

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

PAOLA DA SILVA SCHAEFFER

**CARACTERIZAÇÃO DOS CUIDADOS PALIATIVOS EM PACIENTES COM
FIBROSE CÍSTICA: uma revisão integrativa**

Porto Alegre

2012

PAOLA DA SILVA SCHAEFFER

**CARACTERIZAÇÃO DOS CUIDADOS PALIATIVOS EM PACIENTES COM
FIBROSE CÍSTICA: uma revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão apresentado ao Curso de Enfermagem da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (EENFUFGRS) como requisito parcial para obtenção do título de Enfermeiro.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Luiza Maria Gerhardt

Porto Alegre

2012

AGRADECIMENTOS

Agradeço, primeiramente, aos meus incansáveis e amados pais, Reni e Sandra, que sempre estiveram ao meu lado, me apoiando e compreendendo as minhas escolhas, e sempre lutando pela minha felicidade. Amo vocês!

Agradeço também aos meus “pais emprestados” Leo e Carmem, por também me darem suporte e serem pessoas maravilhosas.

As amigas que conquistei durante a graduação, o caminho teria sido bem mais difícil sem vocês, meu Eixo. Obrigada por estarmos sempre juntas, mesmo quando estamos separadas.

A enfermeira Juliana, exemplo de pessoa e profissional, agradeço por me ensinar a gostar de saúde pública e me influenciar positivamente na minha escolha profissional futura.

A minha orientadora professora Luiza Gerhardt, agradeço pela paciência, disponibilidade, apoio e dedicação ao meu trabalho.

E por fim, agradeço ao meu amigo Gustavo, que com seu bom humor sempre, me incentivou a continuar para que ele tivesse uma enfermeira de confiança para cuidá-lo, e que infelizmente, acabou nos deixando durante a finalização deste trabalho.

RESUMO

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva, crônica e com mortalidade precoce. Os cuidados paliativos para pacientes com esta patologia ainda estão pouco explorados. Este trabalho teve por objetivo caracterizar os cuidados paliativos prestados aos pacientes portadores de fibrose cística, através de uma revisão integrativa de literatura conforme Cooper (1982). A amostra foi composta por oito artigos da base de dados PubMed, publicados no período de 2000 a 2012. A caracterização dos cuidados se deu através da análise de particularidades do estágio terminal da doença, como sintomas, idade, local e causa da morte, e também dos medicamentos, técnicas e procedimentos realizados. O principal sintoma apresentado foi dispneia, seguido pela ansiedade. Relacionado a estes, os opioides e os benzodiazepínicos foram os medicamentos mais utilizados. A ventilação mecânica aparece como suporte a vida, principalmente aos pacientes na lista de espera do transplante pulmonar. Pela análise da amostra, ficou demonstrado que, em pacientes com fibrose cística, o tratamento curativo se faz necessário junto aos cuidados paliativos para um alívio efetivo dos sintomas. Ficou demonstrada a necessidade de mais estudos sobre a temática, principalmente pela peculiaridade do cuidado paliativo associada ao curativo.

Descritores: Fibrose cística. Cuidados paliativos.

ABSTRACT

Cystic fibrosis is an autosomal recessive genetic disease, chronic with an early mortality. Palliative care in this disease is still poorly explored. This study aimed to characterize the palliative care provided to patients with cystic fibrosis through an integrative review of the literature proposed by Cooper (1982). The sample consisted of eight articles included in PubMed, published between 2000 to 2012. Characterization of care was through the analysis of the terminal stage of the disease, as symptoms, age, location and cause of death, and also of medications, techniques and procedures. By the analysis of sample, it was shown that in patients with cystic fibrosis curative treatment is needed along with palliative care for an effective relief of symptoms. The main symptom was dyspnea, followed by anxiety. Related to these, opioids and benzodiazepines were the most commonly used medications. Mechanical ventilation appears to life support, particularly for patients on the waiting list for lung transplantation. It was shown the need for more studies on the theme, mainly by the peculiarity of palliative care associated with curative treatment.

Key Words: Cystic fibrosis. Palliative care.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Quadro 1 - Número de publicações científicas encontradas utilizando-se os DeCS.....	17
Figura 1 - Fluxograma da coleta de dados.....	18
Quadro 2 - Título, autores e ano de publicação dos estudos que compõem a RI.....	20
Gráfico 1 - País de origem dos autores da amostra do estudo.....	21
Gráfico 2 - Distribuição dos artigos segundo a metodologia.....	22
Gráfico 3 - Distribuição dos artigos segundo o ano de publicação.....	23
Tabela 1 - Sinais e sintomas apresentados durante o estágio final da doença, segundo os artigos que constituíram a amostra, publicados entre janeiro de 2000 e julho de 2012.....	26
Tabela 2 - Medicamentos utilizados no cuidado ao paciente com fibrose cística em estágio terminal, segundo os artigos da amostra, publicados entre janeiro de 2000 e julho de 2012.....	30
Tabela 3 - Procedimentos e técnicas realizadas no cuidado ao paciente com fibrose cística em estágio terminal, segundo os artigos da amostra, publicados entre janeiro de 2000 e julho de 2012.....	32

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	8
2 OBJETIVOS.....	10
2.1 Objetivo geral.....	10
2.2 Objetivos específicos.....	10
3 REVISÃO DA LITERATURA.....	11
3.1 Fibrose cística.....	11
3.1.1 Fisiopatologia, sinais e sintomas e diagnóstico.....	11
3.1.2 Tratamento.....	12
3.1.3 Evolução da doença.....	13
3.2 Cuidados paliativos.....	14
4 METODOLOGIA.....	16
4.1 Tipo de estudo.....	16
4.2 Formulação do problema.....	16
4.3 Coleta de dados.....	16
4.4 Avaliação dos dados.....	18
4.5 Análise e interpretação dos dados.....	18
4.6 Apresentação e discussão dos resultados.....	19
4.7 Aspectos éticos.....	19
5 APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS.....	20
5.1 Caracterização da amostra.....	21
5.2 Caracterização do paciente com fibrose cística em fase terminal.....	23
5.3 Caracterização dos cuidados paliativos a pacientes com fibrose cística segundo a amostra.....	26
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	36
REFERÊNCIAS.....	38
APÊNDICE A – Formulário para avaliação dos artigos científicos.....	42
APÊNDICE B – Quadro sinóptico.....	43
ANEXO A – Carta de aprovação da COMPEAQ – EEUFRRGS.....	44

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença genética autossômica recessiva, crônica e de alta incidência entre caucasianos, com proporção de 1:2.500 nascidos vivos para esta população. No Brasil, a região sul é a que mais se aproxima desta proporção (RASKIN *et al.*, 1993). A patologia também é conhecida como a “doença do suor salgado”, sendo a dosagem de cloretos no suor o padrão áureo para o seu diagnóstico (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002). Diferentes órgãos e sistemas são afetados através do espessamento de secreções mucosas, provocando obstrução de ductos das glândulas exócrinas. Este aumento na viscosidade das secreções resulta principalmente em doença pulmonar obstrutiva crônica e insuficiência pancreática, com consequente má absorção de nutrientes e desnutrição (ROSA *et al.*, 2008).

Furtado e Lima (2003) apontam que a média de sobrevida em pacientes com fibrose cística tem aumentado, sendo estimada em torno de 25 a 30 anos. Diversos fatores podem influenciar essa sobrevida, como o diagnóstico precoce e tratamento adequado, além do suporte de saúde em centros de referência, promoção da educação em saúde para pacientes e seus familiares e os cuidados paliativos prestados ao paciente quando a doença entra em estágio terminal. Porém, a fibrose cística ainda continua sendo uma doença com agravamento progressivo e com mortalidade precoce. Grande parte dos afetados morre em função da piora da capacidade respiratória ou por complicações após transplantes pulmonares, que vem a ser a última opção terapêutica para um prolongamento de vida com qualidade (FORD; FLUME, 2007).

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), os cuidados paliativos englobam uma assistência multidisciplinar, que visam melhorar a qualidade de vida de pacientes cuja doença ameaça a vida, ainda recebendo tratamento ou não, bem como a de seus familiares (WHO, 2007). Essa abordagem poderá ocorrer no hospital ou no domicílio, e inclui identificação precoce de sinais e sintomas, prevenção e alívio da dor e demais sintomas físicos, assim como as questões psicológicas, sociais e espirituais que afetam o paciente nesta condição e sua família. Para o paciente com fibrose cística, os cuidados paliativos têm extrema importância do ponto de vista da melhora da qualidade de vida na terminalidade, especialmente no que diz respeito ao estado respiratório, estado nutricional, nível de fadiga e qualidade do sono e repouso. No âmbito psicossocial, é relevante a abordagem relacionada à

aceitação do estado de saúde, diminuição da ansiedade e melhora no enfrentamento, tanto do paciente como dos familiares envolvidos no cuidado (LAURENT; RIBEIRO; ISSI, 2011).

Segundo Piva, Garcia e Lago (2011), em muitos casos as crianças internadas com doenças em fase terminal acabam recebendo o tratamento ainda centrado na cura, em detrimento às medidas de conforto no final da vida. Em conformidade com esse pensamento, Rabello e Rodrigues (2010) afirmam que os cuidados paliativos podem, por vezes, ser inadequados por não se considerar o domicílio como um potencial ambiente de cuidado e conforto.

A escolha do tema deste trabalho baseou-se em experiências vividas pela autora em estágio realizado em uma unidade de internação pediátrica no ano de 2011, relacionadas à percepção de lacunas nos cuidados prestados por parte da equipe de enfermagem a pacientes com diagnóstico de fibrose cística já em estágio avançado da doença. Tem como justificativa a importância do conhecimento por parte do enfermeiro das medidas de conforto que trazem qualidade de vida ao paciente que não está mais respondendo ao tratamento médico e o correto manejo desse paciente e seus familiares, em face da alta mortalidade de crianças e jovens adultos portadores desta patologia.

A questão norteadora do estudo foi: *Quais cuidados paliativos estão sendo prestados aos pacientes portadores de fibrose cística em fase terminal?*

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Caracterizar os cuidados prestados aos pacientes com diagnóstico de fibrose cística já em estágio terminal da doença.

2.2 Objetivos específicos

Os objetivos específicos deste estudo foram:

- Caracterizar o paciente com fibrose cística em fase terminal;
- Identificar quais cuidados paliativos estão sendo prestados a estes pacientes.

