



**LIGA DE ENSINO DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO UNIVERSITÁRIO DO RIO GRANDE DO NORTE.
CURSO DE ENFERMAGEM**

IZIANNE PEREIRA DA COSTA

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM EM FIBROSE CÍSTICA

**NATAL-RN
2013**

IZIANNE PEREIRA DA COSTA

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM EM FIBROSE CÍSTICA

Artigo Científico apresentado à
Coordenação do Curso de Enfermagem do
Centro Universitário do Rio Grande do Norte
/ UNI-RN como requisito parcial para
obtenção do Grau de Bacharel em
Enfermagem.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Izete Soares da
Silva Dantas Pereira.

**NATAL-RN
2013**

RESUMO

A Fibrose Cística é uma doença genética autossômica recessiva, que atinge, principalmente, o sistema respiratório e digestório, podendo manifestar-se em ambos os sexos. O presente artigo tem por objetivo analisar a importância da assistência de enfermagem em crianças portadoras de FC, inclusive em suas famílias, discutindo como a equipe de saúde pode auxiliar e facilitar a vida do paciente e de seus familiares. Para isso, realizou-se um levantamento de informações sobre a doença, observando-se seus detalhes clínicos. Concluiu-se que se faz necessária a implementação de enfermeiros pediátricos em todos os Hospitais, a fim de que desempenhem um trabalho de atenção às crianças e adolescentes com fibrose cística, através de orientações específicas e cuidados adequados. O tratamento dos pacientes portadores da doença deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar, a fim de melhor atender as suas necessidades, que incluem internações e medicações necessárias. Como empecilhos a essa proposta, estão a falta de profissionais que saibam como tratar a FC e as condições financeiras das famílias desses pacientes. Além disso, é importante que se busque não apenas a melhora física, mas também a psicológica, bem como, uma aceitação clínica por parte da família, para que se possibilite o convívio com a doença de maneira “harmoniosa”.

Palavras-chave: Fibrose Cística; Família; Pacientes; Assistência de Enfermagem em Fibrose Cística.

ABSTRACT

Cystic Fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disorder which affects mainly the respiratory and digestive systems and can manifest in both sexes. The present article intends to analyze the importance of nursing care in children with CF, including their families, discussing how the healthcare staffing can assist the patient and its family. For this it was done a survey to get informations about the disease, observing its clinical details. It was concluded that it is necessary to implant pediatric nurses in all hospitals in order to take care of children and adolescents with CF through specific orientations. The treatment of patients with the disease should be performed by a multidisciplinary team in order to better attend your necessities, including necessary medications and hospitalizations. As obstacles to this proposal, are the deficiency of professionals who know how to treat the CF and financial conditions of the families of these patients. Moreover, it is important to improve not only physically, but also psychologically, as well as there be a clinical acceptance by the family, allowing to live with the disease in "harmony".

Keywords: Cystic Fibrosis; Patient; Family; Nursing Care.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	5
2. REFERENCIAL TEÓRICO	6
3. METODOLOGIA	10
4. RESULTADOS E DISCUSSÕES	11
5. CONCLUSÃO	15
REFERÊNCIA	16

1. INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, podendo manifestar-se em ambos os sexos. O gene da FC codifica uma proteína com 1.480 resíduos de aminoácidos, identificados como Reguladores de Condutância Transmembranar de Fibrose Cística (CFTR) (GRABWSKI; BERTOLINI, 1999; GABATZ; RITTER, 2007).

A doença atinge, principalmente, o sistema respiratório e digestório, com a produção, por parte das glândulas produtoras de muco dos pulmões, de secreções anormais, que entopem as vias aéreas e permitem a multiplicação de bactérias; e de secreções contendo mais sal do que o normal, pelas glândulas sudoríparas, salivares e parótidas (LUZ et al., 2012).

