

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
ESCOLA DE ENFERMAGEM**

PAULA GARCIA OLIVEIRA

**QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE
CÍSTICA EM ACOMPANHAMENTO AMBULATORIAL**

Porto Alegre

2015

PAULA GARCIA OLIVEIRA

**QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE
CÍSTICA EM ACOMPANHAMENTO AMBULATORIAL**

Trabalho de Conclusão de Curso de Enfermagem da
Escola de Enfermagem da Universidade Federal do
Rio Grande do Sul, apresentado como requisito final
para obtenção do título de Enfermeiro.

Orientadora: Prof^a Dr^a Márcia Koja Breigeiron

Porto Alegre

2015

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus por ter guiado meus passos ao longo da minha trajetória acadêmica. Obrigada, meu Deus!

Agradeço ao meu pai, João Luiz, que mesmo participando à distância, sempre apoiou minhas escolhas, aconselhou-me nos momentos mais delicados e aplaudiu meus primeiros feitos como enfermeira.

Agradeço a minha querida e dedicada mãe, Marines, por ter sido um exemplo de mulher forte e pioneira em tudo que faz. Sem o teu apoio e incentivo, não teria subido mais este degrau. À minha querida irmã, que me trouxe paz e alegria em todos os momentos da minha vida. Vocês são meus primeiros grandes mestres!

Em especial, agradeço a minha avó, Maria. Nada disso teria sido possível, se a senhora não tivesse me acolhido na sua casa para que eu pudesse estudar.

Muito obrigada minha linda e amada família!

Ao meu melhor amigo e companheiro que a vida poderia ter me dado, agradeço imensamente pelas horas que dedicastes, auxiliando-me desde o início até a revisão de todo este texto. Lucas, eu amo você!

Agradeço a minha estimada professora Márcia Kojá Breigeiron, por ser esse exemplo de profissional; fonte inesgotável de conhecimento! Muito obrigada por estar ao meu lado neste momento tão importante!

A todos os mestres que tive a honra de conhecer e o prazer de incorporar seus conhecimentos durante o meu crescimento acadêmico.

Aos meus amigos e colegas, os quais caminharam junto comigo, ao longo desses quatro anos e meio, para realizarmos um grande sonho: nos tornarmos enfermeiros!

Agradeço a equipe da unidade de internação pediátrica – 10º SUL, por ter me recebido e ensinado tantas coisas, sem dúvidas levarei comigo como base para minha vida profissional.

*“Conhecer o homem - esta é a
base de todo o sucesso”*

(Charles Chaplin)

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	7
2 OBJETIVOS	10
2.1 Objetivo geral.....	10
2.2 Objetivos específicos.....	10
3 REFERENCIAL TEÓRICO	11
3.1 Ser criança e adolescente.....	11
3.2 Fibrose Cística.....	12
3.3 Achados clínicos e tratamento	14
3.4 Fibrose cística e qualidade de vida	16
4 MÉTODO	18
4.1 Tipo de estudo	18
4.2 Campo de estudo	18
4.4 Coleta dos dados.....	19
4.5 Análises dos dados	20
4.6 Aspectos éticos	20
REFERÊNCIAS	21
ARTIGO ORIGINAL	24
APÊNDICE A - Dados Clínicos de Pacientes com Fibrose Cística	42
APÊNDICE B - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	43
ANEXO A - Questionário de qualidade de vida (6 a 11 anos)	44
ANEXO B - Questionário de qualidade de vida (12 a 14 anos)	47
ANEXO C - Questionário de qualidade de vida (acima de 14 anos)	50
ANEXO D - Parecer de Aprovação da COMPESQ/EENF– UFRGS	55

ANEXO E - Parecer de Aprovação do CEP/HCPA.....	56
ANEXO F - Termo de Compromisso para Utilização de Dados de Prontuário	57
ANEXO G - Normas do artigo conforme a Revista Paulista de Pediatria	58

1 INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença crônica, multissistêmica e de origem genética autossômica recessiva, que acarreta diversas complicações clínicas para o paciente. Essa patologia está mais associada aos caucasianos, ocorrendo em 1/2.500 nascimentos na Europa, com incidência similar no Brasil (RIBEIRO, RIBEIRO e RIBEIRO, 2002). Estima-se que 10 milhões de pessoas no mundo sejam portadoras assintomáticas da doença (FIRMIDA e LOPES, 2011).

As consequências mais graves dessa condição genética resultam na obstrução de glândulas exócrinas por acúmulo de secreções espessas, o que acarreta em uma má funcionalidade de órgãos, como fígado, pâncreas, pulmões e intestino, desenvolvendo insuficiência pancreática, hepática e deterioração progressiva da função pulmonar (BREDEMEIER, CARVALHO e GOMES, 2007).

O tratamento da FC inclui manter os pulmões com ausência de secreções, por meio de aerossóis e fisioterapia respiratória, bem como o bom estado nutricional, com suplementação de nutrientes e enzimas pancreáticas. Quando há infecção em vigência, antibióticos são necessários, requerendo, muitas vezes, a hospitalização do paciente (DAVIS, 2005).

Pesquisas sobre aspectos psicossociais têm mostrado que os pacientes com FC e seus familiares conseguem lidar de forma satisfatória com a patologia quando bem orientados. Entretanto, podem desenvolver mecanismos psicopatológicos de comportamento, como dependência, depressão, isolamento social, rejeição e má adesão ao tratamento (RIBEIRO, RIBEIRO e RIBEIRO, 2002). Desse modo, na abordagem do paciente com FC, deve ser dada maior relevância às questões que envolvem sua qualidade de vida, a qual influencia diretamente o modo que a família e o paciente enfrentarão a evolução da doença e a adesão ao tratamento (PFEIFER e SILVA, 2009).

Qualidade de vida é um termo abrangente, com diversas conceituações, que, em suma, se aproxima ao grau de satisfação mensurado da vida familiar, amorosa, social e ambiental das pessoas, prevendo, assim, sintetizar todos os elementos determinantes do padrão de conforto e bem-estar (MINAYO, HARTZ e BUSS, 2000). Segundo Campos e Rodrigues (2008), a qualidade de vida é uma medida de desfecho utilizada por clínicos, economistas, administradores e políticos com intuito de avaliar a promoção de saúde de uma população. Para Gianchello (1996), qualidade de vida é o valor atribuído à longevidade de vida, quando

um organismo sadio é acometido por limitações físicas, psicológicas e sociais influenciadas por doença, tratamento e/ou outros agravos. Ainda nesse contexto, a definição de saúde pela Constituição da Organização Mundial de Saúde, traz que saúde não é apenas a ausência de doença ou enfermidade, mas, sim, a importância do bem-estar físico, mental, social e espiritual, atualmente é reforçada sobre o uso da qualidade de vida como um ponto necessário na assistência de pacientes e pesquisa em saúde (CAMPOS e RODRIGUES, 2008).

O interesse em medir qualidade de vida por meio de instrumentos de avaliação é relevante, tanto nas práticas assistenciais quanto no âmbito das políticas públicas de saúde, em que ambas estão diretamente relacionadas no campo de prevenção de doenças e promoção da saúde (SEIDL e ZANNON, 2004). Nesse sentido, avaliações de qualidade de vida têm se mostrado um importante método para acompanhar o desenvolvimento das intervenções clínicas e psicológicas realizadas, identificando, de forma mais efetiva, as principais necessidades do paciente (COHEN et al., 2011).

A maioria das ações que englobam o paciente portador da FC tem o foco direcionado a ele, sendo a família um complemento ao cuidado. Portanto, compreender a maneira como a família e o paciente experienciam a doença, torna-se relevante para o desenvolvimento das estratégias de cuidado, possibilitando o melhor entendimento sobre o processo da doença e a importância do tratamento (PIZZIGNACCO, MELLO e LIMA, 2010). Uma das estratégias para que o entendimento do paciente com FC ocorre por meio da avaliação da qualidade de vida. Achados prévios mostram que o principal benefício clínico para pacientes com patologias crônicas é a melhoria da qualidade de vida (POLESE et al., 2010).

Como acadêmica de enfermagem e estagiária assistencial na unidade de internação pediátrica – 10º sul, do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), considerada como unidade de referência ao atendimento aos pacientes com FC, interessou-me compreender como essa patologia afeta a qualidade de vida dos pacientes. Essa temática ainda é pouco abordada entre os profissionais e estudantes da área da saúde.

Ressalta-se, ainda, que o HCPA é o centro de referência para o tratamento de FC do Brasil. Essa instituição conta com equipes multiprofissionais de enfermeiros, médicos, farmacêuticos, assistentes sociais, psiquiatras, geneticistas e fisioterapeutas focados em oferecer um tratamento efetivo que englobe o bem-estar a essa população infantil (HCPA, 2015).

Este trabalho tem a finalidade de ampliar e divulgar informações sobre qualidade de vida dos pacientes com FC. Complementa-se a isto, a influência de manifestações clínicas e genótípicas, junto com o tratamento, sobre a qualidade de vida destes pacientes.

O seguimento futuro da temática sobre qualidade de vida de pacientes com FC poderá favorecer subsídios os profissionais de saúde na busca de melhorias na assistência prestada, voltada às necessidades sociais e de saúde da população estudada.

Como hipótese deste trabalho, acredita-se que a qualidade de vida pode ser influenciada pela idade do paciente, considerando o grau de compreensão da situação clínica e do diagnóstico clínico deste. Assim, como questão norteadora deste trabalho, temos: A qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística pode ser influenciada por aspectos tanto emocionais quanto clínicos?

A partir dessa pergunta, poderemos entender melhor a influencia dessa patologia na vida das crianças e dos adolescentes com FC em acompanhamento ambulatorial.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística.

2.2 Objetivos específicos

- ✓ Descrever os aspectos clínicos e sociodemográficos relacionados ao diagnóstico e tratamento da fibrose cística;
- ✓ Associar os escores de qualidade de vida com os aspectos clínicos relacionados ao diagnóstico e tratamento da fibrose cística.

3 REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 Ser criança e adolescente

Segundo o Estatuto da Criança e do Adolescente, considera-se criança a pessoa de até 12 anos de idade incompletos, sendo adolescente aquela entre 12 e 18 anos de idade (BRASIL, 1990). De acordo com Frota (2007), a compreensão do que significa ser criança está atrelada aos parâmetros subjetivos de felicidade, alegria, fantasias, despreocupação e ter condições de vida propícias para o desenvolvimento, e também, é reconhecida como "o melhor momento da vida".

Para estudiosos do desenvolvimento humano, a adolescência é um dos principais períodos de mudanças físicas, cognitivas e sociais. É a etapa de transição entre a infância e idade adulta, compreendida como um período de crises pessoais, que encaminham o jovem na construção de sua identidade (FROTA, 2007).

A infância e a adolescência são fases repletas de descobertas e mudanças, onde espera-se viver situações cotidianas usufruindo de saúde. Entretanto, a condição iminente de doença pode trazer sentimentos de culpa, medo, angústia, depressão e apatia, ameaçando a rotina diária do paciente acometido e sua família (VIEIRA e LIMA, 2002).

A complexidade da doença, o tratamento vigente e o acesso às tecnologias são fatores importantes que influenciam diretamente no cuidado prestado pelos profissionais de saúde, como, também, na repercussão da doença e na qualidade de vida dos pacientes pediátricos portadores de doenças crônicas. Sendo assim, dentro do processo patológico, existem fases previsíveis, e outras incertas, que causam impactos e danos ao cotidiano do paciente e da sua família, pois exigem mudança de hábitos, comportamento, atitude e readaptação à nova realidade (VIEIRA e LIMA, 2002).

Além do tratamento prestado, o qual tem repercussão no crescimento e desenvolvimento dos pacientes, a preocupação com a qualidade de vida dos mesmos deve ser ponto relevante nos cuidados. Para isso, os familiares devem ser orientados a estabelecer vínculos com a sociedade como um todo, para que se sintam assistidos, inseridos e adaptados para garantir o melhor enfrentamento da situação vivenciada (SCHNEIDER e MEDEIROS, 2011).