3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Fibrose cística

3.1.1 Fisiopatologia, sinais, sintomas e diagnóstico

A fibrose cística é uma doença hereditária autossômica recessiva, na qual ambos os pais devem possuir o gene da FC para que a chance de gerar uma criança com a doença seja de 25% em cada gestação. É causada por mutação de um gene regulador de uma proteína, a condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR), sendo que já foram identificadas mais de mil mutações deste gene (SANTOS *et al.*, 2004).

A condutância transmembrana da fibrose cística exerce papel importante no transporte de íons na membrana celular, relacionando-se com a regulação de sódio, cloro e água. A mutação da CFTR provoca um defeito no transporte iônico, que se dá pela redução da excreção de cloro e aumento do fluxo de sódio e água intracelular, o que resulta em desidratação das secreções mucosas, causando seu espessamento e consequente obstrução dos ductos de glândulas exócrinas. É a partir dessa característica que surgem os principais sinais e sintomas da doença, pois a retenção de secreções favorece a colonização bacteriana e posterior formação de fibrose nessas regiões (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Por ser uma patologia que afeta as secreções mucosas, diversos órgãos e sistemas são atingidos, como pâncreas, pulmão, sistema reprodutor, entre outros. As manifestações respiratórias têm piora progressiva, e são as principais causas de mortalidade da doença. O acúmulo de secreções propicia a tosse crônica, sinusites, bronquites, pneumonias e, posteriormente, bronquiectasias, o que gera dificuldade de eliminação do muco, criando um círculo vicioso de infecções respiratórias de repetição, o que na maioria dos casos leva ao dano tissular irreversível e consequente insuficiência respiratória progressiva (ANDRADE *et al.*, 2001). A colonização bacteriana pode ocorrer a partir de diversos microorganismos, sendo a *Pseudomonas aeruginosa* e a *Burkholderia cepacia* associadas aos casos mais graves de doença pulmonar e mortalidade em função da sua resistência aos antimicrobianos (PAIXÃO *et al.*, 2010).

Segundo Fiates *et al.* (2001), as manifestações digestivas dão-se pela insuficiência pancreática, devido à obstrução dos ductos secretores de enzimas por tampões mucosos. A falta dessas enzimas no duodeno causa má digestão e má absorção de lipídios e proteínas,

levando à esteatorreia e desnutrição. Com a evolução da doença, a parte endócrina do pâncreas pode ser atingida, causando o aparecimento de *diabete mellitus*. Não é incomum, também, o fígado ser afetado. Todos esses fatores, associados à insuficiência respiratória, culminam em problemas nutricionais de difícil manejo, o que provoca principalmente estagnação no crescimento e emagrecimento acentuado.

Outras manifestações da FC estão relacionadas à reprodução humana, ocorrendo obstrução dos canais deferentes no sexo masculino e espessamento do muco cervical feminino, ambos resultando em infertilidade na fase adulta (FIATES *et al.*, 2001).

O padrão ouro para diagnóstico da fibrose cística é o teste do suor, que consiste na estimulação da produção de suor no paciente, e a partir deste material coletado é feita a análise das concentrações de sódio e cloro. O resultado é considerado positivo quando há concentração de cloro maior que 60mEq/l, o que devera ser confirmado apenas após a constatação de dois resultados positivos em testes realizados em diferentes momentos (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

A triagem neonatal é a forma de detecção precoce da doença, sendo realizada até o 7º dia de vida, através da identificação da tripsina que se encontra elevada em portadores de FC. Após um primeiro teste positivo, o exame é repetido e, se positivado novamente, o diagnóstico é confirmado através do teste do suor. Casos de fibrose cística na família, presença de íleo meconial no recém-nascido e manifestações clínicas pulmonares e gastrointestinais típicas da doença também são fontes de diagnóstico, confirmado através de exames laboratoriais (ROSA *et al.*, 2008).

3.1.2 Tratamento

Como a fibrose cística é uma doença com manifestações sistêmicas e sem cura ainda conhecida, o tratamento deve ser feito por uma equipe multidisciplinar preferencialmente em centros de referência, abrangendo as diversas manifestações clínicas com o objetivo de evitar ou diminuir as exacerbações da doença.

Em relação à obstrução pancreática e à desnutrição, são utilizadas suplementações de enzimas pancreáticas e de vitaminas A, D, E e K. O tratamento nutricional tem como objetivo alcançar o peso ideal e mantê-lo, sendo feito através de dietas hiperenergéticas e hiperlipídicas (ROSA *et al.*, 2008).

A maior parte do cuidado envolve a questão pulmonar, que é tratada através de diversas linhas. Os medicamentos incluem os antibióticos para o tratamento das infecções respiratórias causadas por *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas. Aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, entre outros; e broncodilatadores e agentes mucolíticos, que são utilizados para melhorar a função respiratória e, geralmente, precedem a fisioterapia, facilitando a expectoração do muco.

A fisioterapia respiratória é utilizada como forma de limpeza das vias respiratórias, pois através de exercícios respiratórios em ciclos, associados à técnica de expiração forçada e utilização de dispositivo de pressão expiratória positiva (PEP) ocorre a mobilização das secreções retidas, possibilitando uma expectoração mais efetiva, prevenindo novas atelectasias (DALCIN; ABREU; SILVA, 2008).

3.1.3 Evolução da doença

A gravidade da doença está associada a padrões de expressão fenotípicos, diferindo entre pacientes, principalmente no que se refere à degradação da função respiratória, sendo esse agravamento medido através de escores que avaliam o comprometimento respiratório, digestivo e qualidade de vida, sendo avaliados, também, a eficácia da terapêutica aplicada e o prognóstico de vida (DALCIN *et al.*, 2009). Porém, a detecção precoce da doença aliada ao tratamento preventivo das complicações respiratórias tem aumentado consideravelmente a sobrevivência dos pacientes com fibrose cística. Yankaskas *et al.* (2004) relatam que uma grande parcela desses pacientes já estão entrando na fase adulta, o que gera uma nova perspectiva de condução do tratamento das comorbidades da doença, tornando a terapêutica cada vez mais complexa e adaptada ao cuidado até hoje centrado na infância e adolescência e agora passando para a vida adulta.

Nas fases mais avançadas da doença, quando já está presente a hipoxemia e a hipertensão pulmonar, utiliza-se oxigênio a fim de melhorar a saturação e opioides com o objetivo de diminuir a dispneia; e, por fim, nos últimos anos surge o transplante pulmonar, que vem a ser a última opção terapêutica para pacientes adultos que se encontram em estado avançado de insuficiência pulmonar (DALCIN; ABREU; SILVA, 2008).

3.2 Cuidados paliativos

O significado do termo “cuidado paliativo” sofreu grandes modificações ao longo dos anos. Em meados do século XIX, este tipo de cuidados era prestado nos chamados *hospices*, locais estes destinados a pessoas enfermas sem opções de tratamento, ou seja, um local para morrer. É com Cecily Saunders, em 1984, que o termo começa a ter o significado ampliado que é conhecido nos dias de hoje, que abrange o cuidado integral humanizado, realizado por uma equipe multidisciplinar, tanto para o enfermo como para seus familiares (FLORIANI, 2010).

Com os avanços da medicina nos últimos cinquenta anos, os cuidados paliativos ganharam um papel de destaque, em função do aumento da sobrevida dos pacientes com doenças crônicas. A proliferação de novas tecnologias propiciou uma mudança no prognóstico de doenças que anteriormente levavam a óbito em um curto período de tempo (SALES; ALENCASTRE, 2003).

Segundo a OMS (WHO, 2007), os cuidados paliativos englobam o alívio da dor e de outros sintomas provenientes da doença em estágio avançado; promovem apoio e facilitam o enfrentamento e a compreensão da morte como um processo natural; a promoção de uma vida ativa dentro das possibilidades do quadro de doença; oferecem apoio emocional à família do paciente, entre outros, ou seja, buscam a promoção da qualidade de vida dentro da condição de terminalidade.

Conforme Floriani e Scharamm (2008), os cuidados paliativos não têm como objetivos prolongar ou encurtar a vida do paciente que recebe os cuidados, e também não são opostos ao tratamento, não sendo determinante que o cuidado inicie apenas nos últimos momentos da vida e, sim, podendo ocorrer concomitantemente a terapias focadas no prolongamento da vida, como por exemplo, quimioterapia, radioterapia, medicamentos, entre outros, através do alívio dos efeitos colaterais e da promoção do conforto do paciente.

A assistência ao paciente em fase terminal pode ser prestada em diferentes circunstâncias e de diferentes modos, porém sempre dentro do conceito multiprofissional do cuidado. Em grande parte das patologias, o modelo de intervenção é misto, ou seja, em determinado momento está focado na questão curativa e em outro, na parte paliativa (FLORIANI, 2012).

O cuidado poderá ser realizado tanto no ambiente hospitalar como no domiciliar, sendo esse último o preferido pela família e pelo paciente, por propiciar maior conforto e

proximidade da vida cotidiana (VICKERS *et al.*, 2007). Porém, no Brasil, o paciente em internação domiciliar ainda não conta com total apoio, e em muitos lugares, com apoio nenhum, da rede básica de saúde para promover o cuidado multidisciplinar no lar, através de terapias tanto medicamentosas como complementares.

Os cuidados paliativos domiciliares não são amparados explicitamente por nenhum dos princípios do Sistema Único de Saúde (SUS), tampouco por programas sociais, sendo o modelo de atenção à saúde focado na prevenção e/ou cura, deixando de lado o cuidado ao alívio de sintomas de doenças que já não respondem mais ao tratamento. A importância da rede de apoio da atenção básica se dá tanto pelo doente como pela família, já que são comuns casos de adoecimento dos cuidadores destes pacientes (RABELLO; RODRIGUES, 2010).

Os cuidados paliativos beneficiam o paciente e seus familiares oferecendo uma opção de final de vida com o mínimo de sofrimento e com dignidade, respeitando os desejos do paciente e contribuindo para a resolução de pendências através da promoção do relacionamento com familiares e amigos (FLORIANI; SCHARAMM, 2008).