Seu primeiro registro na data de 1905, com a descrição anatomopatológica da FC, por Íleo Meconial, em um recém-nascido, falecido no quinto dia de vida. Em 1936, Fanconi descreveu o caso de outra criança portadora de síndrome celíaca com alterações pancreáticas, mas que diferia da primeira por apresentar também sintomas pulmonares e intestinais. Em 1944, Farber formulou a hipótese de que tal muco espesso resultaria do estímulo excessivo parassimpático e de que as lesões pulmonares e pancreáticas estariam relacionadas à secreção anômala produzida, designando o termo “mucoviscidose”. No Brasil, Gesteira fez a primeira publicação sobre a FC em 1949, ano no qual, revisou métodos diagnósticos e conhecimentos sobre a doença, chamando atenção para sua existência em nosso País (REIS; DAMACENO, 1998).

O presente artigo tem por objetivo analisar a importância da assistência de enfermagem em crianças portadoras de FC, inclusive em suas famílias, à medida que pode proporcionar uma melhor qualidade de vida ao paciente, ajudando-lhe no seu bem estar e na sua longevidade, sendo de extrema importância, para o sucesso dessa atividade, a interação do paciente, e de sua família, com a equipe de saúde.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

Com as alterações nas glândulas exócrinas, ocorre a produção de uma secreção mais viscosa, que impede o lançamento das enzimas digestivas no intestino, em virtude da obstrução dos ductos pancreáticos. Em consequência disso, o paciente tem má absorção de nutrientes e, logo, não ganha peso; além de apresentar maior número de evacuações diárias e eliminar fezes volumosas, com odor forte e gorduroso. Entretanto, é o aparelho respiratório a área mais sensível à doença: o pulmão produz muco espesso, que pode ficar retido nas vias aéreas e ser invadido por bactérias. Outros sintomas da doença, referentes estritamente ao sistema respiratório, são tosse com secreção produtiva, pneumonias de repetição frequentes, bronquite crônica, etc. (LAURENT; DURANT; ABARNO, 2011; EPIFANIO et al., 2011).

Epifanio et al. (2012) afirma que, devido à insuficiência pancreática associada a infecções respiratórias frequentes, o paciente pode ficar em estado nutricional não adequado. A perda de peso e, conseqüente, desnutrição, contribui diretamente para o declínio da função pulmonar, piorando, assim, a qualidade de vida do paciente. Desse modo, o objetivo do tratamento nutricional é atingir um estado nutricional adequado e um desenvolvimento normal. Para ajudar o paciente no ganho de peso, pode se fazer uso de alimentação suplementar via oral ou de alimentação enteral.

Muitos pacientes com FC são desnutridos e apresentam baixa estatura. A deficiência no ganho de peso e na estatura, como também, o atraso na maturação óssea, já ocorrem nos primeiros anos de vida e, depois, progridem lentamente ou podem manter-se estáveis durante a infância, agravando-se novamente na puberdade (AMORIM et al., 2011).

Alguns estudos vêm demonstrando que pode haver uma diminuição na densidade mineral óssea (DMO) em crianças e adultos jovens com FC. No conjunto, a doença óssea nesses pacientes, provavelmente, aparece ou agrava-se em torno da puberdade e pode continuar durante a vida adulta, com vários fatores de risco. Nessa linha de pensamento, redução da atividade física, diminuição da massa muscular, uso de corticosteroides, alterações no crescimento, desnutrição,

deficiência de vitaminas D e K, baixa absorção de cálcio e infecção pulmonar crônica poderiam estar envolvidos na patogênese (DONADIO et al., 2013).

Com a progressão da doença, as paredes brônquicas engrossam, as vias aéreas se enchem de secreções infectadas, fazendo com que áreas do pulmão colabam (uma condição chamada atelectasia), além de haver aumento dos linfonodos. Todas essas mudanças reduzem a capacidade do pulmão de transferir oxigênio para o sangue (BERNARDI et al., 2013).