3.2 Fibrose Cística

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, com evolução progressiva, determinada por uma disfunção genética que afeta as glândulas exócrinas (ANTUNES, 2009).

A etiologia da FC ocorre devido à deficiência no transporte de eletrólitos através de membranas celulares epiteliais do organismo devido à mutação genética no braço longo do cromossomo 7, que resulta na perda de fenilalanina na composição química da proteína *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR). Essa proteína, também chamada de canal de cloro, é sintetizada no núcleo celular, sofrendo maturação em organelas citoplasmáticas (fosforização e glicosilação) e é encontrada na membrana apical das células (RIBEIRO, RIBEIRO e RIBEIRO, 2002).

A CFTR é essencial para o transporte de íons através da membrana celular, estando envolvida na regulação do fluxo de cloro, sódio e água, assim, alterando a função de transporte desses elementos (PFEIFER e SILVA, 2009). A função alterada da proteína CFTR favorece a síntese de secreções mucosas espessas e viscosas no lúmen das glândulas exócrinas, resultando na obstrução nos ductos e canalículos glandulares. Acomete, preferencialmente, os sistemas respiratório e gastrointestinal e, classicamente, se manifesta como doença crônica e supurativa, má absorção intestinal e concentração de cloretos elevada no suor (FIRMIDA e LOPES, 2011).

O gene da FC foi identificado em 1985 e sequenciado em 1989 e, atualmente, mais de duas mil mutações genéticas responsáveis pela transmissão da doença são de conhecimento científico (ANTUNES, 2009).

Quanto à herança genética relacionada à FC, o paciente herda um gene CFTR do pai e um gene CFTR da mãe, e ambos os genes são chamados alelos CFTR. O indivíduo é portador da FC quando a mutação é encontrada somente em um alelo, ou seja, os pais dos pacientes fibrocísticos são apenas portadores do gene e não apresentam nenhuma das características clínicas da doença. A probabilidade para cada filho de um casal ser portador do gene é de 25% com FC, 50% como portador e 25% saudável (FIRMIDA e LOPES, 2011).

A mutação predominante é a F508del, cuja frequência varia em diferentes populações, podendo alcançar valores próximos a 90% entre fibrocísticos do norte Europeu (CABELLO, 2011).

A tríade clínica da FC é caracterizada por doença pulmonar obstrutiva crônica, insuficiência pancreática com má digestão e má absorção originando a desnutrição secundária (ROZOV et al., 2006).

Segundo Dalcin et al. (2004), as manifestações fenotípicas consideradas consistentes com o diagnóstico de FC são citadas a seguir:

Manifestações respiratórias

-Colonização/infecção persistente com patógenos típicos de FC, como *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenza* não tipável, *Pseudomonas aeruginosa* mucóide e não mucóide, e *Burkholderia cepacea*;

-Tosse e produção de escarro crônico;

-Anormalidades radiológicas torácicas persistentes (bronquiectasias, atelectasias, infiltrados e hiperinsuflação);

-Obstrução das vias aéreas manifestada por sibilância e alçaponamento aéreo;

-Pólipos nasais e anormalidades radiológicas ou de tomografia computadorizada dos seios da face;

-Baqueteamento digital.

Manifestações gastrointestinais e nutricionais

-Intestinais: ileo-meconial, síndrome da obstrução intestinal distal, prolapso retal;

-Pancreáticas: insuficiência pancreática e pancreatites recorrentes;

-Hepáticas: doença hepática crônica manifestada por evidências clínicas ou histológicas de cirrose biliar focal ou cirrose multilobular;

-Nutricionais: desenvolvimento inadequado (desnutrição protéico-calórica), hipoproteinemia e edema, complicações secundárias à deficiência de absorção de vitaminas lipossolúveis.

O diagnóstico precoce da FC melhora a evolução clínica e nutricional dos pacientes, favorecendo a maior preservação da função pulmonar. O teste do pezinho é uma estratégia de saúde pública que possibilita o diagnóstico precoce antes do aparecimento de sinais e sintomas clínicos da doença (SIMONI, NASCIMENTO e SILVA, 2009).

Apesar de haver a possibilidade de fazer o diagnóstico precoce, a FC ainda é uma doença que apresenta uma morbimortalidade elevada. Porém, o prognóstico tem melhorado nos últimos anos, alcançando índices de 75% de sobrevida até o final da adolescência e de 50% até a terceira década de vida. Estudos anteriores demonstravam que apenas 10% dos pacientes ultrapassavam os 30 anos de idade (BRASIL, 2002).

3.3 Achados clínicos e tratamento

Segundo Mota, Costa e Sampaio (2009), os pacientes com FC devem ter um acompanhamento regular com um médico pneumologista ou, preferencialmente, com uma equipe multidisciplinar que possa desenvolver, em conjunto, o tratamento que abranja os cuidados específicos de cada profissional.

Para Gomide et al. (2007), a espirometria auxilia na prevenção e permite o diagnóstico e a quantificação dos distúrbios ventilatórios. Essa avaliação deve ser parte integrante para pacientes com sintomas respiratórios ou doença respiratória.

A espirometria é um teste que envolve uma manobra expiratória forçada após o paciente ter inspirado até alcançar a capacidade pulmonar total. O volume de ar exalado no primeiro segundo dessa manobra é chamado volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁). O VEF₁ é medida clínica mais útil para identificar a gravidade de doenças obstrutivas pulmonares (SENIOR e SILVERMAN, 2011).

O tratamento fisioterápico inicia-se logo após o diagnóstico de FC, devendo ser elaborado um plano de acordo com as características e necessidades de cada paciente. A fisioterapia deverá ser realizada diariamente, mesmo que o paciente se encontre assintomático, e modificada conforme a progressão da doença e exacerbação dos sintomas. A fisioterapia atua em diversos aspectos dos pacientes com FC, mas principalmente no controle das infecções pulmonares por meio de manobras de higiene brônquica (GOMIDE et al., 2007).

As infecções pulmonares crônicas se estabelecem muito precocemente na vida dos pacientes com FC e, em geral, estão associadas a um número limitado de microrganismos. Segundo Antunes (2009), primeiramente os pacientes mais jovens podem ser infectados de forma alternada com *Staphylococcus aureus* (MSSA – sensível à oxacilina ou MRSA – resistente à oxacilina), *Haemophilus influenzae* e, ocasionalmente, por *Pseudomonas aeruginosa* (mucóide e não mucóide). Na maioria dos casos, as infecções intermitentes evoluem para a cronicidade. Quando os pacientes atingem a adolescência, outros microrganismos são encontrados nas secreções respiratórias, destacando-se: o complexo *Burkholderia cepacia* sp, fungos e microbaterias não *tuberculosis*.

É imprescindível a caracterização desses patógenos para realizar a melhor escolha de tratamento e controle da infecção, que pode levar a um aumento na sobrevida e qualidade de vida dos pacientes.

Ainda não existe tratamento específico para a FC, apesar do aumento de pesquisas clínicas nos últimos anos. O tratamento deve ser realizado em centros de referência com equipe multidisciplinar, visto que a patologia caracteriza-se como multissistêmica e crônica. Pacientes com boa adesão ao tratamento apresentam uma sobrevida média de 30 a 40 anos, ao passo que em 1950 a estimativa era de apenas dois anos (RIBEIRO, RIBEIRO e RIBEIRO 2002).

De acordo com as recomendações do Ministério da Saúde, o tratamento do paciente com FC consiste em acompanhamento médico regular, suporte dietético, utilização de enzimas pancreáticas, suplementação vitamínica (vitaminas A, D, E, K) e fisioterapia respiratória (BRASIL, 2002).

Para Rosa (2008), a finalidade do tratamento nutricional é alcançar e estabilizar o peso ideal para a altura, reduzir a má absorção e digestão, aumentar e equilibrar a ingestão energética e controlar a ingestão de vitaminas e minerais. Para atingir esses objetivos, o cuidado nutricional adequado deve incluir terapia de reposição enzimática, dietas hiperenergéticas e hiperlipídicas e suplementação de micronutrientes.

Considerando que pacientes com FC necessitam de cuidados diários rigorosos, uma equipe multidisciplinar deve estar organizada para oferecer assistência especializada. Como integrante da equipe multidisciplinar, o enfermeiro presta cuidado aos pacientes e suas famílias tanto no contexto ambulatorial como no hospitalar.

Em relação ao contexto ambulatorial, o enfermeiro executa atividades como: revisar a efetividade do tratamento domiciliar; realizar e coordenar grupos com pacientes e familiares; orientar em relação à doença e ao tratamento; participar como integrante de reuniões da equipe multidisciplinar; auxiliar na execução do tratamento dos pacientes; elaborar rotinas; estabelecer, executar e supervisionar medidas de prevenção da infecção cruzada; e realizar a sistematização da assistência de enfermagem. Para tanto, durante o atendimento ambulatorial, é atribuição do enfermeiro, identificar assuntos e dúvidas levantados pelo paciente. Nesse momento, o profissional questiona como vem sendo realizado o tratamento em casa, faz esclarecimentos e propõe mudanças de comportamento. A conversa e a escuta ativa facilitam a identificação de necessidades que precisam ser compartilhadas e trabalhadas, também, com outros profissionais. Dessa forma, o enfermeiro realiza a troca de informações pertinentes com a equipe multidisciplinar, promovendo a continuidade do cuidado. Ainda no ambulatório, o enfermeiro realiza outras atividades, como orientações pré-admissionais, organização da agenda ambulatorial conforme a colonização dos pacientes na via respiratória, procedimentos

como heparinização de cateter totalmente implantado, e encaminhamentos a outros profissionais (LAURENT, DURANT e ABARNO, 2011).

3.4 Fibrose cística e qualidade de vida

A criança ou o adolescente que enfrentam a realidade da internação hospitalar ficam mais frágeis e sensíveis emocionalmente. Essa vivência nosocomial potencializa-se quando a doença é crônica, por ter um curso prolongado, podendo, por vezes, ser fatal (LEWIS e WOLKMAR, 1993). Tais características exigem do paciente e de sua família tratamentos e cuidados contínuos, comprometendo o estado físico, psicológico e social deles (LEITÃO, 1993).

A preocupação com o conceito de qualidade de vida refere-se a um movimento dentro das ciências humanas e biológicas, no sentido de valorizar parâmetros mais amplos que o controle de sintomas, a diminuição da mortalidade ou o aumento da expectativa de vida. Atualmente, as equipes multidisciplinares de atendimento aos pacientes com FC têm se preocupado com a qualidade de vida, além da terapêutica tradicional. O tratamento envolve a utilização de vários medicamentos ingeridos e inalados, nebulizações, antibióticos, enzimas pancreáticas, suplementos nutricionais, além de técnicas de fisioterapia respiratória. Todos esses cuidados consomem tempo e energia, são complexos e, para a maioria dos pacientes, realizados várias vezes ao dia para que se alcance os efeitos esperados (ROZOV et al., 2006).

O aumento na sobrevida dos pacientes com FC pode ser atribuído à melhor terapêutica e cuidados, e, como consequência disso, a sua melhor qualidade de vida (PFEIFER e SILVA, 2009).

Cohen (2011) traz que existem, essencialmente, dois tipos de instrumentos para mensurar qualidade de vida: os genéricos e os específicos. Bredemeier, Carvalho e Gomes (2007) mostram que os instrumentos genéricos, como o *World Health Organization Quality of Life Instruments* (WHOQOL), podem ser aplicados em diferentes populações e doenças, permitindo a comparação de pessoas doentes com as saudáveis. Neste tipo de instrumento, a probabilidade de terem questões específicas da parte clínica e do tratamento dos pacientes com FC, de maneira fidedigna, é pequena. Em contrapartida, os questionários que abordam questões específicas de uma única enfermidade crônica, permitem avaliar de forma eficaz, novas medidas terapêuticas, além de contribuir para adesão do paciente ao tratamento.