4 METODOLOGIA

4.1 Tipo de estudo

O presente estudo constituiu-se de uma revisão integrativa (RI) segundo Cooper (1982). Nesta metodologia, os resultados obtidos em pesquisas primárias sobre um mesmo assunto são agrupados para posterior síntese e análise desses dados para desenvolver uma explicação abrangente de um acontecimento específico.

A RI desenvolvida neste trabalho seguiu as cinco fases recomendadas por Cooper (1982): *formulação do problema, coleta de dados, avaliação dos dados, análise e interpretação dos dados e apresentação dos resultados.*

4.2 Formulação do problema

Face aos objetivos do presente estudo, a elaboração do problema deu-se através da seguinte questão norteadora: *Quais cuidados paliativos que estão sendo prestados aos pacientes portadores de fibrose cística em estado terminal?*

4.3 Coleta de dados

A coleta de dados para este trabalho foi feita partindo de descritores de acordo com os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), em bases de dados na internet, e em um primeiro momento, a leitura dos seus títulos e resumos.

Os descritores utilizados foram *Palliative Care* e *Cystic Fibrosis*. Foram utilizadas duas bases de dados: PubMed e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), que contém publicações nacionais e internacionais.

Os critérios de inclusão para esta pesquisa bibliográfica foram: artigos da área da saúde que abordassem a temática da fibrose cística e os cuidados aos pacientes com este diagnóstico em estado avançado da doença, nos idiomas inglês, espanhol e português, resultantes de pesquisas primárias e secundárias, estudos teóricos, relatos de experiências e que tivessem acesso on-line sem custo. Inicialmente, o período de abrangência dos artigos foi

de 2007 a julho de 2012, mas foi ampliado para incluir publicações entre 2000 e julho de 2012 em função da escassez de artigos especificando o cuidado paliativo aos pacientes com fibrose cística. Foram determinados como critérios de exclusão teses, dissertações, trabalhos de conclusão de curso, artigos que tivessem disponíveis apenas o resumo e que não respondiam a questão norteadora.

Primeiramente, a busca nas bases de dados escolhidas foi feita utilizando os descritores em separado. Com o grande número de artigos encontrados, a busca foi refinada com o cruzamento dos descritores “palliative care” and “cystic fibrosis”. Os resultados estão demonstrados no Quadro 1.

Quadro 1- Número de publicações científicas encontradas utilizando-se os DeCS.

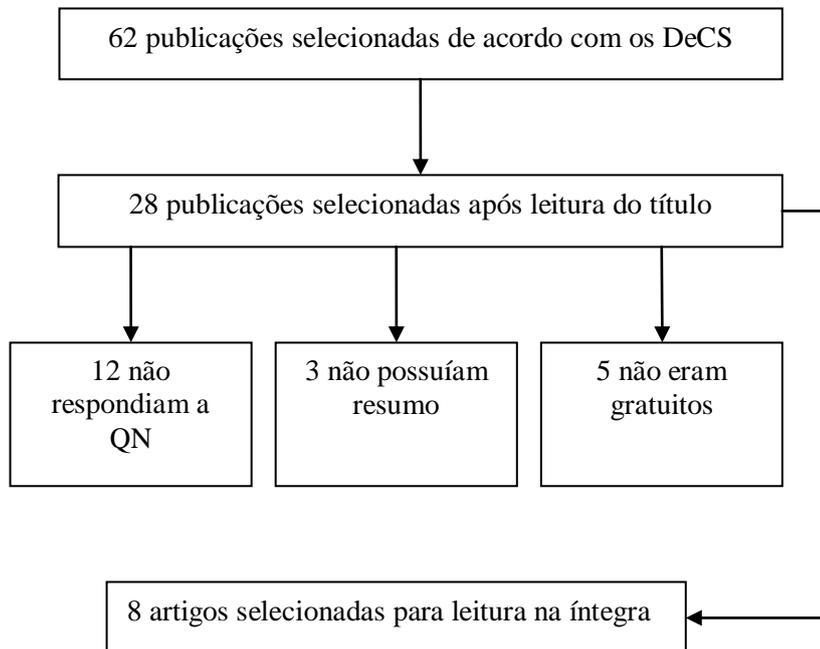
Base de Dados \ Decs	Palliative Care	Cystic Fibrosis	Palliative Care AND Cystic Fibrosis
PubMed	44.333	36.930	62
LILACS	623	557	0

Fonte: SCHAEFFER, 2012.

A busca resultou em sessenta e duas publicações que contemplavam os descritores “palliative care” and “cystic fibrosis” no mesmo artigo, sendo todos encontrados na base de dados PubMed. Com este cruzamento de descritores, não foram encontrados resultados na base de dados LILACS.

Após a leitura dos títulos destes sessenta e dois artigos, vinte e oito enquadravam-se na temática proposta por este estudo. Sendo necessário um refinamento maior da coleta dos dados, foi feita a leitura do resumo destas publicações, onde doze não respondiam a questão norteadora (QN) do estudo; três não possuíam resumo disponível online; e cinco relacionavam-se com a questão norteadora, porém não estavam disponíveis gratuitamente online. Foram selecionados, então, oito artigos que preenchiam os critérios de inclusão, e procedeu-se a sua leitura na íntegra. O fluxograma da coleta dos dados esta representado na figura a seguir.

Figura 1- Fluxograma da coleta de dados.



Fonte: SCHAEFFER, 2012.

4.4 Avaliação dos dados

Nesta etapa da RI elaborou-se um instrumento de avaliação dos dados (APÊNDICE A) servindo de meio de registro das informações encontradas nos artigos, individualmente, garantindo precisão na checagem dos dados de acordo com a questão norteadora. Os itens presentes neste instrumento eram formados pelos dados de identificação (autores, título do trabalho, idioma, periódico, ano, volume, número, palavras-chave e objetivo) e metodologia (tipo de estudo, amostra, local, técnica de coleta), limitações e recomendações.

4.5 Análise e interpretação dos dados

Um quadro sinóptico (APÊNDICE B) foi elaborado em um primeiro momento e, posteriormente, preenchido com o objetivo de sintetizar as informações obtidas durante a fase de coleta de dados, tornando possível a análise, comparação e discussão destas informações extraídas dos artigos encontrados na busca.

4.6 Apresentação e discussão dos resultados

A discussão dos resultados obtidos foi feita através da comparação com a literatura, e sua apresentação se deu em forma de tabelas e quadros, sendo possível desta forma identificar lacunas de conhecimento e possibilidades de estudos futuros.

4.7 Aspectos éticos

O projeto deste trabalho de conclusão de curso foi aprovado pela Comissão de Pesquisa (COMPESQ) da Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (ANEXO A).

Assegurou-se a fidedignidade das ideias e pensamentos expressos pelos autores contidos nos artigos coletados, bem como a correta citação conforme as regras estabelecidas pela Associação Brasileira de Normas Técnicas (ABNT).

5 APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

A seguir são apresentados e discutidos os dados encontrados na amostra deste estudo, constituída por oito artigos científicos, com o objetivo de mostrar quais cuidados paliativos estão sendo prestados aos pacientes com diagnóstico de fibrose cística na fase terminal da doença, e como se caracteriza este estágio final, como sintomas, idade e local da morte, entre outros. As informações foram agrupadas em quadros, gráficos e tabelas para uma melhor visualização e compreensão.

As oito publicações que fazem parte da amostra deste estudo estão listadas com seus respectivos títulos, autores e ano de publicação no Quadro 2.

Quadro 2 - Título, autores e ano de publicação dos estudos que compõem a RI.

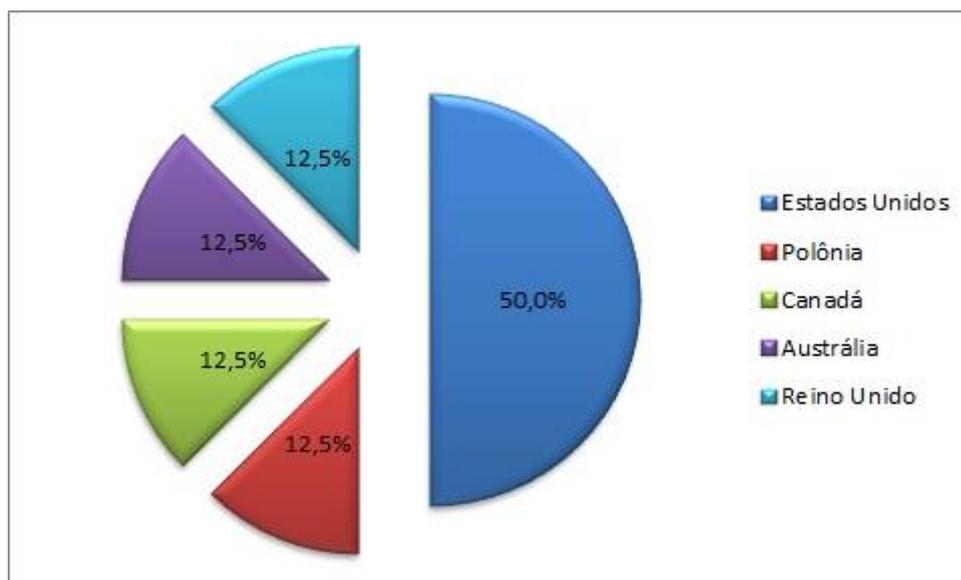
Nº	TÍTULO	AUTORES e ANO
1	Cystic fibrosis. End-stage care in Canada	MITCHELL <i>et al.</i> , 2000.
2	End of life care for patients with cystic fibrosis	SANDS <i>et al.</i> , 2011.
3	Family caregiver perspectives on symptoms and treatments for patients dying from complications of cystic fibrosis	DELLON <i>et al.</i> , 2010.
4	Nebulized morphine as a treatment for dyspnea in a child with cystic fibrosis	COHEN; DAWSON, 2002.
5	Nebulized fentanyl for palliation of dyspnea in a cystic fibrosis patient	GRAFF; STARK; RUEBER, 2004.
6	An integrated model of provision of palliative care to patients with cystic fibrosis	BOURKE <i>et al.</i> , 2009.
7	End-of-life care in adults with cystic fibrosis	PHILIP <i>et al.</i> , 2008.
8	Palliative care in cystic fibrosis	ROBINSON, 2000.

Fonte: SCHAEFFER, 2012.

5.1 Caracterização da amostra

A amostra desta pesquisa é caracterizada a seguir de acordo com o país de origem, o idioma, a metodologia e o ano de publicação dos artigos incluídos.

