílio cesta básica, materiais escolares e/ou roupas [2] Facilidade de acesso ao tratamento e medicação [3] Contato com outros portadores Outros. Especifique: _____
8. Se não, por que não participa? [1] Não conhece nenhum grupo e/ou associação de apoio. [2] Não se sente a vontade para participar Outro. Especifique _____
9. Procura se atualizar sobre as novidades de tratamento em fibrose cística? [1] Sim [2] Não
10. Caso sim, qual(s) meio(s) utiliza para obter estas informações? [1] Meios de comunicação (televisão, jornal, internet, dentre outros) [2] Artigos científicos [3] Somente informações com meu médico Outro. Especifique: _____

Muito obrigado!

APÊNDICE 3 – Termo de consentimento livre e esclarecido destinado aos portadores maiores de 18 anos.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Gostaríamos de convidá-lo a participar da pesquisa intitulada **Conhecendo o portador de fibrose cística: dificuldades e possibilidades**, que faz parte do curso de pós graduação em Enfermagem da Universidade Estadual de Maringá e é orientada pelo prof. Dra. Maria Dalva de Barros Carvalho da Universidade Estadual de Maringá. O objetivo da pesquisa é conhecer o portador de fibrose cística e entender o que é viver com esta doença demonstrando sua realidade e as dificuldades que vivencia. Para isto a sua participação é muito importante, e ela se daria da seguinte forma: você responderia a um questionário sobre como é o cotidiano do portador de fibrose cística. Informamos que para responder ao questionário você terá que dispensar alguns minutos do seu dia. Gostaríamos de esclarecer que sua participação é totalmente voluntária, podendo você: recusar-se a participar, ou mesmo desistir a qualquer momento sem que isto acarrete qualquer ônus ou prejuízo à sua pessoa ou a seu filho. Informamos ainda que as informações serão utilizadas somente para os fins desta pesquisa, e serão tratadas com o mais absoluto sigilo e confidencialidade, de modo a preservar a sua identidade. A contribuição esperada é entender as dificuldades vividas pela pessoa portadora de fibrose cística e, desta forma, chamar a atenção das autoridades competentes para o problema, bem como tentar implementar ações que possam auxiliar os portadores a terem uma vivência mais confortável com a doença e seu tratamento. Não há, portanto, nenhum benefício direto por sua participação, porém sua contribuição será importante para elucidarmos a realidade de quem convive com este problema. Caso você tenha mais dúvidas ou necessite maiores esclarecimentos, pode nos contatar nos endereços abaixo ou procurar o Comitê de Ética em Pesquisa da UEM, cujo endereço consta deste documento. Este termo deverá ser preenchido em duas vias de igual teor, sendo uma delas, devidamente preenchida e assinada entregue a você.

Eu declaro
que fui devidamente esclarecido e concordo em participar **VOLUNTARIAMENTE** da
pesquisa coordenada pelo
Prof.....

_____ Data:.....

Assinatura ou impressão datiloscópica

Eu.....,
declaro que forneci todas as informações referentes ao projeto de pesquisa supra-
nominado.

_____ Data:.....

Ellen Dayane Cargnin Pimentel

Qualquer dúvida com relação à pesquisa poderá ser esclarecida com o pesquisador,
conforme o endereço abaixo:

Nome: Ellen Dayane Cargnin Pimentel

Endereço: Rua Quartzos, 47. Jardim Real. Fones: 3034-0758/ 9128-0999

Qualquer dúvida com relação aos aspectos éticos da pesquisa poderá ser
esclarecida com o Comitê Permanente de Ética em Pesquisa (COPEP) envolvendo
Seres Humanos da UEM, no endereço abaixo:

COPEP/UEM

Universidade Estadual de Maringá.

Av. Colombo, 5790. Campus Sede da UEM.

Bloco da Biblioteca Central (BCE) da UEM.

CEP 87020-900. Maringá-Pr. Tel: (44) 3261-4444

E-mail: copep@uem.br

APÊNDICE 4 – Termo de consentimento livre e esclarecido destinado aos pais dos portadores de FC menores de 18 anos.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO DESTINADO AOS PAIS

Gostaríamos de convidá-lo a participar da pesquisa intitulada **Conhecendo o portador de fibrose cística: dificuldades e possibilidades**, que faz parte do curso de pós graduação em Enfermagem da Universidade Estadual de Maringá e é orientada pelo prof. Dra. Maria Dalva de Barros Carvalho da Universidade Estadual de Maringá. O objetivo da pesquisa é conhecer o portador de fibrose cística do estado do Paraná e entender o que é viver com esta doença demonstrando sua realidade e as dificuldades que vivencia. Para isto a sua participação como pai/mãe de um portador de fibrose cística é muito importante, e ela se daria da seguinte forma: você responderia a um questionário estruturado com 45 perguntas sobre como é o cotidiano do portador de fibrose cística. Informamos que para responder ao questionário você terá que dispensar alguns minutos do seu dia. Gostaríamos de esclarecer que sua participação é totalmente voluntária, podendo você: recusar-se a participar, ou mesmo desistir a qualquer momento sem que isto acarrete qualquer ônus ou prejuízo à sua pessoa ou a seu filho. Informamos ainda que as informações serão utilizadas somente para os fins desta pesquisa, e serão tratadas com o mais absoluto sigilo e confidencialidade, de modo a preservar a sua identidade e a do seu filho. A contribuição esperada é entender as dificuldades vividas pela pessoa portadora de fibrose cística e, desta forma, chamar a atenção das autoridades competentes para o problema, bem como tentar implementar ações que possam auxiliar os portadores a terem uma vivência mais confortável com a doença e seu tratamento. Não há portanto, nenhum benefício direto por sua participação, porém sua contribuição será importante para elucidarmos a realidade de quem convive com este problema. Caso você tenha mais dúvidas ou necessite maiores esclarecimentos, pode nos contatar nos endereços abaixo ou procurar o Comitê de Ética em Pesquisa da UEM, cujo endereço consta deste documento. Este termo deverá ser preenchido em duas vias de igual teor, sendo uma delas, devidamente preenchida e assinada entregue a você.

Eu declaro que fui devidamente esclarecido e concordo em participar **VOLUNTARIAMENTE** da pesquisa coordenada pelo Prof.....

_____ Data:.....
Assinatura ou impressão datiloscópica

Eu.....,
declaro que forneci todas as informações referentes ao projeto de pesquisa supra-nominado.

_____ Data:.....
Ellen Dayane Cargnin Pimentel

Qualquer dúvida com relação à pesquisa poderá ser esclarecida com o pesquisador, conforme o endereço abaixo:

Nome: Ellen Dayane Cargnin Pimentel

Endereço: Rua Quartzito, 47. Jardim Real. Fones: 3034-0758/ 9128-0999

Qualquer dúvida com relação aos aspectos éticos da pesquisa poderá ser esclarecida com o Comitê Permanente de Ética em Pesquisa (COPEP) envolvendo Seres Humanos da UEM, no endereço abaixo:

COPEP/UEM

Universidade Estadual de Maringá.

Av. Colombo, 5790. Campus Sede da UEM.

Bloco da Biblioteca Central (BCE) da UEM.

CEP 87020-900. Maringá-Pr. Tel: (44) 3261-4444

E-mail: copep@uem.br