Sendo assim, a partir da constatação de que instrumentos genéricos de medida de qualidade de vida não são próprios para avaliar as peculiaridades da FC, houve a construção

do *Cystic Fibrosis Questionnaire* (HENRY et al., 2003), validado para língua inglesa em 2005 (QUITTNER et al., 2005) e para língua portuguesa, como Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística, em 2006 (ROZOV et al., 2006). Este instrumento é apresentado em quatro versões: conforme a faixa etária (de 6 a 11 anos, de 12 a 14 anos, e acima de 14 anos) e para os pais dos pacientes entre 6 a 14 anos incompletos (QUITTNER et al., 2005).

Das versões do Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística, referentes aos pacientes, duas delas são compostas por 35 questões próprias aos grupos etários de 6 a 14 anos, corresponde à mensuração dos domínios referentes ao âmbito físico, emocional, social, nutrição, imagem corporal, tratamento, respiratório e digestivo. Para o grupo etário acima de 14 anos, a versão é composta por 50 questões correspondentes à mensuração dos domínios referentes ao âmbito físico, emocional, social, nutrição, imagem corporal, tratamento, respiratório e digestivo, além de vitalidade, percepção de saúde, papel social e peso corporal. Em todas as versões, cada domínio varia de 0 a 100, sendo o número máximo uma excelente expressão de qualidade de vida. De maneira geral, pacientes com escore superior a 50 pontos refletem boa qualidade de vida (COHEN et al., 2011).

O uso de instrumentos de qualidade de vida vem a facilitar a mensuração de dados mais subjetivos, importantes para um efetivo olhar do paciente, além dos parâmetros clínicos e laboratoriais. Desta maneira, a relevância de questões relacionadas à qualidade de vida é indiscutível e deve estar diretamente relacionada aos estudos que aspiram respostas para a melhoria da assistência aos pacientes com FC.

4 MÉTODO

4.1 Tipo de estudo

Estudo transversal de caráter quantitativo. Segundo Aragão (2011), o estudo transversal tem como característica a medição ou coleta de dados feita em uma única etapa. Para tal, são determinadas as questões a se responder, a população a ser estudada e, posteriormente, os métodos de medição das variáveis. Tem como benefício a prontidão para se obter conclusões e a inexistência de um período de seguimento.

A pesquisa quantitativa busca descrever significados avaliados como específicos ou característicos aos objetos e atos de estudo. Tem cunho focado, pontual e estruturado, onde a coleta dos dados se realiza por meio da obtenção de respostas objetivas (DALFOVO, LANA e SILVEIRA, 2008).

4.2 Campo de estudo

A avaliação dos pacientes foi realizada no ambulatório da Zona 04 do HCPA, onde enfermeiras *expertises* atuam em consultas com crianças e adolescentes com FC. Atualmente, as consultas são realizadas por duas enfermeiras, duas vezes na semana (quartas e sextas feiras), das 8 às 11 horas.

Os pacientes são encaminhados para o acompanhamento ambulatorial da enfermagem e dos demais integrantes da equipe multidisciplinar, após a consulta com o pneumologista. Em média, são atendidas cinco crianças e seus familiares por dia. O tempo estimado de cada consulta é de 30 minutos, dependendo da necessidade do paciente e da família. O retorno dos pacientes é estabelecido de acordo com o estado clínico do paciente. A remarcação das consultas tem uma frequência trimestral.

4.3 Amostra

Para o cálculo do tamanho de amostra foi utilizado o programa *Winpepi*, versão 11.43. Foi considerado o intervalo de confiança de 95%, margem de erro de 10 pontos e o maior desvio de cada grupo de idade para os domínios de qualidade de vida. Tomando como base o estudo de Cohen et al. (2011), estimou-se um tamanho amostral de 29 pacientes de 6 a 11

anos de idade (grupo I), 33 pacientes de 12 a 14 anos de idade (grupo II) e 27 pacientes acima de 14 anos até 18 anos, 11 meses e 29 dias (grupo III) para aplicação dos questionários.

Entretanto, como estudo preliminar, a presente pesquisa constou de 15 pacientes de 6 a 11 anos de idade (grupo I), 12 pacientes de 12 a 14 anos de idade (grupo II) e 16 pacientes acima de 14 anos até 18 anos, 11 meses e 29 dias (grupo III). A continuidade da coleta de dados está sendo efetivada para fins de publicação dos dados.

Os critérios de inclusão definidos foram: ter diagnóstico clínico fechado para FC; idade mínima de seis anos completos e máxima de 18 anos, 11 meses e 29 dias; ser acompanhado por responsável com idade igual ou maior a 18 anos. O critério de exclusão definido foi quadro cognitivo que impedisse o entendimento das questões do instrumento.

4.4 Coleta dos dados

Os dados foram coletados no período de maio a junho de 2015, por meio da aplicação do Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística (ROZOV et al., 2006), nas versões conforme a faixa etária de 6 a 11 anos (grupo I) (ANEXO A), de 12 a 14 anos (grupo II) (ANEXO B), e acima de 14 anos (grupo III) (ANEXO C), e do instrumento Dados clínicos de pacientes com fibrose cística, de autoria das pesquisadoras (APÊNDICE A).

Para os grupos I e II, as versões contêm questões correspondentes aos domínios físico, emocional, social, alimentação, imagem corporal, tratamento, respiratório e digestivo. Para o grupo III, o instrumento corresponde aos domínios vitalidade, percepção de saúde, papel social e peso corporal, além dos anteriormente citados. Para a qualidade de vida, foi considerado o escore de 50 como ponto de corte (≥ 50 = qualidade de vida satisfatória; < 50 = qualidade de vida não satisfatória), conforme o estudo de Cohen et al. (2011). Dados demográficos fazem parte do Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística em cada uma das versões utilizadas no presente estudo.

Os pacientes e seus responsáveis foram convidados a participarem da pesquisa, de forma voluntária, ainda na sala de espera do ambulatório da Zona 04. Todos seus responsáveis pelas crianças que confirmaram sua participação no estudo, bem como as crianças e os adolescentes maiores de 18 anos, que aceitaram participar do estudo, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE B). Após consulta de enfermagem, com a enfermeira responsável pelo atendimento, os participantes do estudo preencheram o instrumento em um tempo máximo de 10 minutos. A aplicação do Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística foi no mesmo ambiente da consulta de enfermagem, na presença

da pesquisadora. Os questionários foram preenchidos pelo paciente ou seu responsável, com interferência da pesquisadora, caso requerida.

Os dados clínicos foram coletados dos prontuários eletrônicos dos pacientes e corresponderam a: tipagem genética, exame bacteriológico do escarro no último mês, tratamento com fisioterapia, medicações em uso e valor espirométrico dos últimos seis meses. Para o valor espirométrico foi considerado o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1). A interpretação do dado VEF_1 correspondeu a: $VEF_1 \geq 80\%$ do previsto referiu-se à função pulmonar preservada; $VEF_1 \geq 60\%-80\%$ do previsto, a leve grau de comprometimento da função pulmonar; $VEF_1 \geq 40\%-60\%$ do previsto, moderado grau de comprometimento da função pulmonar; e $VEF_1 < 40\%$ do previsto, a distúrbio ventilatório grave (ZIEGLER et al., 2009).

4.5 Análises dos dados

Os dados foram analisados no programa estatístico SPSS – *Statistical Package for Social Sciences* – versão 18.0 para Windows. Os resultados foram expressos por média e desvio-padrão (DP) e frequência relativa percentual. Para a comparação entre as variáveis foi utilizado os testes de Kruskal-Wallis, Qui-quadrado e Exato de Fisher. Para todas as análises, $P < 0,05$ foi considerado como nível de significância estatística.

As variáveis selecionadas foram: idade, sexo, raça, escolaridade, tipagem genética, exame bacteriológico do escarro, tratamento com fisioterapia, medicações em uso, VEF_1 e escores de qualidade de vida.

4.6 Aspectos éticos

O projeto foi submetido e aprovado pela Comissão de Pesquisa da Escola de Enfermagem (COMPESQ/ENF) (ANEXO D) da Universidade Federal do Rio Grande do Sul e pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HCPA (ANEXO E), sob o número: 1.011.426, com data da relatoria em 06/04/2015.

Para a coleta dos dados por meio de prontuário eletrônico foi utilizado o Termo de Utilização de Dados de Prontuário, conforme RN 01/97 (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, 1997), assinado pelas pesquisadoras responsáveis (ANEXO F).

O presente estudo seguiu as normas bioéticas, conforme Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012, do Conselho Nacional de Saúde (BRASIL, 2012).

REFERÊNCIAS

- ANTUNES, E.T. Epidemiologia. In: _____. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. **Fibrose Cística enfoque multidisciplinar**, 2. ed, Florianópolis, p. 25-42, 2009.
- ARAGÃO, J. Introdução aos estudos quantitativos utilizados em pesquisas científicas. **Revista Práxis**, Volta Redonda - RJ, v. 6, n. 3, p.1-4, ago. 2011.
- BRASIL. Estatuto da criança e do adolescente (1990). **Estatuto da criança e do adolescente: Lei n. 8.069**, de 13 de julho de 1990, Brasília. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/CCIVIL_03/leis/L8069.htm> Acesso em: 7 nov.2014.
- _____. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. **Resolução CNS Nº 466, de 12 de dezembro de 2012**. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html> Acesso em: 7 nov.2014.
- _____. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência à Saúde. **Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal**. Brasília, 2002. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal.pdf> Acesso em: 7 nov.2014.
- BREDEMEIER, J.; CARVALHO, C. F. F.; GOMES, W. B. Percepção da qualidade de vida de pessoas com fibrose cística: um estudo sobre a adequação dos instrumentos de medida. **Revista de Psiquiatria do Rio Grande do Sul**, Porto Alegre, v. 29, n. 1, p. 35-43, 1 mar. 2007.
- CABELLO, G. M. K. Avanços da genética na fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, Rio de Janeiro, v. 10, n. 4, p. 36-45, 2011.
- CAMPOS, M. O.; RODRIGUES NETO, J. F. R. Qualidade de vida: um instrumento para promoção de saúde. **Revista Baiana de Saúde Pública**, Bahia, v. 32, n. 2, p.232-240, ago. 2008.
- COHEN, M. A. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, São Paulo, v. 37, n. 2, p. 184-192, abr. 2011.
- DALCIN, P. T. R. et al. Características dos pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Revista AMRGS**, Porto Alegre, v. 3, n. 48, p.162-170, set. 2004.
- DALFOVO, M. S; LANA, R. A; SILVEIRA, A. Métodos quantitativos e qualitativos: um resgate teórico. **Revista Interdisciplinar Científica Aplicada**, Blumenau, v. 2, n. 4, p. 01-13, Sem II, 2008.
- DAVIS, P. B. Cystic fibrosis since 1938. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, Cleveland, p. 475-482, 26 Aug. 2005.

FIRMIDA, M. C.; LOPES A. J. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n. 4, p. 12-22, 2011.

FROTA, A. M. M. C. Diferentes concepções da infância e adolescência: a importância da historicidade para sua construção. In. **Estudos e pesquisas em psicologia**, UERJ, RJ, Ano 7, n1, 1º de setembro de 2007.

GIANCHELLO, A. L. Health outcomes research in Hispanics/ Latinos. **Journal of Medical Systems**, Nashville, v. 20, n. 5, p. 235–236, 1996.

GOMIDE, L. B. et al. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. **Arquivos de Ciências da Saúde**, Umuarama, v. 4, n. 14, p.227-233, 09 out. 2007.

HENRY, B. et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. **Quality of life research**. v. 12, n. 1, p. 63- 76. Feb. 2003.

HCPA. Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Atividades assistenciais**. Disponível em <<https://www.hcpa.ufrgs.br/content/view/61/150/>> Acesso em: 26 jun. 2015.