Gráfico 1 - País de origem dos autores da amostra do estudo.



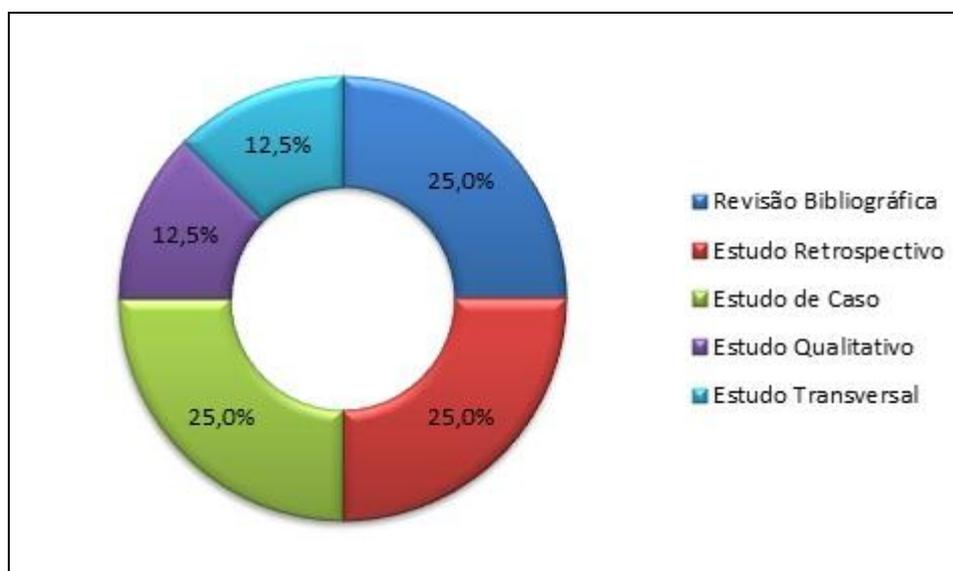
Fonte: SCHAEFFER, 2012.

Grande parte dos artigos, quatro deles (50%) tem sua autoria com origem nos Estados Unidos, país onde a fibrose cística é a doença hereditária com maior prevalência, tendo frequência de 1 para cada 3.500 nascimentos (FIRMIDA; LOPES, 2011). Esta prevalência e a grande rede de apoio explicam o grande número de publicações americanas encontradas sobre o assunto. A outra metade da amostra dividiu-se em duas publicações originárias da Polônia (12,5%), duas da Austrália (12,5%), duas do Reino Unido (12,5%) e duas do Canadá (12,5%). Nota-se que não há publicações provenientes do Brasil, tampouco da América Latina, o que demonstra uma lacuna na produção de conhecimento sobre a temática.

Todos os artigos que compuseram a amostra encontram-se escritos na língua inglesa, o que era esperado já que, com exceção da Polônia, o inglês é o idioma predominante dos outros quatro países representados na pesquisa, Reino Unido, Canadá, Austrália e Estados Unidos.

Em relação ao tipo de metodologia utilizada nos estudos da amostra, a distribuição apresentou-se de maneira heterogênea, porém todos os artigos da pesquisa foram estudos observacionais. Os estudos de caso individuais (COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004) demonstraram a eficácia de um meio de administração de uma medicação paliativa. Os estudos de revisão bibliográfica (SANDS *et al.*, 2011; ROBINSON, 2000) tiveram caráter de guias de planejamento do cuidado para profissionais que cuidam de pacientes com fibrose cística em fase terminal, agrupando o que já estava sendo feito e relatado na literatura. No estudo transversal (MITCHELL *et al.*, 2000) foram enviados questionários a centros de tratamento de FC respondidos por profissionais da área da saúde em busca de dados sobre o estágio terminal da doença. Já o estudo qualitativo com análise de conteúdo (DELLON *et al.*, 2010), foi feito através de questionários enviados aos cuidadores após a morte do paciente que buscaram informações sobre os cuidados prestados no fim da vida. Por fim, nos estudos retrospectivos quantitativos (BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008) buscou-se informações em prontuários de pacientes já falecidos para avaliar que tipo de cuidados paliativos haviam sido prestados a estas pessoas. A distribuição das metodologias dos estudos que compõem a amostra está ilustrada no Gráfico 2.

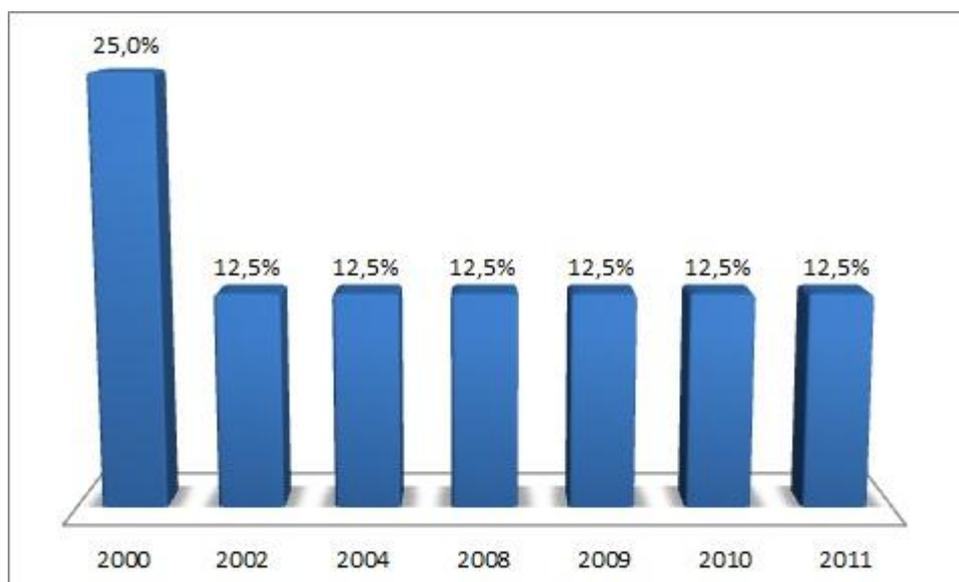
Gráfico 2 - Distribuição dos artigos segundo a metodologia.



Fonte: SCHAEFFER, 2012.

Quanto ao ano de publicação dos artigos, a distribuição também foi homogênea, sendo quatro artigos (50%) publicados nos primeiros cinco anos do período de inclusão da amostra, que compreendeu 2000 a 2005, e os quatro restantes (50%) publicados nos cinco anos subsequentes incluídos na amostra, de 2006 a 2011. A distribuição das publicações conforme o ano está ilustrada no Gráfico 3 a seguir.

Gráfico 3 – Distribuição dos artigos segundo o ano de publicação.



Fonte: SCHAEFFER, 2012.

Um fato interessante a ser observado é que nenhum artigo foi publicado em revistas de enfermagem ou tampouco escrito por enfermeiras. Todos os oito artigos foram escritos por médicos e publicados em revistas especializadas na área da medicina.

5.2 Caracterização do paciente com fibrose cística em fase terminal

Como forma de caracterizar o tipo de paciente estudado neste trabalho, primeiramente são abordadas informações presentes nos artigos relacionadas ao estágio final da doença. Conforme SANDS *et al.* (2011), a fase terminal da fibrose cística é caracterizada de modo geral pelo aumento na intensidade e frequência das exacerbações respiratórias que são próprias da doença, associadas a uma piora importante na função pulmonar e aumento na

dependência do uso de oxigenoterapia. Robinson (2000) afirma que a baixa resposta aos antibióticos e perda de peso importante também são características dos últimos dias de vida dos pacientes com a doença.

Em relação à idade média ao morrer, os artigos mostram uma faixa etária que vai de 24 a 29,5 anos (MITCHELL *et al.*, 2000; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008), o que corrobora com Robinson (2009), que afirma que a morte de crianças e adolescentes em idade escolar vem tornando-se a exceção, e não mais a regra como era no passado.

Sobre o local da morte, o hospital é o ambiente em que o paciente se encontra nos seus últimos dias de vida (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). Segundo Robinson (2000), o paciente com fibrose cística passa por diversas internações durante o curso da doença, o que faz com ele desenvolva laços de confiança e afetividade com as equipes médicas e de enfermagem dos centros de referência, fazendo-os sentir-se mais seguros no hospital, em seus últimos momentos de vida, do que em suas próprias casas. Esta opinião é compartilhada por Philip *et al.* (2008), que afirmam que, além disso, a falta de contato prévio e uma rede de apoio com suporte medicamentoso e técnico no serviço primário de saúde pode também dificultar o cuidado paliativo no domicílio. Também não é incomum o paciente optar pelo cuidado domiciliar e mudar de ideia conforme as exacerbações dos sintomas aparecem. Em função do difícil manejo, acabam optando pelo cuidado hospitalar.

A principal causa da morte aparece como sendo a insuficiência respiratória (DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; MITCHELL *et al.*, 2000; ROBINSON, 2000), porém outras *causa mortis* apareceram segundo Mitchell *et al.* (2000), entre elas hemoptise maciça, sepse, insuficiência cardíaca, edema cerebral e suicídio.

A presença de colonização por *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* e *Burkholderia cepacia* aparece em 75% (seis) dos artigos (MITCHELL *et al.*, 2000; COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009; ROBINSON, 2000). Segundo Robinson (2000), a presença destes organismos no paciente está associada a um declínio mais acelerado no estado clínico geral. Dalcin e Silva (2008) relacionam a colonização e persistência de *P. aeruginosa* e *B. cepacia* a maior morbidade e mortalidade do doente com mucoviscidose.

De modo geral, os principais sinais e sintomas apresentados pelo paciente com fibrose cística em fase terminal englobam a dispneia, as secreções pulmonares, a ansiedade, a perda

de apetite, edema, a diminuição da capacidade física e funcional, constipação e dor (CYSTIC FIBROSIS TRUST, 2001).

Em relação aos sintomas da doença apresentados durante os últimos dias de vida, a dispneia é o mais relatado, aparecendo em 100% (oito) dos artigos encontrados (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). A dispneia em pacientes com fibrose cística é explicada pelo processo inflamatório crônico provocado pela presença de secreção espessa e infectada nas vias aéreas. Essa inflamação leva à bronquiectasias e ao aprisionamento de ar e, conseqüentemente, à insuficiência respiratória progressiva (ANDRADE *et al.*, 2001).