São encontradas alterações nas pequenas vias aéreas pulmonares, podendo, na maioria dos casos, se estenderem para as vias aéreas maiores, em forma de tampão mucopurulento, às vezes, fétido, infiltrado, e/ou inflamatório, com diminuição do controle do tráfego aéreo, causando tosse, taquipneia e sibilos. A tosse é, de fato, o sintoma mais evidente, podendo os lactantes desenvolver tosse diária, mais frequentemente pela manhã, seguida, às vezes, de vômito. Em crianças maiores, a tosse vem acompanhada de expectoração mucopurulenta, abundante e viscosa (GRABWSKI; BERTOLINI, 1999).

Pacientes com FC sofrem de colonização das vias aéreas e infecção por uma diversidade de organismos, nas quais, as respostas imunes do hospedeiro levam à inflamação crônica e insuficiência respiratória. Micobactéria não tuberculosa (MNT) está entre os patógenos oportunistas (BERNARDI et al., 2013).

Evidências indicam que a função pulmonar começa a decair relativamente cedo em pacientes com FC, mesmo naqueles considerados assintomáticos. O volume expiratório forçado no primeiro segundo é normalmente considerado um bom preditor de prognóstico nas formas grave e moderada da doença (RIBEIRO et.al., 2012).

Ramos et al. (2011) comprovaram que vários fatores podem levar à perturbação e fragmentação do sono em pacientes portadores de FC, entre eles, estão: hipóxia noturna, hipoventilação, tosse e inflamação crônicas e efeitos de drogas. Entre os distúrbios respiratórios do sono, destaca-se a síndrome da apneia obstrutiva do sono, responsável por alterações na ventilação e na troca gasosa em pacientes com FC, podendo ser agravada pela presença de doença pulmonar avançada.

No Brasil, estabeleceu-se que a triagem neonatal, mais conhecida como “teste do pezinho”, segundo a Portaria GM / MS n ° 822, emitida em 06 de junho de 2001, fosse utilizada como exame para detectar a FC – antes, o teste era utilizado

para descobrir doenças congênitas, como Hipotireoidismo e Fenilcetonúria. Embora este Decreto esteja em vigor desde a sua publicação, muitas instituições de saúde, por não serem qualificadas pelo Sistema Único de Saúde (SUS), ainda não realizam a triagem neonatal completa. Atualmente, apenas alguns hospitais públicos e privados, consideradas centros de excelência para o diagnóstico e tratamento dessas doenças, realizam a triagem completa. Um decreto complementar também determina tratamento hospitalar ambulatorial e medicamentos gratuitos para pacientes com FC (PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2006). MINISTERIOS

A descoberta do gene da FC, em 1989, possibilitou a criação de um tratamento coerente com a fisiopatologia, contribuindo, desse modo, para o aumento da expectativa de vida: nas décadas passadas, a maioria dos casos morria antes do primeiro aniversário. No Brasil, a expectativa de vida está em torno dos 18 anos, sendo justificada pelo atraso no diagnóstico (PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2011).

Entre os objetivos do tratamento da FC, está manter os pulmões limpos, através de aerossóis e fisioterapia respiratória, bem como, um melhor estado nutricional, por meio de suplementação de nutrientes e enzimas pancreáticas. Quando há alguma infecção em vigência, o uso de antibióticos se faz necessário, requerendo, muitas vezes, a hospitalização do paciente (PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2011).

Segundo alguns autores, para uma melhora significativa da saúde do paciente, é de fundamental importância a existência de um tratamento diário, e rigoroso, sendo realizado em um centro especializado, com uma equipe multidisciplinar de médicos, fisioterapeutas, psicólogos, nutricionistas, assistentes sociais, enfermeiros e outros (LAURENT; DURANT; ABARNO, 2011).

A evolução da doença pode acarretar hospitalizações, cirurgias, limitações físicas, dependência de tecnologia e transplante pulmonar, de maneira que, nessa trajetória, os familiares recebem notícias difíceis, afetando seus planos e visões do futuro. A comunicação clara, e de maneira coerente, deve ser a ferramenta primária utilizada pelos profissionais de saúde bem como, deve-se haver incentivo à participação e envolvimento da família no cuidado, uma vez que ela assume importante papel no processo saúde/doença/cuidar (AFONSO; MITRE, 2013).