HCPA. Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Resolução Normativa 01/97: **Utilização de dados de prontuários de pacientes e de bases de dados em projetos de pesquisa**, 1997. Disponível em <<http://www.ufrgs.br/bioetica/res197hc.htm>> Acesso em: 07 nov. 2014.

LAURENT, M. C. R.; DURANT, D.; ABARNO, C. P. Papel do enfermeiro na assistência a pacientes pediátricos e adolescentes com fibrose cística no hospital de clínicas de porto alegre. **Revista HCPA**, Porto Alegre, v. 2, n. 31, p. 233-237, jun. 2011.

LEITÃO, M. S. O Psicólogo e o Hospital. Porto Alegre: **Sagra-DC Luzzatto**, 1993.

LEWIS, M.; WOLKMAR, F. Aspectos clínicos do desenvolvimento na infância e adolescência. 3. ed. Porto Alegre: **Artes Médicas**, 1993.

MINAYO, M. C. S.; HARTZ, Z. M. A.; BUSS, P. M. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 1, n. 5, p.7-18, 2000.

MOTA, A. D.; COSTA, R. A.; SAMPAIO, S. H. O papel das associações de Fibrose Cística. In: **Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde**. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar, Florianópolis, p. 639-649, 2009.

QUITTNER, A. L. et al. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. **Chest**, v.128, n. 4, p. 2347-2354, oct. 2005.

PFEIFER, L. I.; SILVA, M. A. Avaliação da qualidade de vida em crianças com fibrose cística. **Revista Nufen**, Belém, v. 1, n. 2, p.118-130, 2 dez. 2009.

PIZZIGNACCO, T. M. P.; MELLO, D. F.; LIMA, R. A. G. Estigma e fibrose cística. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, Ribeirão Preto, v. 18, n. 1, p. 1-4, jan./fev. 2010.

POLESE, J.F. et al. Monitorização portátil no diagnóstico da apneia obstrutiva do sono: situação atual, vantagens e limitações. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 36, n. 4, p.498-505, mar. 2010.

RIBEIRO, J.D.; RIBEIRO, M.A. G. de O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**. Rio de Janeiro, v. 78, n. 2, p. 171-186 dez. 2002

ROSA, F. R. et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 21, n. 6, p.725-737, dez. 2008.

ROZOV, T. et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 83, n. 2, p. 151-156, mar./abr. 2006.

SCHNEIDER, C. M.; MEDEIROS, L. G. Criança hospitalizada e o impacto emocional gerado nos pais. **Unoesc & Ciência – Achs**, Joaçaba, v. 2, n. 2, p.140-154, dez. 2011.

SEIDL, E. M. F.; ZANNON, C. M. L. C. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. **Caderno de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 2, n. 20, p.580-588, mar. 2004.

SENIOR, R. M.; SILVERMAN, E. K. Chronic obstructive pulmonary disease. *ACP Medicine*.2007;1-18.The original English language work has been published by **decker** intellectual properties inc. Hamilton, Ontario, Canada. 2011.

SIMONI, G.; NASCIMENTO, M. L.; SILVA, P. C. A. DIABETES. In: Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar. Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. Florianópolis, 2009; 329-47.

VIEIRA, M. A.; LIMA, R. A. G. Crianças e adolescentes com doença crônica: Convivendo com mudanças. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, São Paulo, v. 4, n. 10, p. 552-560, jul./ago. 2002.

ZIEGLER, B. et al. Padrões ventilatórios na espirometria em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 9, n. 35, p.854-849, 4 maio 2009.

ARTIGO ORIGINAL

Conforme Normas da Revista Paulista de Pediatria

(ANEXO G)

Paula Garcia Oliveira¹, Márcia Koja Breigeiron²

**QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM
ATENDIMENTO AMBULATORIAL**

Qualidade de vida em pacientes com fibrose cística

**QUALITY OF LIFE OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS IN
AMBULATORY**

Quality of life of patients with cystic fibrosis

¹Escola de Enfermagem – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre – Brasil

²Escola de Enfermagem – Universidade Federal do Rio Grande do Sul – Adjunta da Disciplina
Enfermagem no Cuidado à Criança, Porto Alegre – Brasil

Endereço para correspondência:

Márcia Koja Breigeiron

Rua São Manoel, 963. Sala 207. Bairro Rio Branco

Porto Alegre - RS CEP: 90620-110

Email: mbreigeiron@gmail.com

RESUMO

Objetivo: Analisar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Métodos:** Estudo transversal, quantitativo, com dados coletados entre os meses de abril a junho de 2015 em uma instituição de referência de Porto Alegre. Amostra por conveniência, constituída por crianças e adolescentes (n=43) agrupados conforme faixa etária: grupo I (6-11 anos), grupo II (12-14 anos) e grupo III (>14 anos). Para coleta de dados foi aplicado o Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística e utilizado informações de prontuários eletrônicos. A estatística foi descritiva e analítica. O estudo respeitou os preceitos éticos de pesquisa. **Resultados:** Média de idade foi 13,2 (DP=3,39) anos e de índice de massa corporal 18,3 (DP=1,9); 25 (58,1%) do sexo feminino, 40 (93,0%) brancos; 15 (38,5%) heterozigotos para F508del ($P=0,053$); e 17 (39,5%) apresentavam *Pseudomonas* sp em escarro ($P<0,001$). Função pulmonar reduzida conforme aumento da idade. Qualidade de vida com escore igual a 100 pontos para os domínios físico, imagem corporal, digestório, alimentação e tratamento, com média de escore acima de 50 pontos para demais domínios, considerando os três grupos. **Conclusões:** A qualidade de vida foi satisfatória nos três grupos, mesmo em situações função pulmonar reduzida. Dados como tipagem genética e colonização bacteriana em escarro também não influenciaram a qualidade de vida na amostra estudada. A relevância de questões relacionadas à qualidade de vida é indiscutível e deverá estar diretamente relacionada aos estudos que aspiram respostas para a melhoria da assistência aos pacientes com fibrose cística.

Descritores: Fibrose cística; Qualidade de vida; Crianças; Adolescentes; Enfermagem.

ABSTRACT

Objective: To analyze the quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis. **Methods:** Transversal study, quantitative, with data collected between April to June 2015 in a reference institution in Porto Alegre. Sample by convenience made up of children and adolescents (n=43) grouped according their age range: group I (6-11 years), group II (12-14 years), and group III (> 14 years). For collecting data was applied the Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística and used information from electronic medical records. The statistics were descriptive and analytical. The study has respected the ethical precepts of research. **Results:** Average age was 13.2 (SD=3.39) years and body mass index 18.3 (SD=1.9); 25 (58.1%) were female, 40 (93.0%) white; 15 (38.5%) heterozygous for F508del (P=0.053); and 17 (39.5%) had *Pseudomonas* sp in sputum (P<0,001). Lung function reduced as age increased. Quality of life with a score of 100 points for physical, body image, digestive, food and treatment, with an average score above 50 points to other domains within the three groups. **Conclusions:** The quality of life was acceptable in all groups, even in situations that lung function is reduced. Data such as genetic typing and bacterial colonization in sputum also did not influence the quality of life of the sample studied. The relevance of issues related to quality of life is incontestable and should be directly related to studies that aspire answers to the improvement of assistance to patients with cystic fibrosis.

Keywords: Cystic fibrosis; Quality of life; Children; Adolescents; Nursing

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, com evolução progressiva e crônica, determinada por uma disfunção genética que afeta as glândulas exócrinas. A etiologia da FC ocorre devido à deficiência no transporte de eletrólitos através de membranas celulares epiteliais do organismo. Essa deficiência acontece devido à mutação genética no braço longo do cromossomo 7, que resulta na perda de fenilalanina na composição química da proteína *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR). Essa proteína, também chamada de canal de cloro, é sintetizada no núcleo celular, sofrendo maturação em organelas citoplasmáticas (fosforização e glicosilação) e sendo encontrada na membrana apical de células exócrinas.¹

A avaliação da qualidade de vida é uma das estratégias para entender as necessidades clínicas e emocionais do paciente com FC. Achados prévios mostram que o principal benefício clínico para pacientes com patologias crônicas é a melhoria da qualidade de vida.²

O uso de instrumentos para medir qualidade de vida é relevante tanto nas práticas assistenciais quanto no âmbito das políticas públicas de saúde, em que ambas estão diretamente relacionadas ao campo de prevenção de doenças e promoção da saúde.³ Nesse sentido, avaliações de qualidade de vida têm se mostrado um importante método para acompanhar o desenvolvimento das intervenções clínicas e psicológicas realizadas.⁴

Dentre as intervenções clínicas, destacam-se: a fisioterapia, que deve ser iniciada logo após o diagnóstico de FC e realizada diariamente mesmo que o paciente se encontre assintomático; a escolha de medicações específicas condizentes com a caracterização de patógenos; e a espirometria, avaliação que deve ser parte integrante para a melhor assistência desses pacientes.⁵

Para uma assistência especializada, o paciente com FC deve ser acompanhado de forma regular por uma equipe multidisciplinar.⁶ Como integrante dessa equipe, o enfermeiro presta cuidado aos pacientes e suas famílias tanto no contexto ambulatorial como no âmbito hospitalar.⁷

O presente estudo tem como objetivo analisar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. Para tanto, o uso de instrumentos para avaliar a qualidade de vida, adequados à faixa etária, faz-se necessário, bem como o conhecimento dos fatores clínicos associados ao tratamento e ao diagnóstico da FC.

MÉTODO

Estudo transversal, de caráter quantitativo, realizado no ambulatório de pneumologia infantil de uma instituição do sul do país (BR), no período de maio a junho de 2015. Participaram 43 crianças e adolescentes com idade entre 6 a 18 anos, de ambos os sexos. Foi aplicado o Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística, para obtenção de dados demográficos sobre os pacientes, além dos domínios de qualidade de vida. Foram coletados dados clínicos dos prontuários eletrônicos correspondentes a: tipagem genética, exame bacteriológico do escarro no último mês, tratamento com fisioterapia, medicações em uso e valor espirométrico dos últimos seis meses.

O Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística existe em versões conforme a faixa etária de 6 a 11 anos (grupo I); 12 a 14 anos (grupo II); e acima de 14 anos (grupo III). Para os grupos I e II, a versão contém questões relacionadas aos domínios físico, emocional, social, alimentação, imagem corporal, tratamento, respiratório e digestivo. Para o grupo III, a versão corresponde aos domínios vitalidade, percepção de saúde, papel social e peso corporal, além dos citados para os grupos I e II. Para cada domínio, ocorre uma pontuação que varia entre 0 a 100 pontos, sendo 100 a pontuação máxima equivalente a uma excelente qualidade de vida. Foi considerado o ponto de corte em 50, onde valores inferiores refletem uma qualidade de vida não satisfatória e valor igual ou valores superiores expressam uma qualidade de vida satisfatória.⁴

Dados referentes à gravidade do distúrbio ventilatório foram originados do valor espirométrico do volume expirado forçado no primeiro segundo (VEF_1). O valor de VEF_1 avalia o comprometimento pulmonar, onde $VEF_1 \geq 80\%$ do previsto corresponde a função pulmonar preservada; $VEF_1 \geq 60$ a 80% do previsto, a um grau leve de comprometimento da função pulmonar; $VEF_1 \geq 40$ a 60% do previsto, a um grau moderado de comprometimento da função pulmonar; e $VEF_1 < 40\%$ do previsto, a um distúrbio ventilatório grave.⁸

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HCPA sob o número: 1.011.426. Os familiares responsáveis pelos pacientes, que confirmaram a participação dos mesmos no estudo, e os pacientes maiores e menores de 18 anos, que aceitaram participar do estudo, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Os dados foram analisados no programa estatístico SPSS – *Statistical Package for Social Sciences* - versão 18.0 para Windows por estatística descritiva e analítica. Os resultados foram expressos por média, desvio padrão (DP) da média e frequência relativa. Para comparação entre as variáveis, foram utilizados os testes Kruskal-Wallis, Qui-quadrado e Exato de Fisher. $P < 0,05$ foi considerado com significado estatístico.