Em seguida, aparecendo em 50% (quatro) dos artigos, está a ansiedade e o medo (SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; ROBINSON, 2000). Conforme Bourke *et al.* (2009) e Dellon *et al.* (2010), a ansiedade e a falta de ar estão intimamente ligadas, gerando um círculo vicioso no qual o paciente não consegue respirar, ficando cada vez mais agitado e nervoso, o que causa ainda mais dispneia. A ansiedade e o medo também fazem parte de um conjunto de respostas psíquicas do indivíduo em situações terminais de doenças crônicas, como é o caso da mucoviscidose (ROBINSON, 2000).

Em 50% (quatro) dos artigos aparece a dor como sintoma, tanto dores no peito como dores de cabeça (SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009). Dellon *et al.* (2010) afirmam que tanto as dores no peito como a cefaléia, além de estarem associadas ao esforço respiratório, estão também ligadas aos tratamentos. A dor de cabeça está associada ao uso de ventilações não invasivas como o *Bilevel Positive Pressure Airway* (BiPAP) e ao uso de máscaras da nebulização, e as dores no peito, relacionadas à fisioterapia respiratória para expectoração do muco.

Outros sinais e sintomas relatados em menor frequência foram hemoptise (BOURKE *et al.*, 2009; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; ROBINSON, 2000), confusão mental relacionada a flutuação dos níveis de PaCO₂ (SANDS *et al.*, 2011, GRAFF; STARK; RUEBER, 2004 ROBINSON, 2000), anorexia diretamente ligada a dispneia (SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010), dificuldade de expectoração (GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; ROBINSON, 2000), tosse (DELLON *et al.*, 2010; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004), náusea e fadiga (DELLON *et al.*, 2010). Os sintomas encontrados na amostra estão listados na Tabela 1.

Tabela 1 - Sinais e sintomas apresentados durante o estágio final da doença, segundo os artigos que constituíram a amostra, publicados entre janeiro de 2000 e julho de 2012.

Sintoma	Artigos	(%)
Dispneia	8	100%
Ansiedade e medo	4	50%
Dor (no peito/cefaleia)	4	50%
Hemoptise	3	37,5%
Confusão mental	3	37,5%
Anorexia	2	25%
Dificuldade de expectoração	2	25%
Tosse	2	25%
Náusea	1	12,5%
Fadiga	1	12,5%

Fonte: SCHAEFFER, 2012.

Em relação a quem presta os cuidados no fim da vida a estes doentes, um estudo (MITCHELL *et al.*, 2000) aborda a equipe multidisciplinar como essencial para o cuidado ao paciente com fibrose cística, sendo formada por médicos, enfermeiras, nutricionistas, fisioterapeutas respiratórios, psicólogos e assistentes sociais, mas enfatiza o médico como o principal cuidador do paciente fibrocístico terminal. Porém, em outro artigo (DELLON *et al.*, 2010), o cuidado e manejo dos sintomas aparecem como função principal da equipe de enfermagem, e não da equipe médica, já que em muitos momentos o contato médico-paciente não ocorre, sendo as queixas do paciente levadas até o médico pela enfermeira.

5.3 Caracterização dos cuidados paliativos a pacientes com fibrose cística segundo a amostra

Existem peculiaridades que fazem com que os cuidados paliativos em paciente com mucoviscidose se diferenciem dos cuidados ao final da vida em outras patologias. Segundo 5 artigos analisados na amostra (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000), no paciente fibrocístico, o cuidado ativo é

mantido até praticamente o óbito do paciente, na maioria dos casos. Isso se deve, de maneira geral, a três razões principais:

- o fato da doença não possuir um evento que determine efetivamente a falha no tratamento;
- o tratamento curativo é tido como aliado no alívio dos sintomas provocados pelas infecções bacterianas características da doença;
- o paciente estar na lista de espera de transplante de pulmão.

Mitchell *et al.* (2000) afirmam que, em doenças como câncer, por exemplo, quando a enfermidade chega ao estágio final, todo e qualquer tratamento fora aquele que tenha como objetivo o controle da dor e promoção do conforto é descontinuado. Este modelo não é aplicável aos pacientes com fibrose cística, pois o uso de antibióticos, oxigênio, fisioterapia, entre outros precisa continuar para que haja o alívio dos sintomas e promoção do conforto para o paciente em fase terminal.

Para Philip *et al.* (2008), a pouca aplicabilidade do modelo tradicional de cuidados paliativos em pacientes com mucoviscidose explica-se pelas diferentes trajetórias das doenças. No caso de patologias como o câncer, trata-se, na maioria dos casos, de um período de tempo relativamente curto entre o diagnóstico e o óbito, durante o qual o paciente mantém sua atividade funcional por um bom período até ocorrer um rápido declínio físico que precede o óbito em meses. Já a fibrose cística é uma doença que tem sua trajetória ao longo da vida, com frequentes intervenções e hospitalizações, com períodos de agravamento do estado de saúde e períodos de recuperação e vida normal. Essas variações fazem com que sempre haja uma possibilidade de recuperação do paciente após as exacerbações da doença, mesmo que remota, o que dificulta determinar quando o paciente entra efetivamente em estado terminal.

Conforme Bourke *et al.* (2009), muitos pacientes fibrocísticos em estágio terminal nem chegam a receber cuidados paliativos em função desta dificuldade em determinar a hora de iniciar estes cuidados. Este fato está relacionado, também, com a expectativa do próprio doente e de seus familiares de “continuar lutando”, ou seja, sempre com a expectativa que haja recuperação da exacerbação da doença. Mesmo conscientes do prognóstico, há a tendência de postergar a transição do terapêutico para o paliativo, e não é incomum que os familiares desejem que o paciente continue recebendo apenas o tratamento curativo em detrimento do cuidado paliativo, como forma de negação do estado final da enfermidade.

Em relação a dicotomia entre o tratamento curativo e o paliativo, Philip *et al.* (2008) afirmam que em seu estudo os pacientes estavam recebendo tratamentos que poderiam ser considerados como prolongadores da vida, o que vai de encontro aos cuidados paliativos.

Porém o uso de medicamentos e procedimentos se faz necessário no caso de pacientes fibrocísticos para um alívio mais eficaz dos sintomas da fase terminal da doença. Nestes pacientes, o cuidado ativo e paliativo é mantido, na maioria dos casos, até os últimos dias de vida. Esta conduta é corroborada por Floriani e Scharamm (2008), que afirmam que o uso da terapêutica não é antagônico aos cuidados paliativos.

Nos artigos analisados, o medicamento citado com mais frequência é o opioide endovenoso, presente em todas as publicações que compuseram a amostra, ou seja, em oito artigos (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). Os opioides endovenosos são amplamente utilizados no alívio da dispneia, através do efeito em receptores presentes tanto no sistema nervoso central como no periférico, reduzindo o número de ventilações por minuto, aumentando a eficiência ventilatória durante os esforços e diminuindo a broncoconstrição alveolar (MARCINIUK *et al.*, 2011).

Os benzodiazepínicos estão presentes em 87,5% das publicações, totalizando sete artigos (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; COHEN; DAWSON, 2002; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). Medicamentos como Clonazepam, Lorazepam, entre outros, são utilizados no controle da ansiedade, no relaxamento muscular e especialmente no auxílio do controle da dispneia. Como referido anteriormente, a ansiedade e o medo causam um agravamento da falta de ar do paciente; essa piora no quadro aumenta ainda mais esta sensação, criando um círculo vicioso. Os benzodiazepínicos atuam então como coadjuvantes no controle desta sintomatologia. Estes resultados mostram também a relevância do uso combinado de opioides e benzodiazepínicos no tratamento da dispneia em pacientes em fase terminal (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 1999).

Em um estudo prospectivo não randomizado (CLEMENS; KLASCHIK, 2011), ficou demonstrada a eficácia e a segurança da combinação terapêutica de morfina e Lorazepam, pois o efeito calmante provoca uma diminuição no consumo de oxigênio e reduz a sensação de falta de ar, sendo essa melhora relatada pelo paciente e verificada pela oximetria de pulso. Segundo a American Thoracic Society (1999), a dispneia é um sinal subjetivo e pessoal, e sua fisiopatologia engloba fatores fisiológicos, psicológicos, emocionais, sociais e ambientais, o que corrobora o uso de benzodiazepínicos no controle da falta de ar em pacientes fibrocísticos terminais.

Os opioides inalatórios estão presentes em quatro artigos, que equivalem 50% da amostra (DELLON *et al.*, 2010; SANDS *et al.*, 2011; COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004). Segundo Graff, Stark e Rueber (2004), a administração de opioides pela via inalatória provoca menos efeitos colaterais, como por exemplo, a depressão respiratória e a supressão da tosse, efeito indesejado ao paciente fibrocístico que tem a necessidade da tosse para a expectoração. Outro fator que favorece o uso desta via de administração é o fato de que a condição inflamatória crônica presente no paciente com fibrose cística leva a um aumento no número de receptores de opioides no trato respiratório, o que potencializa o efeito do opioide nebulizado no controle da dispneia, sendo a morfina o medicamento de primeira escolha (COHEN; DAWSON, 2002).

O uso de antibióticos é citado em seis publicações, equivalendo a 75% na amostra (DELLON *et al.*, 2010; SANDS *et al.*, 2011; COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008). Os antibióticos são utilizados nos pacientes com fibrose cística no tratamento das infecções respiratórias de repetição, principalmente por *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* e *Burkholderia cepacia*, e no estágio terminal, no controle das exacerbações, com o objetivo de atenuar a sintomatologia, como a melhora na função pulmonar, diminuição da produção de escarro, cessação da febre e perda de peso relacionada aos sintomas respiratórios (DALCIN; SILVA, 2008).

Os broncodilatadores inalatórios aparecem em quatro publicações (DELLON *et al.*, 2010; SANDS *et al.*, 2011; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; ROBINSON, 2000), e tem por objetivo atuar na melhora da função respiratória, e também auxiliar na fisioterapia para eliminação do muco, sendo administrados antes do exercício de expectoração, juntamente com agentes mucolíticos (GOMIDE *et al.*, 2007).