RESULTADOS

A caracterização da amostra estudada, em relação aos dados demográficos e clínicos, está descrita na *tabela 1*, dados que expressam valores de VEF₁ na *tabela 2* e dados referentes aos domínios de qualidade de vida na *tabela 3*. Em consonância com o Questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística, os pacientes foram divididos em grupos conforme a faixa etária: de 6 a 11 anos de idade (grupo I) com 15 pacientes; de 12 a 14 anos (grupo II) com 12 pacientes; e acima de 14 anos (grupo III) com 16 pacientes.

A amostra foi constituída por 43 crianças e adolescentes, na qual 25 (58,1%) eram do sexo feminino, com média de idade de 13,3 (DP=3,4) anos (mínimo de 6,6 anos e máximo de 18,3 anos), 40 (93,0%) de cor branca auto declarada, e 29 (67,4%) moradores de cidades do interior do estado. A média do IMC foi de 13,4 (DP=2,1) Kg/m² (mínimo de 18,4 Kg/m² e máximo de 23,3 Kg/m²). Do total da amostra, 100% estavam frequentando escola ou instituição universitária.

Para os dados clínicos referentes à tipagem genética, a maioria dos pacientes no grupo I (n=7; 46,7%) apresentavam mutação genética F508del nos dois alelos, sendo que no grupo II, 5 (41,6%) pacientes eram homozigotos e outros 5 (41,6%) eram heterozigotos para o gene F508del. No grupo III, 7 (25%) pacientes apresentavam alteração homozigótica para o gene F508del, enquanto 7 (25%) pacientes manifestaram outras alterações não vinculadas ao F508del. O exame bacteriológico do escarro do último mês revelou que 15 (34,8%) pacientes eram colonizados pelas bactérias *Staphylococcus aureus*; 17 (39,5%) por *Pseudomonas aeruginosa*; 7 (16,2%) por Saprófitas e 4 (9,3%) por *Burkholderia cepacea*.

Quanto ao dado de valor espirométrico referente à gravidade da função pulmonar, no grupo I, 15 (100%) pacientes foram classificados como VEF₁ \geq 80% do previsto, ou seja, com função pulmonar preservada. Entretanto, os grupos II (n=6; 50%) e III (n=7; 43,8%) apresentaram VEF₁ \geq

80% do previsto, estando os demais pacientes inseridos nas classificações de piora da função pulmonar.

Em relação ao tratamento, este é dividido em fisioterápico e medicamentoso.

Do total da amostra, 42 (97,7%) paciente afirmaram realizar fisioterapia diariamente, sendo apenas 1 (2,3%) paciente do grupo III não realizava fisioterapia por recomendação profissional.

Em relação ao tratamento medicamentoso, 5 (33,3%) pacientes do grupo I ($P=0,49$), bem como 9 (75,0%) pacientes do grupo II ($P=0,10$) e 9 (56,3%) pacientes do grupo III ($P=0,02$), faziam uso de enzimas pancreáticas, hepatoprotetores, complexo vitamínico e mucolítico, consideradas medicações específicas para o tratamento da FC. Para o uso de terapia medicamentosa adjuvante, 3 (20%) pacientes do grupo I ($P=0,576$), 1 (8,3%) paciente do grupo II ($P=1,00$) e 6 (37,5%) pacientes do grupo III ($P=0,154$) não faziam uso de anti-inflamatórios, antibióticos, antiácidos, hipoglicemiantes e broncodilatadores no momento da coleta dos dados.

Para os domínios de qualidade de vida, a maioria dos pacientes dos grupos I, II e III obtiveram escores relacionados à qualidade de vida satisfatória, ou seja, valores iguais ou superiores a 50 pontos, como se descreve: físico ($n=35$; 81,4%); emocional ($n=43$; 100%); social ($n=37$; 86,0%); alimentação ($n=38$; 88,4%); imagem corporal ($n=42$; 97,7%); tratamento ($n=37$; 86,0%); respiratório ($n=36$; 83,7%); digestivo ($n=42$; 97,7%). Diferente dos grupos I e II, para o grupo III a versão do instrumento de qualidade de vida apresenta domínios complementares. Também para esses domínios, a maioria dos pacientes obteve valores iguais ou superiores a 50 pontos, como: vitalidade ($n=13$; 81,3%); percepção de saúde ($n=15$; 93,8%); papel social ($n=14$; 87,5%); e peso corporal ($n=13$; 81,3%).

DISCUSSÃO

A fibrose cística (FC) é a doença genética autossômica recessiva mais frequente em populações brancas descendentes de caucasianos (Europa Central, América do Norte e Austrália).⁹ Estudos mostram que o Rio Grande do Sul é o estado brasileiro que apresentou a maior incidência para a patologia de 1 em cada 1.587 nascimentos¹⁰, significando que 1 em cada 20 habitantes é portador do gene da FC⁹, dado similar à maioria dos países europeus. Nossos resultados apontaram semelhança aos dados encontrados na literatura, uma vez que obtivemos 43 pacientes e destes, 93,0% eram brancos e 67,4% moradores de cidades essencialmente colonizadas por imigrantes europeus.

Além disso, nosso estudo mostra que 28 (71,7%) pacientes apresentaram alguma mutação para o gene F508del, onde a incidência dessa mutação no Brasil é de 47,7% dos casos.¹¹ Dentre as 1.872 mutações cadastradas para FC em base de dados, a F508del é a mutação mais comum¹² e sua frequência varia conforme a população estudada.¹³

Quanto ao IMC, as crianças e os adolescentes apresentaram índice condizente com a faixa etária para eutrofia. A importância da nutrição no bem estar e na sobrevivência dos fibrocísticos está bem estabelecida, assim com a associação da desnutrição e a deteriorização da função pulmonar. Desde modo, é importante monitorar o estado nutricional de todos os pacientes a cada visita clínica, promovendo a intervenção nutricional adequada.¹

As infecções pulmonares crônicas geralmente têm início precoce na vida dos pacientes com FC e são causadas por um pequeno número de espécies bacterianas.^{9,12,14} O patógeno mais frequente nas primeiras infecções é o *Staphylococcus aureus*, assim como mostrado em nosso estudo. Dos pacientes pertencentes ao grupo I, 8 (53,3%) estavam colonizados por *Staphylococcus aureus*.

Após as primeiras infecções, destacam-se as colonizações por *Burkholderia cepacia*, associada à frequência de exacerbações respiratórias¹², e por *Pseudomonas aeruginosa*, considerada a bactéria de maior relevância na pediatria por sua agressividade tecidual. A infecção por *Pseudomonas aeruginosa* acelera a deterioração pulmonar e eleva a mortalidade, reduzindo a expectativa de vida das crianças em cerca de 10 anos, quando comparadas àquelas sem infecção por esta bactéria.¹⁴ De acordo com a *tabela 1*, o exame bacteriológico do escarro corrobora com as constatações descritas, pois, no presente estudo, houve maior recorrência de *Pseudomonas aeruginosa* nos grupos II e III em relação ao grupo I. Portanto, com o passar dos anos, o paciente torna-se mais suscetível à colonização por *Pseudomonas aeruginosa*. Esta bactéria tende a colonizar adolescentes, levando à piora da sua função pulmonar. Entretanto, apesar dos pacientes deste estudo ter tido menor prevalência para a colonização por *Burkholderia cepacia*, salienta-se que esta bactéria é considerada de grande agressividade pulmonar, assim como a *Pseudomonas aeruginosa*.¹⁴

Nesse contexto, a gravidade da função pulmonar está atribuída ao valor do volume expirado no primeiro segundo (VEF₁), podendo ser relacionada com a colonização bacteriana. Observa-se que os grupos que têm maior comprometimento pulmonar são os mesmos que foram mais colonizados por

Pseudomonas aeruginosa e *Burkholderia cepacia*, ou seja, os grupos II e III. Todos os pacientes do grupo I apresentaram a função pulmonar preservada ($VEF_1 \geq 80\%$ do previsto), sendo a maioria colonizada por *Staphylococcus aureus*. Bactérias saprófitas estão vinculadas a colonizações oportunistas, podendo ser encontradas em qualquer faixa etária¹⁴, como encontrado nos três grupos estudados, quase em mesma proporção.

A partir do momento que o paciente é diagnosticado com FC, inicia-se o tratamento fisioterápico e medicamentoso. Os achados encontrados neste estudo mostram que nos grupos I e II, todos os pacientes realizam técnicas de fisioterapia ativa, havendo apenas 1 caso onde o paciente não necessitou de tais técnicas, devido a não exacerbação pulmonar vinculada a um tipo genético atípico. A fisioterapia é preconizada de rotina na prática clínica e é dever do especialista selecionar a técnica de acordo com as características de cada paciente.⁸

Para o tratamento medicamentoso é recomendado apenas medicações que estejam associadas à sintomatologia apresentada. A melhora da sobrevida do indivíduo com FC está vinculada ao início das intervenções medicamentosas ditas específicas. O uso das medicações é de acordo com a cronicidade e exacerbação da patologia. A reposição de enzimas pancreáticas é essencial no paciente com FC, bem como a reposição das vitaminas lipossolúveis A, D, E e K, que constituem importantes medidas terapêuticas nos pacientes com insuficiência pancreática e má absorção intestinal. Outra medicação considerada específica para o tratamento da FC são as medicações mucolíticas que diminuem a viscoelasticidade da secreção respiratória.¹³

No presente estudo, 23 (53,4%) pacientes dos três grupos utilizaram todas as medicações mencionadas como específicas para FC. O restante, 20 (46,6%) pacientes, utilizou alguma das medicações específicas, o que significa que nem todos os pacientes manifestaram necessidade do uso de todas as medicações para o tratamento trivial da FC.

O uso de antibióticos na FC é recomendado quando o paciente tem manifestações respiratórias vinculadas à colonização bacteriana.¹³⁻¹⁴ Neste estudo, no geral, os pacientes dos três grupos fizeram uso de antibióticos de forma concomitante a outros medicamentos ou isoladamente. Isso está relacionado com as colonizações bacterianas primárias de maior relevância para a exacerbação pulmonar, as quais estão presentes em todos os grupos.

O uso de hipoglicemiantes foi encontrado nos grupos II e III, ou seja, em pacientes com faixa etária acima de 12 anos. A literatura indica que, geralmente, o *diabetes mellitus* relacionado à FC manifesta-se dos 15 aos 20 anos¹⁵ o que está a favor dos resultados encontrados.

Em relação à qualidade de vida, os domínios fundamentais que abrangem a faixa etária de 6 anos a 18 anos, são descritos como: sintomas físicos, imagem corporal, sintomas digestivos, condição respiratória, estado emocional, estado social, aceitação da alimentação, rotina e adesão ao tratamento.¹⁶ Contudo, tais domínios não podem ser analisados isoladamente e, sim, de forma concomitante, se for considerado a vida de um indivíduo. Neste sentido, a FC afeta o desenvolvimento normal não somente da criança, como, também, atinge as relações sociais dentro do sistema familiar.¹⁷ Além disso, a rotina da família muda devido a constantes visitas ao médico, medicações, reincidências e reinternações ao longo do desenvolvimento e crescimento da criança e agravamento do quadro clínico, atingindo a criança e as pessoas de seu convívio familiar.¹⁷ Deste modo, a qualidade de vida pode ser abalada por diferentes fatores que são inerentes à vida do paciente, quer seja criança, adolescente ou adulto.