Outros medicamentos citados em menor frequência na amostra foram a hioscina, presente em dois artigos (SANDS *et al.*, 2011; BOURKE *et al.*, 2009), que atua como um inibidor das secreções bronquiais, os antieméticos, também em dois artigos, utilizados no controle da náusea e vômitos (SANDS *et al.*, 2011; BOURKE *et al.*, 2009), e os diuréticos, citados em uma publicação, e que usados em casos de edema pulmonar como adjuvante no controle da dispneia (ROBINSON, 2000). Os medicamentos encontrados na amostra estão distribuídos na Tabela 2.

Tabela 2 – Medicamentos utilizados no cuidado ao paciente com fibrose cística em estágio terminal, segundo os artigos da amostra, publicados entre janeiro de 2000 e julho de 2012.

Medicamentos	Publicações	(%)
Opioides endovenosos	8	100%
Benzodiazepínicos	7	87,5%
Antibióticos	6	75%
Opioides inalatórios	4	50%
Broncodilatadores inalatórios	4	50%
Antieméticos	2	25%
Hioscina	2	25%
Diuréticos	1	12,5%

Fonte: SCHAEFFER, 2012.

A oxigenoterapia aparece em 100% das publicações que compuseram a amostra como papel importante na promoção do conforto ao paciente com fibrose cística em estado terminal (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; COHEN; DAWSON, 2002; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000).

A ventilação não invasiva (VNI), mais especificamente o uso de BiPAP, é citada em seis dos artigos da pesquisa, ou seja, 75% da amostra (SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). Segundo Ferreira e Santos (2008), a ventilação não invasiva é definida como um suporte ventilatório mecânico de pressão positiva, no qual o paciente não esteja fazendo uso de prótese traqueal, sendo a conexão entre o paciente e o dispositivo feita através do uso de uma máscara facial ou nasal.

Conforme Sands *et al.* (2011), o uso de VNI além de aliviar a dispneia, também é um coadjuvante na fisioterapia respiratória, facilitando a expectoração das secreções. O BiPAP tem a capacidade de exercer dois níveis de pressão positiva durante a ventilação, ou seja, uma pressão mais elevada na inspiração do que na expiração, trazendo mais conforto ao paciente pois simula uma ventilação humana espontânea (FERREIRA; SANTOS, 2008).

Mesmo assim, Dellon *et al.* (2010) afirmam que o uso destes dispositivos pode ser um fator gerador de estresse em alguns pacientes. Como dito anteriormente, a pressão gerada com

o uso de BiPAP é capaz de provocar dores de cabeça, e até mesmo a própria máscara facial é causadora de desconforto e muitas pessoas são intolerantes ao uso das mesmas.

Robinson (2000) lembra que, apesar do uso da ventilação não invasiva em pacientes com mucoviscidose estar aumentando e ser preferencial ao uso de ventilação endotraqueal, não pode ser considerado um método sem dificuldade de implementação, sendo necessário um período de adaptação do paciente ao equipamento, e isso pode tornar-se impossível em doentes com sintomatologia muito avançada. Apesar destas dificuldades, Sands *et al.* (2011) trazem como vantagem o fato do uso destes equipamentos permitir a comunicação do paciente, da verbalização de seus últimos desejos e até mesmo a vontade de continuar ou não com o uso da ventilação não-invasiva.

A ventilação mecânica invasiva (VMI) aparece também em seis artigos da amostra (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). A pressão aplicada aqui também é positiva, e neste caso, a conexão entre o paciente e o equipamento é feita através de uma prótese introduzida na via aérea, na maioria dos casos orotraqueal ou via cânula de traqueostomia (CARVALHO; TOUFEN; FRANCA, 2007).

Philip *et al.* (2008) afirmam que a insuficiência respiratória crônica progressiva presente na fibrose cística não é indicativa de entubação, opinião compartilhada por Sands *et al.* (2011), que abordam o fato de ser futilidade terapêutica expor pacientes fibrocísticos em estágio terminal à VMI por tratar-se de um quadro pulmonar irreversível, além de estar associado a maiores taxas de mortalidade relacionadas a infecções das unidades de tratamento intensivo. Outra questão trazida por Dellon *et al.* (2007) é a impossibilidade do paciente entubado expressar seus desejos e anseios a seus familiares e amigos na hora da morte, parte importante do cuidado paliativo. Atualmente, a questão da ventilação mecânica invasiva em pacientes com mucoviscidose está intimamente ligada ao transplante pulmonar, assunto que será abordado em seguida.

A fisioterapia respiratória é mencionada em seis artigos da amostra (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000) como forma de diminuir o desconforto provocado pelas secreções espessas características da patologia. As técnicas se dividem em manuais e mecânicas. As técnicas manuais abrangem drenagem postural, percussão, vibração do peito e dos lábios, expirações e tosses forçadas, entre outras. Já as mecânicas utilizam aparelhos, e a técnica mais empregada é a expiração forçada aliada ao uso de máscara de pressão expiratória positiva

(PEP), causando um aumento da resistência, o que ajuda a manter a via aérea expandida e mobiliza as secreções (NOWOBILSKI *et al.*, 2010).

Dellon *et al.* (2010) abordam que apesar das enormes vantagens que a fisioterapia respiratória traz ao tratamento da fibrose cística, é o procedimento considerado maior gerador de incômodo nos pacientes, por ser uma atividade exaustiva e dolorosa, e demandar um grande esforço respiratório do doente.

A sondagem enteral aparece em quatro artigos (SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; GRAFF; STARK; RUEBER, 2004; BOURKE *et al.*, 2009), e é utilizada em alguns casos de pacientes terminais fibrocísticos pelo fato da ingestão alimentar ser insuficiente, sendo este fato relacionado principalmente a dispneia (FIATES *et al.*, 2001).

Outros procedimentos e técnicas relatados na amostra, porém em menor frequência foram a aspiração oral (ROBINSON, 2000), utilizada para auxiliar na drenagem das secreções respiratórias especialmente em casos que o paciente tenha perda de consciência, uso de ventiladores, umidificadores de ar e correção postural para melhorar a sensação de dispneia (BOURKE *et al.*, 2009). A lista de procedimentos e técnicas encontradas na pesquisa está demonstrada na Tabela 3.

Tabela 3 – Procedimentos e técnicas realizadas no cuidado ao paciente com fibrose cística em estágio terminal, segundo os artigos da amostra, publicados entre janeiro de 2000 e julho de 2012.

Procedimentos	Publicações	(%)
Ventilação mecânica não invasiva	6	75%
Ventilação mecânica invasiva	6	75%
Fisioterapia respiratória	6	75%
Sondagem enteral	4	50%
Aspiração oral	1	12,5%
Correção postural	1	12,5%
Ventilador/Umidificador de ar	1	12,5%

Fonte: SCHAEFFER, 2012.

O advento do transplante pulmonar como medida terapêutica para o paciente fibrocístico terminal tem gerado mudanças no cuidado ao fim da vida, e é citado em 75% dos artigos da amostra (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; DELLON *et al.*, 2010; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000). Segundo Sands *et al.* (2011), trata-se de uma opção de melhora na qualidade de vida para aqueles pacientes que preenchem os critérios de inclusão, ou seja, considerados com doença pulmonar avançada. Esses critérios incluem volume expiratório forçado (VEF) inferior a 30% do predito normal, aumento da necessidade de oxigênio, hipercapnia, hipoxemia grave, deterioração do estado funcional, hipertensão pulmonar, aumento da frequência das exacerbações e aumento da resistência aos antimicrobianos. Apesar destes critérios, a precisão do tempo apropriado continua sendo uma decisão subjetiva.

Conforme dito anteriormente, a ventilação mecânica invasiva está diretamente ligada à questão do transplante pulmonar. Quando o paciente está apto para o procedimento, o foco do cuidado muda, e o objetivo torna-se mantê-lo bem o suficiente até que um possível doador seja encontrado. É preciso maximizar a função respiratória e melhorar o estado geral através de intervenções mais agressivas, como internação em unidade de terapia intensiva (UTI) para uso de VMI, alimentação enteral e uso de antibióticos (FORD; FLUME, 2007).

Madden *et al.*, (2002) entretanto, falam na desvantagem do uso de VMI, pois trata-se de uma técnica com muito mais riscos, principalmente no caso destes pacientes com infecção crônica por *P. aeruginosa* e obstrução maciça das vias aéreas, fatores agravantes que podem inviabilizar o transplante. Outro fator seria a impossibilidade de prever quando haverá doador disponível, deixando o paciente sob o estresse de uma unidade de terapia intensiva por várias semanas. Como alternativa, o autor sugere o uso de ventilação mecânica não invasiva também nestes pacientes, e não somente naqueles que não estão aptos para o transplante, citando como vantagens a facilidade na utilização, a autonomia do enfermo no uso do aparelho, e a chance de manter uma vida mais perto do normal enquanto espera pelo novo órgão.

Esta dicotomia é que transforma em dilema o cuidado paliativo em pacientes com fibrose cística na lista de espera por transplante, pois, ao mesmo tempo em que medidas agressivas devem ser tomadas, o conforto e bem estar precisam ser fatores levados em conta nos prováveis últimos dias de vida (BOURKE *et al.*, 2009). Porém, o fato de ser um processo de espera longo afirma ainda mais a necessidade de incluir esses pacientes que estão na lista de espera nos cuidados paliativos, e não excluí-los, opinião compartilhada por Philip *et al.* (2008), que enfatiza a importância destes cuidados mostrando em sua pesquisa que metade dos pacientes de sua amostra faleceram na lista de espera. Este dado vai ao encontro de outro

estudo (DELLON *et al.*, 2007) que mostra que estes pacientes tendem mais a morrer em UTIs, entubados e sem chance de participar de decisões ao final da vida. Como sugerem Philip *et al.* (2008), um modelo diferenciado de cuidado deve ser desenvolvido a estes pacientes candidatos a transplante.

Algo que chamou a atenção na pesquisa é a questão do apoio psicológico, tão fundamental nos cuidados ao fim da vida, ser citado apenas em quatro artigos da amostra (MITCHELL *et al.*, 2000; SANDS *et al.*, 2011; BOURKE *et al.*, 2009; ROBINSON, 2000). Sands *et al.* (2011) descrevem que, na fibrose cística, o suporte psicológico é importante pois trata-se de uma situação diferenciada, em que o paciente recebe cuidados ativos e paliativos ao mesmo tempo, o que confunde os sentimentos de esperança de uma melhora com o conformismo do prognóstico ruim, principalmente dos familiares e amigos. É necessário o suporte na tomada de decisões relacionadas ao tratamento e medidas de não-ressuscitar, por exemplo, e que a equipe esteja preparada para tirar dúvidas e certificar-se que a comunicação está sendo efetiva. Trata-se, pois, de uma situação extremamente delicada, em que até simples decisões podem ser difíceis de serem tomadas.

No cuidado direto ao paciente, a terapia cognitiva comportamental pode ser útil no manejo da ansiedade e do medo; e também atividades que proporcionem distração e retirem o foco da respiração e dos sintomas associados a ela. Estimular e facilitar a visita de amigos e parentes também é importante nesta fase (BOURKE *et al.*, 2009).

É importante lembrar que os cuidados paliativos englobam o suporte a família também após o falecimento, fornecendo o apoio necessário, pois como menciona Robinson (2000), a mucoviscidose é uma doença genética, e não são raros os casos de famílias com mais de um filho com a doença, o que faz ainda mais necessário o suporte psicológico deste núcleo familiar que continuará com os cuidados a outro paciente com a mesma patologia.

O aspecto psicossocial da morte de um paciente é melhor gerenciado por uma equipe multiprofissional, que engloba médicos, enfermeiros, psicólogos, assistentes sociais, entre outros. A religiosidade também deve ser respeitada e exercitada, e a visita de religiosos deve ser facilitada, quando for o caso (ROBINSON, 2000).

Estudos analisados na pesquisa (MITCHELL *et al.*, 2000; BOURKE *et al.*, 2009; PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000) mostram que na maioria dos casos, a abordagem sobre cuidados paliativos não aconteceu. Segundo os autores, este fato deu-se pelos motivos relatados acima, ou seja, ao fato da possível reversibilidade do quadro através de um transplante ou do tratamento medicamentoso das exacerbações. Quando este planejamento das

questões do fim da vida aconteceu, houve consultoria com médicos e enfermeiras especialistas neste tipo de cuidado (BOURKE *et al.*, 2009). Medidas de não-ressuscitação nestes pacientes foram apenas citadas em dois artigos da amostra (PHILIP *et al.*, 2008; ROBINSON, 2000).

Sob todos esses aspectos, a enfermagem tem seu papel firmado nos cuidados paliativos através do planejamento do cuidado, monitoramento e manejo dos sinais e sintomas, conceder informações sobre o estado de saúde do paciente, educação e suporte ao paciente e seus familiares envolvidos no processo da morte, tanto antes quanto depois (CYSTIC FIBROSIS TRUST, 2002).

Conforme Dyer (1997), o cuidado é uma combinação de componentes clínicos, psicológicos e sociais, adaptados as necessidades de cada indivíduo. A autora traz também a importância da enfermeira no contato com a equipe de atenção primária ou de *home care*, nos casos de cuidado domiciliar, pois estes pacientes passam por longos períodos de internações e receberam a maior parte dos cuidados no ambiente hospitalar, e a conexão com a experiência e longa convivência da enfermagem com o enfermo traz benefícios na assistência e maior confiança aos cuidadores.

Robinson (2000) lembra que é comum pacientes com FC criarem laços de afetividade durante as internações, e a morte de um deles afeta diretamente os outros doentes. Neste aspecto, o trabalho da enfermeira aparece ao oferecer suporte e conforto aos pacientes que ficam, e também surge como oportunidade de discussão sobre as opções de cuidados no fim da vida.

Mitchell *et al.*, 2000 afirmam que há poucos estudos sobre os cuidados paliativos em pacientes com fibrose cística, apesar da alta incidência da doença. Apesar dos avanços no tratamento e qualidade de vida destes pacientes, ainda não há cura e a mortalidade é precoce. Robinson (2009) sugere que mais pesquisas sejam desenvolvidas na área, principalmente nos centros de referência da doença. Através de pesquisas, torna-se possível compreender melhor os sinais e sintomas deste período e definir quais são as maneiras mais eficazes de controlá-los, por meio de ações preventivas, curativas e paliativas. E por fim, entender melhor os fatores que envolvem o transplante pulmonar nestes pacientes, seus benefícios, malefícios e principalmente, definir um plano de cuidados paliativos para aqueles que estão na lista de espera do transplante.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta revisão integrativa buscou caracterizar os cuidados prestados aos pacientes com diagnóstico de fibrose cística já em estágio terminal da doença. A análise dos oito artigos encontrados na pesquisa em bancos de dados demonstrou que, nesta patologia, o cuidado curativo apresenta-se concomitante ao cuidado paliativo, visando o alívio efetivo dos sinais e sintomas característicos da fase final, que compreendem principalmente a dispneia, a ansiedade e o medo, e a dor.

A terapia medicamentosa englobou o uso de opioides, antibióticos, ansiolíticos, broncodilatadores, entre outros, e é aliada a procedimentos e técnicas como uso de oxigenoterapia, ventilação mecânica, tanto invasiva como não invasiva, realização de fisioterapia respiratória, uso de sonda enteral, aspiração oral e ventiladores. Em menor evidência apareceram os cuidados que envolvem as questões psicológicas, espirituais e religiosas do paciente. Também foi relevante a questão do transplante pulmonar como última alternativa terapêutica a estes pacientes extremamente graves.

Embora a mucoviscidose seja uma doença de alta incidência na população ocidental, ainda sem cura e de mortalidade precoce, foram encontrados nesta pesquisa pouquíssimos artigos envolvendo a patologia e os cuidados no fim da vida, sendo esta a maior limitação deste estudo. Este fato é mencionado inclusive em quatro dos oito artigos da amostra, em que os autores referem a baixa produção científica sobre o assunto. Isto ocorre mesmo em vista do aumento das tecnologias que interferem na sobrevida destes pacientes, bem como no modo de morrer, e também mesmo com o advento do transplante pulmonar na fibrose cística, o que muda o cenário dos cuidados finais a estes doentes.

Uma constatação deste estudo foi a dificuldade em identificar o papel do enfermeiro nos cuidados paliativos aos portadores de FC na amostra. A enfermagem é citada, de modo geral, como parte da equipe multiprofissional, e aparece com pequeno destaque apenas em um artigo, em que seu papel é o de levar as queixas dos pacientes à equipe médica. A dificuldade na pesquisa deu-se tanto em encontrar o papel da enfermagem na amostra como também em encontrar literatura atualizada que abordasse a importância da categoria no cuidado ao paciente com fibrose cística.

Duas características da amostra chamam a atenção para pesquisas futuras. Nenhum dos artigos tinha origem no Brasil ou tampouco na América Latina; e também todos os estudos eram provenientes da área médica, ou seja, não foram encontradas publicações da

enfermagem sobre o tema. Estes dois fatos, associados à escassez de artigos sobre cuidados paliativos em fibrose cística, mostram a necessidade da produção científica brasileira, e em especial da enfermagem, sobre o assunto. Novos estudos podem ser desenvolvidos nos diversos centros de referência de tratamento da mucoviscidose existentes no Brasil, onde o número de pacientes permite uma amostra maior e mais representativa.

A enfermagem desempenha papel fundamental no cuidado a estes doentes, que desenvolvem um sólido vínculo com este profissional que, por vezes, faz o cuidado e faz o trabalho de educação em saúde ao mesmo paciente durante anos, o que transforma o cuidado paliativo numa ação muito mais humanizada e personalizada. É preciso que o trabalho do enfermeiro seja mostrado e valorizado, o que demanda a produção científica destes profissionais sobre o cuidado prestado a estes pacientes.

Os resultados deste estudo corroboram a importância de mais pesquisas na área, que ajudem a definir melhor como são estes doentes, para que os cuidados paliativos sejam prestados com maior eficiência e que abranjam uma gama maior de pacientes. Isto é emergente principalmente em relação àqueles que estão na lista de espera para transplante pulmonar e que, muitas vezes, pela complexidade da situação, ficam fora do planejamento e execução dos cuidados paliativos.

REFERÊNCIAS

- AMERICAN THORACIC SOCIETY. Dyspnea. Mechanisms, assessment, and management: a consensus statement. **Am J Respir Crit Care Med.** New York, v. 159, n. 1, p. 321-340, Jan. 1999. Disponível em: < www.thoracic.org/statements/.../dyspnea1-20.pdf>. Acesso em: 25 ago. 2012.
- ANDRADE, E. F. et al. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. **J. Pneumologia**, São Paulo, v. 27, n. 3, p.130-136, maio 2001. Disponível em: < http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0102-35862001000300002&script=sci_arttext>. Acesso em: 2 jun. 2012.
- BOURKE, S. J. et al. An integrated model of provision of palliative care to patients with cystic fibrosis. **J. Palliat Med.**, London, v. 23, n. 6, p. 512-517, May 2009. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19460834>>. Acesso em: 25 ago. 2012.
- CARVALHO, C. R. R.; TOUFEN, C.; FRANCA, S. A. Ventilação mecânica: princípios, análise gráfica e modalidades ventilatórias. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 33, n. 2, p. 54-70, jul 2007. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132007000800002&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 7 set. 2012.
- CLEMENS, K. E.; KLASCHIK, E. Dyspnoea associated with anxiety – symptomatic therapy with opioids in combination with lorazepam and its effect on ventilation in palliative care patients. **Support Care Cancer**, Berlin, v.19, n. 12, p. 2027-2033, Dec. 2010. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21153667>>. Acesso em: 25 out. 2012.
- COHEN, S. P.; DAWSON, T. C. Nebulized morphine as a treatment for dyspnea in a child with cystic fibrosis. **Pediatrics**, Springfield, v. 110, n. 3, Sep. 2002. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12205288>>. Acesso em: 25 ago. 2012.
- COOPER, H. M. **The integrative research review: a systematic approach.** Newburg. Park, CA: Sage 1982.
- CYSTIC FIBROSIS TRUST. **National Consensus:** standards for the nursing management of cystic fibrosis. London, May 2001. Disponível em: < http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/C_3300Nursing.pdf>. Acesso em: 25 ago. 2012.
- DALCIN, P. T. R. et al. Percepção da gravidade da doença em pacientes adultos com fibrose cística. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 35, n. 1, p. 27-34, jan. 2009. Disponível em: < http://www.jornaldepneumologia.com.br/portugues/artigo_detalhes.asp?id=1287>. Acesso em: 3 jul. 2012.
- DALCIN, P. T. R.; SILVA, F. A. A. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 34, n. 2, p. 107-117, fev. 2008. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132008000200008&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 15 jun. 2012.