Considerando ser a FC uma doença crônica e fatal, esta pode apresentar fatores que predis põe à qualidade de vida não satisfatória no paciente. Em contrapartida, o presente estudo revelou que crianças e adolescentes, independente da faixa etária e comprometimento pulmonar, apresentaram qualidade satisfatória quando mensurados domínios fundamentais, além daqueles que são particulares para a faixa etária acima dos 14 anos. Diferente dos nossos resultados, um estudo realizado em um centro universitário de referência em FC, mostrou que a qualidade de vida em adolescentes e adultos jovens revelou-se não satisfatória no domínio tratamento em relação aos demais domínios.⁴

Independente da qualidade de vida ser satisfatória ou não, a família necessita de apoio dos profissionais no que diz respeito à atenção a saúde, seja em âmbito hospitalar ou domiciliar.¹⁸ As ações de cuidado tanto da família quanto dos profissionais da saúde possibilitam à criança sentir-se mais calma e aceitar com segurança e tranquilidade os procedimentos hospitalares.¹⁹

Os fibrocísticos e seus familiares quando bem orientados conseguem lidar de forma satisfatória com a FC; entretanto podem desenvolver mecanismos fisiopatológicos de comportamento,

como dependência, depressão, isolamento social, rejeição e não adesão ao tratamento, o que interfere na sua qualidade de vida.¹

Os pacientes deste estudo são atendidos em um ambulatório de uma instituição de referência em FC, sob o acompanhamento de uma equipe multiprofissional especializada.

Em uma equipe multiprofissional, o papel do enfermeiro está vinculado ao propósito de entender e enfrentar os desafios do processo adoecer junto com o paciente e sua família, fazendo com que se sintam mais seguros com as estratégias para o enfrentamento dos problemas relativos à doença.¹⁸ Para tanto, torna-se importante a construção do vínculo paciente-profissional.¹⁹

Neste sentido, a atuação do enfermeiro com atitudes positivas ajuda no autocontrole e propicia uma visão otimista em relação à doença.¹ Em décadas passadas, poucos pacientes fibrocísticos sobreviviam até a idade escolar; entretanto, com o trabalho interdisciplinar e o incentivo ao envolvimento dos pais no tratamento e na busca de melhor qualidade de vida, elevaram a expectativa de vida na FC para uma média de 30 anos.¹⁴

Independente do nível de exigência para realizar o tratamento para a FC e comprometimento pulmonar, a avaliação da qualidade de vida desses indivíduos é importante, pois corresponde à percepção do paciente sobre como é viver com uma doença crônica e fatal, contribuindo para uma melhor aderência ao tratamento. Assim, considerando a necessidade do tratamento diário e contínuo na FC, é imprescindível a aderência do paciente e da família ao tratamento para que se tenha maior sobrevida e uma melhor qualidade de vida.

CONCLUSÕES

Independente da faixa etária, dos fatores clínicos, como o comprometimento pulmonar, e dos fatores emocionais que se remetem à FC, a qualidade de vida das crianças e dos adolescentes do presente estudo foi satisfatória para todos os domínios mensurados.

A importância da avaliação da qualidade de vida fornece informações que ampliam o planejamento e o acompanhamento do tratamento do paciente fibrocístico. A participação da família, junto aos profissionais de saúde, propicia o desenvolvimento de estratégias de promoção da saúde com a finalidade do bem estar do paciente com FC.

AGRADECIMENTOS

As autoras agradecem a Equipe do Ambulatório de Pneumologia Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre/RS/Brasil, sob a Chefia Médica de Paulo José Caudoro Maróstica, e, em especial, a Enfermeira Arlene Gonçalves que acompanha os pacientes de fibrose cística e muito incentivou a realização deste estudo.

POTENCIAL CONFLITO DE INTERESSES

As autoras declaram não haver conflito de interesses.

FINANCIAMENTO

Em apoio: Fundo de Incentivo à Pesquisa e Eventos (FIPE) do HCPA/RS/Brasil.

TABELA 1 – Caracterização da amostra estudada em relação aos aspectos demográficos e clínicos de crianças e adolescentes com fibrose cística - Porto Alegre, RS, 2015.

Variáveis	Grupos etários ^a - n (%) ^b			P ^c
	Grupo I (n=15)	Grupo II (n=12)	Grupo III (n=16)	
Sexo				
Feminino	11 (73,3)	8 (66,7)	6 (37,5)	0,105
Masculino	4 (26,7)	4 (33,3)	10 (62,5)	
IMC (Kg/m²)	17,2 (DP=1,9)	18,2 (DP=1,8)	19,5 (1,9)	0,006 ^d
Cor autodeclarada				
Branca	15 (100)	12 (100)	13 (81,3)	0,138
Preta			1 (6,3)	
Não soube responder			2 (12,5)	
Procedência				
Porto Alegre/RS*	2 (13,3)	1 (8,3)	1 (6,3)	0,369
Região metropolitana	1 (6,7)		5 (31,3)	
Interior do Estado/RS	5 (33,3)	9 (75,0)	8 (50,0)	
Outros estado/BR**	1 (6,7)	1 (8,3)	1 (6,3)	
Tipagem genética				
F508del Homozigoto	1 (6,7)	5 (41,7)	4 (25,0)	0,980
F508del Heterozigoto	7(46,7)	5 (41,7)	6 (37,5)	
Outras mutações	5 (33,3)	2 (16,7)	4 (25,0)	
Perdas	2 (13,3)		2 (12,5)	
Exame Bacteriológico do escarro				
<i>Staphylococcus aureus</i>	8 (53,3)	2 (16,6)	5 (31,3)	0,417
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	4 (26,6)	5 (41,6)	8 (50,0)	
<i>Burkholderia cepacea</i>	1 (6,6)	2 (16,6)	1 (6,3)	
<i>Saprófita</i>	2 (13,3)	3 (25,0)	2 (12,5)	

^aGrupo I: pacientes com idades entre 6 a 11 anos, Grupo II: pacientes com idades entre 12 a 14 anos; Grupo III: pacientes > 14 anos de idade.

^bValores expressos como n (%).

^cP<0,05.

^dTeste de Kruskal-Wallis

*Estado do Rio Grande do Sul.

**Brasil.

TABELA 2 – Caracterização da amostra estudada em relação ao volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) de crianças e adolescentes com fibrose cística - Porto Alegre, RS, 2015.

Variáveis	Grupos etários ^a - n (%) ^b			P ^c
	Grupo I (n=15)	Grupo II (n=12)	Grupo III (n=16)	
VEF₁				
≥ 80% do previsto	15 (100)	6 (50,0)	7 (43,8)	0,011 ^d
≥ 60% - 80% do previsto		3 (25,0)	5 (31,3)	
≥ 40% - 60% do previsto		2 (16,7)	2 (12,5)	
< 40% do previsto		1 (8,3)	2 (12,5)	

^aGrupo I: pacientes com idades entre 6 a 11 anos, Grupo II: pacientes com idades entre 12 a 14 anos; Grupo III: pacientes > 14 anos de idade.

^bValores expressos como n (%).

^cP<0,05.

^dTeste Exato de Fisher

TABELA 3 – Caracterização da amostra estudada em relação aos domínios de qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística - Porto Alegre, RS, 2015.

Domínios	Grupos etários ^{a b}			P ^c
	Grupo I (n=15)	Grupo II (n=12)	Grupo III (n=16)	
Físico	79,6±17,1	62,9±27,2	77,3±23,8	0,144
Imagem corporal	84,4±17,1	87,9±16,0	80,5±17,4	0,522
Digestório	82,2±17,1	83,3±22,4	86,1±13,7	0,821
Respiratório	74,4±22,3	64,5±31,2	72,2±22,4	0,581
Emocional	78,3±11,5	76,3±18,9	82,4±16,4	0,574
Social	67,8±13,4	64,2±17,7	74,9±20,2	0,259
Alimentação	74,8±20,3	67,6±32,2	86,8±17,3	0,099
Tratamento	77,0±20,3	81,4±23,3	64,6±19,5	0,092
Vitalidade			71,8±21,9	
Saúde			72,2±17,2	
Papel social			74,9±20,2	
Peso			72,9±30,3	

^aGrupo I: pacientes com idades entre 6 a 11 anos, Grupo II: pacientes com idades entre 12 a 14 anos; Grupo III: pacientes > 14 anos de idade.

^bValores expressos em média ± desvio padrão.

^cP<0,05 (entre os grupos).

^dTeste de Kruskal-Wallis

REFERÊNCIAS

1. Ribeiro JD, Ribeiro MAG de O, Ribeiro AF. Controversies in cystic fibrosis - from pediatrician to specialist. *Jornal de Pediatria*, Rio de Janeiro, 2002. 78(Supl 2): 171-86.
2. Polese JF et al. Monitorização portátil no diagnóstico da apneia obstrutiva do sono: situação atual, vantagens e limitações. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 2010; 36(4): 498-505.
3. Seidl EMF, Zannon CMLC. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Caderno de Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 2004. 2(20): 580-88.
4. Cohen MA, Ribeiro MAG de O, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. *Jornal brasileiro de Pneumologia*, 2011. 37(2): 184-92.
5. Gomide LB, Silva, CS, Matheus, JPC, Torres LAGMM. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. *Arquivos de Ciências da Saúde*, 2007. 4(14): 227-33.
6. Mota AD, Costa RA, Sampaio SH. O papel das associações de Fibrose Cística. In: Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar. Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. Florianópolis, 2009; 639-49.
7. Laurent MCR, Durant D, Abarno, CP. Papel do enfermeiro na assistência a pacientes pediátricos e adolescentes com fibrose cística no hospital de clínicas de porto alegre. *Revista HCPA*, Porto Alegre, 2011. 2(31): 233-37.
8. Ziegler B, Rovedler, Dalcin PTR, Barreto SSM. Padrões ventilatórios na espirometria em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, Brasília DF, 2009. 9(35): 854-49.
9. Antunes ET. Epidemiologia. In: Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar. Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. Florianópolis, 2009; 25-42.
10. Raskin S. Estudo multicêntrico de bases da genética molecular e da epidemiologia da fibrose cística em populações brasileiras. Curitiba (PR): Universidade Federal do Paraná; 2001.
11. World Health Organization. The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. 2004. Disponível em <http://www.cfww.org/docs/who/2002/who_hgn_cf_wg_04.02.pdf> Acessado em 22 jun. 2015.
12. Firmida MC, Lopes AJ. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*. 2011;10(4): 12-22.
13. Dalcin PTR. et al. Características dos pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. *Revista AMRGS*, Porto Alegre, 2004. 3(48): 162-70.

14. Milagres L, Garcia D, Castro T, Tavares K, Leão R, Folescu T. Infecção pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* na fibrose cística: diagnóstico sorológico e conduta. *Pediatria São Paulo*. 2008; 30(1): 56-65.
15. Simoni G, Nascimento ML, Silva PCA. Diabetes. In: Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar. Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. Florianópolis, 2009; 329-47.
16. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *Jornal de Pediatria*. 2006. 83(2): 151-56.
17. Silva FM, Correa I. Doença crônica na infância: vivência do familiar na hospitalização da criança. *Rev. Min. Enferm.* 2006. 10(1): 18-23.
18. Andrade OG, Marcon SS, Silva DMP. Como os enfermeiros avaliam o cuidado/cuidador familiar. *Rev Gaúcha Enf.* 1997;18(2): 123-32.
19. Gonzaga MLC, Arruda EM. Fontes e significado de cuidar e não cuidar em hospital pediátrico. *Rev. Latino-Am Enf.* 1998; 6(5): 17-26.

APÊNDICE A - Dados Clínicos de Pacientes com Fibrose Cística

Nome: _____

Nº do questionário: _____

Tipagem genética: F508del Homozigoto F508del Heterozigoto F508del Outras alterações

Exame bacteriológico do escarro no último mês: Staphylococcus Pseudomonas
 Cepácia Saprófitas

Tratamento com fisioterapia: sim não

Medicações em uso:

Pancrealipase

Aquadeks

Pulmozyme

Antibióticos

Fisioterapia

Metformina

Insulina

Valor espirométricos dos últimos seis meses:

VEF₁: _____

APÊNDICE B - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Você ou o paciente pelo qual você é responsável está sendo convidado a participar da pesquisa *Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística em acompanhamento ambulatorial*.

O objetivo da pesquisa é avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com diagnóstico de fibrose cística, acompanhados em ambulatório.