DELLON, E. P. et al. Effects of lung transplantation on inpatient end of life care in cystic fibrosis. **J Cyst Fibros.**, v. 6, n. 6, New York, p. 396-402, Mar. 2007. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17481967>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

DELLON, E. P. et al. Family caregiver perspectives on symptoms and treatments for patients dying from complications of cystic fibrosis. **J Pain Symptom Manage**, New York, v. 40, n. 6, p. 829-837, Dec. 2010. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15125279>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

DYER, J. Cystic fibrosis nurse specialist: a key role. **J R Soc Med.**, England, v. 90, n. 31, p. 21-25, Nov. 1997. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1296094/?tool=pmcentrez&rendertype=abstract>>. Acesso em: 03 jul. 2012.

FERREIRA, H. C.; SANTOS, F. B. Aspectos gerais da ventilação não-invasiva. **Revista Científica do HCE**, Rio de Janeiro, v. 3, n. 2, p. 73-81, jan. 2008. Disponível em: <www.hce.eb.mil.br/rev/rev2008/aspectosgerais.pdf>. Acesso em: 3 jul. 2012.

FIATES, G. M. R. et al. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com fibrose cística. **Rev. Nutr.**, Campinas, v. 14, n. 2, p. 95-101, ago. 2001. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1415-52732001000200002&script=sci_arttext>. Acesso em: 15 jun. 2012.

FIRMIDA, M.C.; LOPES, A. J. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. **Rev Hospital Universitário Pedro Ernesto**. Rio de Janeiro, v.10, n. 4, p: 12-22, out. 2011. Disponível em: <http://revista.hupe.uerj.br/detalhe_artigo.asp?id=70> Acesso em: 25 set. 2012.

FLORIANI, C. A. Cuidados paliativos no domicílio: desafios aos cuidados de crianças dependentes de tecnologia. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 86, n. 1, p. 15-20, fev. 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572010000100004&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 3 jul. 2012.

FLORIANI, C. A.; SCHRAMM, F. R. Cuidados paliativos: interfaces, conflitos e necessidades. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro, v.13, n.2, p. 2123-2132, 2008. Disponível em: <http://www.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232008000900017&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 15 jun. 2012.

FORD, D.; FLUME, P. Impact of lung transplantation on site of death in cystic fibrosis. **J Cyst Fibros.**, New York, v. 6, n. 6, p. 391-395, Nov. 2007. Disponível em: <<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199307000318>>. Acesso em: 2 abr. 2012.

FURTADO, M. C. C; LIMA, R A. G. O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. **Rev. Latino-Am. Enfermagem**, Ribeirão Preto, v. 11, n. 1, p. 66-73, fev. 2003. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-11692003000100010&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 30 mar. 2012.

GOMIDE, L. B. et al. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. **Arq Ciênc Saúde**, Ribeirão Preto, v. 14, n. 4, p. 227-233, out. 2007. Disponível em: <www.cienciasdasaude.famerp.br/racs_ol/vol-14-4/ID250.pdf>. Acesso em: 30 mar. 2012.

GRAFF, J. R.; STARK, J. M.; RUEBER, R. Nebulized fentanyl for palliation of dyspnea in a cystic fibrosis patient. **Respiration**, New York, v. 71, n. 6, p. 646-649, Dec. 2004. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15627879>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

LAURENT, M. C. R.; RIBEIRO, N. R.; ISSI, H. B.. Fibrose cística e terminalidade. **Revista HCPA**, Porto Alegre, v. 31, n. 2, p. 243-247, jun. 2011. Disponível em: <<http://seer.ufrgs.br/hcpa/article/view/20855>>. Acesso em: 30 mar. 2012.

MADDEN B. P. et al. Noninvasive ventilation in cystic fibrosis patients with acute or chronic respiratory failure. **Eur Respir J.**, London, v. 19, n. 2, p. 310-313, Feb. 2002. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11866011>>. Acesso em: 7 set. 2012.

MARCINIUK, D. et al. Managing dyspnea in patients with advanced chronic obstructive pulmonary disease: A Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. **Can Respir J**, Oakville, v. 18, n. 2, p. 1-10, Apr. 2011. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3084418/>>. Acesso em: 25 out. 2012.

MITCHELL I. et al. Cystic fibrosis. End-stage care in Canada. **Chest**, Chicago, v. 117, n. 1, p. 80-84, Jul. 2000. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10893363>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

NOWOBILSKI, R. et al. Efficacy of physical therapy methods in airway clearance in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a critical review. **Pol Arch Med Wewn.**, Poland, v. 120, n. 11, p. 468-477, Nov. 2010. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21102383>>. Acesso em: 7 set. 2012.

PAIXÃO, V.A. et al. Prevalence and antimicrobial susceptibility of respiratory pathogens in patients with cystic fibrosis. **Braz J Infect Dis**, Salvador, v. 14, n. 4, p. 406-409, Ago. 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-86702010000400016&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 15 jun. 2012.

PHILIP J. A. M. et al. End-of-life care in adults with cystic fibrosis. **J Palliat Med.**, New York, v. 11, n. 2, p. 198-203, Mar. 2008. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15627879>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

PIVA, J. P.; GARCIA, P. C. R.; LAGO, P. M. Dilemas e dificuldades envolvendo decisões de final de vida e oferta de cuidados paliativos em pediatria. **Rev. bras. ter. intensiva**, São Paulo, v. 23, n. 1, p.78-86, mar. 2011. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-507X2011000100013&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 30 mar. 2012.

RABELLO, C. A. F. G.; RODRIGUES, P. H. A. Saúde da família e cuidados paliativos infantis: ouvindo os familiares de crianças dependentes de tecnologia. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro, v. 15, n. 2, p. 379-388, mar. 2010. Disponível em: <http://www.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232010000200013&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 30 mar. 2012.

RASKIN S. et al. DNA analysis of cystic fibrosis in Brazil by direct PCR amplification from Guthrie cards. **Am J Med Gen**, v. 46, n. 6, p.665-669, 1993.

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 78, n.2, p. S171-S186, 2002. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572002000800008&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 30 mar. 2012.

ROBINSON, W. M. Palliative and end-of-life care in cystic fibrosis: what we know and what we need to know. **Curr Opin Pulm Med.**, Philadelphia, v. 15, n. 6, p. 621-625, Nov. 2009. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19644376>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

ROBINSON, W. M. Palliative care in cystic fibrosis. **J Palliat Med.**, New York, v. 3, n. 2, p. 187-192, Jan. 2000. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15859745>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

ROSA, F. R. et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Rev. Nutr.**, Campinas, v. 21, n. 6, p. 725-737, nov. 2008. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-52732008000600011&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 30 mar. 2012.

SALES, C. A.; ALENCASTRE, M. B. Cuidados paliativos: uma perspectiva de assistência integral à pessoa com neoplasia. **Rev. bras. enferm.**, Brasília, v. 56, n. 5, p. 566-569, out. 2003. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-71672003000500020&lng=pt&nrm=iso>. Acesso em: 3 jun. 2012.

SANDS, D. et al. End of life care for patients with cystic fibrosis. **J Cyst Fibros.**, Amsterdam, v. 10, n. 2, p. 37-44, Jun. 2011. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21658640>>. Acesso em: 25 ago. 2012.

SANTOS, C. I. S. et al. Análise crítica dos escores de avaliação de gravidade da fibrose cística: estado da arte. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 30, n. 3, p. 286-298, jun. 2004. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132004000300016&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 3 jun. 2012.

VICKERS, J. et al. Place and provision of palliative care for children with progressive cancer: a study by the pediatric oncology nurses forum/United Kingdom children's cancer study group palliative care working group. **J Clin Oncol.**, New York, v.25, n.28, p. 4472-4476, Oct. 2007. Disponível em: <<http://jco.ascopubs.org/content/25/28/4472.long>>. Acesso em: 3 jul. 2012.

WHO. World Health Organization. **New guide: palliative care**. Geneva, 2007. Disponível em: <<http://www.who.int/entity/cancer/media/FINAL-Palliative%20Care%20Module.pdf>>. Acesso em: 12 maio 2012.

YANKASKAS, J.R. et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. **Chest**. Chicago, v.125, n.1, p.1-39, Jan. 2004. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14734689>>. Acesso em: 21 jun. 2012.

APÊNDICE A – Formulário para avaliação dos artigos científicos

Dados de identificação

Autores _____

Título do trabalho _____

Idioma _____

Periódico, ano, volume, número _____

Palavras-chave _____

Objetivo _____

Metodologia

Tipo de estudo _____

População/ Amostra _____

Local onde o estudo aconteceu _____

Técnica de coleta de dados _____

Limitações/ Recomendações _____

APÊNDICE B – Quadro sinóptico

Nº Artigo	Título	Autores	Cuidados paliativos prestados a pacientes portadores de FC	Conclusões
1				
2				
3				

ANEXO A – Carta de aprovação da COMPESQ – EEUFRGS

Pesquisador: Luiza Maria Gerhardt

Dados do Projeto de Pesquisa

Projeto Nº: 23561

Título: Cuidados Paliativos em Fibrose Cística

Área do Conhecimento: Enfermagem

Início: 01/08/2012

Previsão de conclusão: 30/11/2012

Situação: projeto em andamento

Origem: Escola de Enfermagem

Projeto Isolado com linha temática Cuidados paliativos

Objetivo: - Caracterizar as definições de terminalidade na fibrose cística e cuidados paliativos.-
Identificar quais tipos de cuidados estão sendo prestados aos pacientes portadores de fibrose cística em estado terminal.

Palavras-Chave

Cuidados Paliativos

Enfermagem

Fibrose Cística

Equipe UFRGS

Nome: Luiza Maria Gerhardt

Participação: Coordenador

Início: 01/08/2012

Nome: Paola Da Silva Schaeffer

Participação: Pesquisador

Início: 01/08/2012

Anexos

Projeto Completo

Data de Envio: 08/07/2012

Avaliações

Comissão de Pesquisa de Enfermagem - Aprovado em 19/07/2012

[Visualizar Parecer](#)