A participação consiste em uma única entrevista com questões sobre qualidade de vida, com duração máxima de 15 minutos. A participação não trará benefício direto a você ou ao paciente pelo qual é responsável, mas contribuirá para o aumento do conhecimento sobre o assunto estudado e os resultados poderão auxiliar na realização de futuros estudos. Não são conhecidos riscos associados à participação na pesquisa, entretanto o tempo em responder a entrevista poderá gerar algum desconforto.

A participação na pesquisa é totalmente voluntária, e a recusa em participar não irá acarretar qualquer prejuízo no tratamento do paciente. Você pode recusar-se a participar ou não autorizar a participação, retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento, se assim desejar. A participação na pesquisa não acarreta custo financeiro e nenhum tipo de pagamento para você ou para o paciente pelo qual é responsável.

Os pesquisadores se comprometem em manter a confidencialidade de seus dados de identificação e os do paciente pelo qual é responsável, sendo os resultados divulgados de maneira agrupada, sem que pareça o nome dos participantes.

Todas as dúvidas poderão ser esclarecidas antes da entrevista pela qual está sendo convidado e durante todo o curso da pesquisa, contatando o pesquisador responsável, Márcia Koja Breigeiron, Escola de Enfermagem da UFRGS, telefone: 33085241, ou a pesquisadora Paula Garcia Oliveira, HCPA, telefone: 33598396. O Comitê de Ética e Pesquisa poderá ser contatado para esclarecimentos de dúvidas, no 2º andar do HCPA, sala 2227, ou pelo telefone 33597640, das 8h as 17h, de segunda a sexta.

Este documento está em duas vias, sendo que uma lhe será entregue e a outra mantida com o pesquisador responsável.

Nome do Participante

Assinatura do participante

Nome do responsável (se aplicável)

Assinatura do responsável

Nome do Pesquisador

Assinatura do pesquisador

Porto Alegre, _____ de _____ de 2015.

ANEXO A - Questionário de qualidade de vida (6 a 11 anos)

Nome: _____

Nº do questionário: _____

A) Qual a data de seu nascimento? ____/____/____

B) Você é? () Menino () Menina

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

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

(1) Branca (2) Negra (3) Mulata (4) Oriental (5) Indígena

(6) Outra (qual?) _____

(7) Prefere não responder (8) Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

(1) Infantil/jardim da infância (2) 1ª série (3) 2ª série (4) 3ª série

(5) 4ª série (6) 5ª série (7) 6ª série (8) 7ª série (9) não está na escola

"Durante as últimas duas semanas:"

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

"Durante as últimas duas semanas:"

"E durante as últimas duas semanas, diga-me com que frequência:"

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

"Durante as últimas duas semanas:"

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

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
28. Você pensou que era muito magro(a)?				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade?				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)?				

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

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

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO B - Questionário de qualidade de vida (12 a 14 anos)

Nome: _____

Nº do questionário: _____

A) Qual a data de seu nascimento? ____/____/____

B) Você é? () Masculino () Feminino

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

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

(1) Branca (2) Negra (3) Mulata (4) Oriental (5) Indígena

(6) Outra (qual?) _____

(7) Prefere não responder (8) Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

(1) Infantil/jardim da infância (2) 1ª série (3) 2ª série (4) 3ª série

(5) 4ª série (6) 5ª série (7) 6ª série (8) 7ª série (9) não está na escola

Durante as últimas duas semanas:

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

Durante as últimas duas semanas, indique com que frequência:

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

Durante as últimas duas semanas:

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

29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade?				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)?				

Diga-nos quantas vezes nas últimas duas semanas:

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

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.
OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO C - Questionário de qualidade de vida (acima de 14 anos)

Nome: _____

Nº do questionário: _____

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

A) Qual a data de seu nascimento? ____/____/____

B) Qual o seu sexo? () Masculino () Feminino

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

D) Qual o seu estado civil atual?

(1) Solteiro(a) / nunca casou (2) Casado(a) (3) Viúvo(a) (4) Divorciado(a) (5) Separado(a) (6) 2º casamento (7) Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

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

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

- () Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto
- () Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo
- () Escola Vocacional (Profissionalizante)
- () Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto
- () Curso Médio (colegial ou científico) Completo
- () Faculdade / Curso Superior
- () Não frequentou a escola

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

- () Vai à escola
- () Faz cursos em casa
- () Procura trabalho
- () Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)
- () Faz serviços em casa - período integral
- () Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde
- () Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

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

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

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:

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

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

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

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

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

14. Como você se sente em relação à comida?

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

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

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

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

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

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

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

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

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

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

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

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico?				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar?				
21. Eu tenho que me esforçar para comer?				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria?				
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros?				
24. Eu acho que estou muito magro(a)?				
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade?				

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física?				
27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)?				
28. Eu fico bastante com os meus amigos?				
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros?				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite?				
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência?				
32. Eu me sinto saudável?				
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo frequentar faculdade casar, progredir no emprego)?				
34. Eu levo uma vida normal?				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

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

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

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

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

- (1) sempre (2) frequentemente (3) às vezes (4) nunca

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

- (1) sempre (2) frequentemente (3) às vezes (4) nunca

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

- (1) sempre (2) frequentemente (3) às vezes (4) nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

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

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

Vá para a questão 44

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

claro claro para amarelado amarelo – esverdeado verde com traços de sangue não sei

Com que frequência, nas últimas duas semanas:

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

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO D - Parecer de Aprovação da COMPESQ/EENF- UFRGS

Dados Gerais:

Projeto Nº:	28314	Título:	AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM ACOMPANHAMENTO AMBULATORIAL		
Área de conhecimento:	Enfermagem Pediátrica	Início:	01/03/2015	Previsão de conclusão:	01/12/2016
Situação:	Projeto em Andamento				
	Não possui projeto pai		Não possui subprojetos		
Origem:	Escola de Enfermagem Departamento de Enfermagem Materno-Infantil		Projeto da linha de pesquisa: Estado nutricional em crianças e adolescentes		
Local de Realização:	não informado		Projeto sem finalidade adicional Projeto não envolve aspectos éticos		
Não apresenta relação com Patrimônio Genético ou Conhecimento Tradicional Associado.					
Objetivo:	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> Avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com diagnóstico clínico de fibrose cística, acompanhados em ambulatório especializado. </div>				

Palavras Chave:

ASSISTÊNCIA AMBULATORIAL
FIBROSE CÍSTICA
PEDIATRIA
QUALIDADE DE VIDA

Equipe UFRGS:

Nome: MARCIA KOJA BREIGEIRON
Coordenador - Início: 01/03/2015 Previsão de término: 01/12/2016

Pessoas registradas mas não confirmadas como membros da equipe UFRGS:

Nome: PAULA GARCIA OLIVEIRA
Técnico: Enfermeiro - Início: 01/03/2015 Previsão de término: 01/12/2016
Participação não confirmada por omissão do pesquisador

Equipe Externa:

Nome: Arlene Gonçalves Pedrosa
Instituição: Hospital de Clínicas de Porto Alegre
Enfermeiro desde 01/03/2015

Avaliações:

Comissão de Pesquisa de Enfermagem - Aprovado em 20/01/2015 [Clique aqui para visualizar o parecer](#)

ANEXO E - Parecer de Aprovação do CEP/HCPA

Nº do projeto na Plataforma Brasil: 1.011.426

Sistema Pesquisa - Pesquisador: Marcia Koja Breigeiron				
Dados Gerais:				
Projeto Nº:	29358	Título:	AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM ACOMPANHAMENTO AMBULATORIAL	
Área de conhecimento:	Enfermagem Pediátrica	Início:	08/05/2015	Previsão de conclusão: 01/12/2016
Situação:	Projeto em Andamento			
	Não possui projeto pai		Não possui subprojetos	
Origem:	Escola de Enfermagem	Projeto Isolado		
Local de Realização:	Hospital de Clínicas de Porto Alegre	Projeto sem finalidade adicional Projeto não envolve aspectos éticos		
Não apresenta relação com Patrimônio Genético ou Conhecimento Tradicional Associado.				
Objetivo:	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; min-height: 50px;"> Não informado: dados projeto provenientes do HCPA. </div>			
Equipe UFRGS:				
Nome: MARCIA KOJA BREIGEIRON Coordenador - Início: 08/05/2015 Previsão de término: 01/12/2016				
Equipe Externa:				
Nome: PAULA GARCIA OLIVEIRA Instituição: Hospital de Clínicas de Porto Alegre Pesquisador desde 08/05/2015				
Avaliações:				
Comite de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre - Aprovado em 08/05/2015				

ANEXO F - Termo de Compromisso para Utilização de Dados de Prontuário



Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação

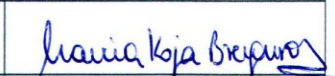

Termo de Compromisso para Utilização de Dados

Título do Projeto

<p>QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES</p> <p>COM FIBROSE CÍSTICA EM ATENDIMENTO</p> <p>AMBULATORIAL</p>	<p>Cadastro no GPPG</p> <p>29358</p>
--	--

Os pesquisadores do presente projeto se comprometem a preservar a privacidade dos pacientes cujos dados serão coletados em prontuários e bases de dados do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Concordam, igualmente, que estas informações serão utilizadas única e exclusivamente para execução do presente projeto. As informações somente poderão ser divulgadas de forma anônima.

Porto Alegre, 08 de maio de 2015.

Nome dos Pesquisadores	Assinatura
Márcia Koja Breigeiron	
Paula Garcia Oliveira	

ANEXO G - Normas do artigo conforme a Revista Paulista de Pediatria

FORMA E PREPARAÇÃO DE MANUSCRITOS

Normas gerais

O artigo deverá ser digitado em formato A4 (210x297mm), com margem de 25 mm em todas as margens, espaço duplo em todas as seções. Empregar fonte Times New Roman tamanho 11, páginas numeradas no canto superior direito e processador de textos Microsoft Word®. Os manuscritos deverão conter, no máximo:

- Artigos originais: 3000 palavras (sem incluir resumo, abstract, tabelas, gráficos, figuras e referências bibliográficas) e até 30 referências.
- Revisões: 3500 palavras (sem incluir: resumo, abstract, tabelas, gráficos, figuras e referências bibliográficas) e até 55 referências.
- Relatos de casos: 2000 palavras (sem incluir: resumo, abstract, tabelas, gráficos, figuras e referências bibliográficas) e até 25 referências.

NORMAS DETALHADAS

O conteúdo completo do artigo original deve obedecer aos Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas, publicado pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (disponível em <http://www.icmje.org/>). Cada uma das seguintes seções deve ser iniciada em uma nova página: resumo e palavras-chave em português; abstract e keywords; texto; agradecimentos e referências bibliográficas. As tabelas e figuras devem ser numeradas em algarismos arábicos e colocadas ao final do texto. Cada tabela e/ou figura deve conter o título e as notas de rodapé.

PÁGINA DE ROSTO:

Formatar com os seguintes itens:

- Título do artigo em português (evitar abreviaturas), no máximo 20 palavras; seguido do título resumido (no máximo 60 caracteres incluindo espaços).
- Título do artigo em inglês, no máximo 20 palavras; seguido do título resumido (no máximo, 60 caracteres incluindo espaços).
- Nome COMPLETO de cada um dos autores acompanhado do nome da instituição de vínculo empregatício ou acadêmico ao qual pertence (devendo ser apenas um), cidade, estado e país.
- Autor correspondente: definir o autor correspondente e colocar endereço completo

(endereço com CEP, telefone, fax e, obrigatoriamente, endereço eletrônico).

- Fonte financiadora do projeto: descrever se o trabalho recebeu apoio financeiro, qual a fonte (por extenso), o país, e o número do processo. Não repetir o apoio nos agradecimentos.
- Número total de palavras: no texto (excluir, resumo, abstract, agradecimento, referências, tabelas, gráficos e figuras), no resumo e no abstract. Colocar também o número total de tabelas, gráficos e figuras e o número de referências.

RESUMO E ABSTRACT:

Cada um deve ter, no máximo, 250 palavras. Não usar abreviaturas. Eles devem ser estruturados de acordo com as seguintes orientações:

- Resumo de artigo original: deve conter as seções: Objetivo, Métodos, Resultados e Conclusões (Abstract: Objective, Methods, Results and Conclusions).
- Resumo de artigos de revisão: deve conter as seções: Objetivo, Fontes de dados, Síntese dos dados e Conclusões (Abstract: Objective, Data source, Data synthesis and Conclusions).
- Resumo de relato de casos: deve conter as seções: Objetivo, Descrição do caso e Comentários (Abstract: Objective, Case description and Comments).

Para o abstract, é importante obedecer às regras gramaticais da língua inglesa. Deve ser feito por alguém fluente em inglês.

PALAVRAS-CHAVE E KEYWORDS:

Fornecer, abaixo do resumo em português e inglês, 3 a 6 descritores, que auxiliarão a inclusão adequada do resumo nos bancos de dados bibliográficos. Empregar exclusivamente descritores da lista de Descritores em Ciências da Saúde: elaborada pela BIREME e disponível no site <http://decs.bvs.br/>. Esta lista mostra os termos correspondentes em português e inglês.

TEXTO:

Artigo original: dividido em Introdução (sucinta com 4 a 6 parágrafos, apenas para justificar o trabalho e contendo no final os objetivos); Método (especificar o delineamento do estudo, descrever a população estudada e os métodos de seleção, definir os procedimentos empregados, detalhar o método estatístico. É obrigatória a declaração da aprovação dos procedimentos pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Instituição); Resultados (claros e objetivos; o autor não deve repetir as informações contidas em tabelas e gráficos no corpo de texto); Discussão (interpretar os resultados e comparar com os dados de literatura, enfatizando

os aspectos importantes do estudo e suas implicações, bem como as suas limitações - finalizar esta seção com as conclusões pertinentes aos objetivos do estudo).

Artigos de revisão: não obedecem a um esquema rígido de seções, mas sugere-se que tenham uma introdução para enfatizar a importância do tema, a revisão propriamente dita, seguida por comentários e, quando pertinente, por recomendações.

Relatos de casos: divididos em Introdução (sucinta com 3 a 5 parágrafos, para ressaltar o que é conhecido da doença ou do procedimento em questão); Descrição do caso propriamente dito (não colocar dados que possam identificar o paciente) e Discussão (na qual é feita a comparação com outros casos da literatura e a perspectiva inovadora ou relevante do caso em questão).

TABELAS, GRÁFICOS E ILUSTRAÇÕES

É permitido no máximo 6 ilustrações por artigo, entre tabelas, figuras e gráficos. Devem ser submetidas no mesmo arquivo do artigo. Em caso de aprovação, serão solicitadas figuras e gráficos com melhor resolução.

Tabelas

Para evitar o uso de tabelas na horizontal, a Revista Paulista de Pediatria recomenda que os autores usem no máximo 100 caracteres em cada linha de tabela. No entanto, se a tabela tiver duas ou mais colunas, o autor deve retirar 5 caracteres por linha. Ex: Se tiver duas colunas, o autor deve usar no máximo 95, se tiver três, 90 e assim por diante. É permitido até 4 tabelas por artigo, sendo respeitado os limites de um lauda para cada uma. As explicações devem estar no rodapé da tabela e não no título. Não usar qualquer espaço do lado do símbolo \pm . Digitar as tabelas no processador de textos Word, usando linhas e colunas - não separar colunas como marcas de tabulação. Não importar tabelas do Excel ou do Powerpoint.

Gráficos

Numerar os gráficos de acordo com a ordem de aparecimento no texto e colocar um título abaixo do mesmo. Os gráficos devem ter duas dimensões, em branco/preto (não usar cores) e feitos em PowerPoint. Mandar em arquivo ppt separado do texto: nãoimportar os gráficos para o texto. A **Revista Paulista de Pediatria** não aceita gráficos digitalizados.

Figuras

As figuras devem ser numeradas na ordem de aparecimento do texto. As explicações devem constar na legenda (mandar legenda junto com o arquivo de texto do manuscrito, em página separada). Figuras reproduzidas de outras fontes devem indicar esta condição na legenda e devem ter a permissão por escrita da fonte para sua reprodução. A obtenção da permissão para

reprodução das imagens é de inteira responsabilidade do autor. Para fotos de pacientes, estas não devem permitir a identificação do indivíduo - caso exista a possibilidade de identificação, é obrigatória carta de consentimento assinada pelo indivíduo fotografado ou de seu responsável, liberando a divulgação do material. Imagens geradas em computador devem ser anexadas nos formatos .jpg, .gif ou .tif, com resolução mínima de 300 dpi. A **Revista Paulista de Pediatria** não aceita figuras digitalizadas.

FINANCIAMENTO

Sempre antes da Declaração de Conflitos de Interesse. Em apoios da CAPES, CNPq e outras instituições devem conter o nome por extenso e o país. Não repetir o apoio nos agradecimentos. Se não houve, deixar: O estudo não recebeu financiamento.

DECLARAÇÃO DE CONFLITOS DE INTERESSE

Descrever qualquer ligação dos autores com empresas e companhias que possam ter qualquer interesse na divulgação do manuscrito submetido à publicação. Se não houver nenhum conflito de interesse, escrever: Os autores declaram não haver conflitos de interesse. Essa declaração deverá constar ao final do artigo, após o financiamento.

AGRADECIMENTOS

Agradecer de forma sucinta a pessoas ou instituições que contribuíram para o estudo, mas que não são autores. Os agradecimentos devem ser colocados no envio da segunda versão do artigo, para evitar conflitos de interesse com os revisores. Não repetir nos agradecimentos a instituição que apoiou o projeto financeiramente. Apenas destacar no apoio.

REFERÊNCIAS

No corpo do texto: Devem ser numeradas e ordenadas segundo a ordem de aparecimento no texto. As referências no corpo do texto devem ser identificadas por algarismos arábicos sem parênteses sobrescritos, após a pontuação.

No final do texto (lista de referências): Devem seguir o estilo preconizado no International Committee of Medical Journal Editors Uniform Requirements, e disponível em http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html, conforme os exemplos a seguir.

1. Artigos em Periódicos

Até 6 autores: listar todos os autores:

Jih WK, Lett SM, des Vignes FN, Garrison KM, Sipe PL, Marchant CD. The increasing incidence of pertussis in Massachusetts adolescents and adults, 1989-1998. *Infect Dis.* 2000;182:1409-16.

Mais do que 6 autores:

Rose ME, Huerbin MB, Melick J, Marion DW, Palmer AM, Schiding JK, et al. Regulation of interstitial excitatory amino acid concentrations after cortical contusion injury. *Brain Res.* 2002;935:40-6.

Grupos de pesquisa: a. Sem autor definido:

Diabetes Prevention Program Research Group. Hypertension, insulin, and proinsulin in participants with impaired glucose tolerance. *Hypertension.* 2002;40:679-86.

b. Com autor definido:

Vallancien G, Emberton M, Harving N, van Moorselaar RJ; Alf-One Study Group. Sexual dysfunction in 1,274 European men suffering from lower urinary tract symptoms. *J Urol.* 2003;169:2257-61.

Semautores:

Autoria não referida. 21st century heart solution may have a sting in the tail. *BMJ.* 2002;325:184.

Volume com suplemento:

Geraud G, Spierings EL, Keywood C. Tolerability and safety of frovatriptan with short- and long-term use for treatment of migraine and in comparison with sumatriptan. *Headache.* 2002;42, Suppl 2:S93-9.

Artigo publicado eletronicamente, antes da versão impressa:

Yu WM, Hawley TS, Hawley RG, Qu CK. Immortalization of yolk sac-derived precursor cells. *Blood*; Epub 5 de Julho de 2002.

Artigos aceitos para a publicação ainda no prelo:

Tian D, Araki H, Stahl E, Bergelson J, Kreitman M. Signature of balancing selection in *Arabidopsis*. *Proc Natl Acad Sci U S A.* No prelo 2002.

Artigos em português:

Seguir o estilo acima na língua portuguesa.

2. Livros e Outras Monografias

Livros:

Gilstrap LC 3rd, Cunningham FG, VanDorsten JP. *Operative obstetrics.* 2a ed. New York: McGraw-Hill; 2002.

Obs: se for 1ª edição, não é necessário citar a edição. Capítulos de livros:

Meltzer PS, Kallioniemi A, Trent JM. Chromosome alterations in human solid tumors. Em: Vogelstein B, Kinzler KW, editors. The genetic basis of human cancer. 2ª ed. New York: McGraw-Hill; 2002. p. 93-113.

Obs: se for a 1ª edição, não é necessário citar a edição. Conferência publicada em anais de Congressos:

Christensen S, Oppacher F. An analysis of Koza's computational effort statistic for genetic programming. Proceedings of the 5th European Conference on Genetic Programming; 3-5 abril 2002; Kinsdale, Irlanda . p. 182-91.

Resumos publicados em anais de Congressos:

Blank D, Grassi PR, Schlindwein RS, Melo JL, Eckhert GE. The growing threat of injury and violence against youths in southern Brazil: a ten year analysis. Abstracts of the Second World Conference on Injury Control; 20-23 maio 1993 Atlanta, EUA. p. 137-8.

Teses de mestrado ou doutorado:

Afiune JY. Avaliação ecocardiográfica evolutiva de recém-nascidos pré-termo, do nascimento até o termo [tese de mestrado]. São Paulo (SP): USP; 2000.

3. Outros materiais publicados

Artigos em jornais, boletins e outros meios de divulgação escrita:

Tynan T. Medical improvements lower homicide rate: study sees drop in assault rate. The Washington Post 12 agosto 2002 .p.1. Leis, portarias e recomendações:

Brasil - Ministério da Saúde. Recursos humanos e material mínimo para assistência ao RN na sala de parto. Portaria SAS/ MS 96; 1994.

Brasil - Ministério da Saúde. Secretaria de políticas de saúde - área técnica de saúde da mulher. Parto, aborto e puerpério: assistência humanizada à mulher. Brasília: Ministério da Saúde; 2001.

Brasil - Presidência da República. Decreto nº 6.871, de 4 de junho de 2009, do Ministério da Agricultura, Pecuária e Abastecimento.

Regulamenta a Lei nº 8.918, de 14 de julho de 1994, que dispõe sobre a padronização, a classificação, o registro, a inspeção, a produção e a fiscalização de bebidas. Brasília: Diário Oficial da União; 2009. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2007-2010/2009/Decreto/D6871.htm

Obs: se o material for disponível na internet, colocar Disponível em: <http://www...>

4. Material Eletrônico

Artigo de periódico eletrônico:

Abood S. Quality improvement initiative in nursing homes: the ANA acts in an advisory role. Am J Nurs [página na Internet]. 2002;102(6) [acessado em 12 de agosto de 2002]. Disponível em: <http://www.nursingworld.org/AJN/2002/june/Wawatch.htm>

Monografia na internet ou livro eletrônico:

Foley KM, GelbandH .Improving palliative care for cancer.Washington: NationalAcademy Press; 2001 [acessado em 9 de julho de 2002] . Disponível em: <http://www.nap.edu/books/0309074029/html/ Homepage/web site:>

Cancer-Pain.org [página na Internet]. New York: Association of Cancer Online Resources [acessado em 9 de Julho de 2002]. Disponível em: <http://www.cancer-pain.org/>.

Parte de uma homepage ou de um site:

American Medical Association [página na Internet]. AMA Office of Group Practice Liaison [acessado em 12 agosto de 2002]. Disponível em: <http://www.ama-assn.org/ama/pub/category/1736.html> Brasil - Ministério da Saúde - DATASUS [página na Internet]. Informações de Saúde- Estatísticas Vitais- Mortalidade e Nascidos Vivos: nascidos vivos desde 1994 [acessado em 10 fevereiro de 2007]. Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sinasc/cnv/nvuf.def>

Observação: Comunicações pessoais não devem ser citadas como referências.