A existência de uma doença crônica, em crianças, afeta toda a família, consumindo a sua energia. Em contrapartida, se a família tem conhecimento sobre a

doença, o tratamento e os recursos disponíveis, seus níveis de estresse e ansiedade podem diminuir significativamente (FURTADO; LIMA, 2003).

Os familiares e o paciente portador de FC passam, com o enfrentamento da doença e a incompreensão das outras pessoas, por experiências significativas, estando, o modo de se relacionar e ver o outro, vinculado, particularmente, à produção de intersubjetividade (LUZ et.al., 2012).

As dimensões concretas do ser humano – sua racionalidade, seus valores, sua cultura, sua estética, etc. –, acarretam, juntamente com a doença, dependendo do tempo de diagnóstico, diferenças anatômicas (LUZ et.al., 2012). Para ganhar a confiança da criança com mais facilidade, faz-se necessário haver, primeiramente, uma boa integração entre os profissionais de saúde e a família. Isso não quer dizer que a criança não tenha a sua individualidade, mas sim, que, ao se conhecer a família, é possível conhecer melhor o mundo em que essa criança vive, tendo a chance, assim, de interagir melhor com ela e seus familiares (GABATZ; RITTER, 2007).

Os processos de inter-relação recíproca, (profissional ⇔ paciente), e não mais uma mera relação sujeito-objeto, são essenciais para a qualidade do cuidado com o paciente, levando-se em consideração que cada pessoa tem sua cultura e modo de pensar. (LUZ et.al., 2012).

A enfermagem deve interagir e trabalhar com os familiares, auxiliando-os no planejamento das intervenções que melhor possam suportar seus problemas. O enfermeiro assume papel fundamental no auxílio ao tratamento da criança e a família, por sua vez, na tomada de decisões conscientes e ações que melhor representem o interesse da criança (GABATZ; RITTER, 2007).

3. METODOLOGIA

O presente trabalho trata-se de uma revisão bibliográfica entendida como o ato de indagar e de buscar informações, através de um levantamento, com o objetivo de detectar, artigos consistentes e coerentes sobre o assunto abordado (LAKATOS; MARCONI. 1991)

Tal método foi escolhido para entender a assistência de enfermagem em pacientes portadores de Fibrose Cística, abordando de que maneira a doença influencia a vida social, e como a enfermagem pode ajudar e orientar.

O mesmo foi baseado em informações de artigos fundamentados já publicados, sobre a doença, tratamento e assistência abordados. Para que se faça uma análise de tal assistência, observando detalhes clínicos da doença, com a vantagem de possibilitar um aprofundamento no caso visado.

O levantamento de informações foi realizado em livros e na Biblioteca Virtual de Saúde, tendo sido consultadas as Bases de Dados LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), BDENF (Base de Dados de Enfermagem) e SciELO (Biblioteca Científica Eletrônica Online). Esses documentos foram lidos, analisados e interpretados, sendo realizado, em seguida, um fichamento do conteúdo apresentado.

4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Na tabela abaixo, encontram-se os resultados do levantamento de informações, realizado na Biblioteca Virtual de Saúde, com as Bases de Dados mencionadas.

BASE DE DADOS	Fibrose Cística	ANOS 2007 à 2012	Em Português	Assis. Enfermagem em FC	ANOS 2007 à 2012	Em Português
LILACS	536	197	243	04	02	02
BDENF	12	07	10	04	01	02
SciELO	137	87	118	01	01	01
TOTAL	658	291	371	09	04	05

QUADRO I

Essas Bases foram selecionadas por terem maior credibilidade nas informações sobre o assunto abordado. A escolha de artigos restritos aos últimos 05 anos foi realizada por serem estudos mais recentes sobre o tema. Quanto à Língua Portuguesa, ela foi eleita em virtude do interesse em pesquisas e tratamentos realizados atualmente no Brasil.

Conforme mostra o quadro acima, em todas as Bases de Dados, pode-se encontrar uma grande quantidade de artigos, com uma ampla riqueza de multidisciplinaridade, tratamento e pontos de vista abordados, no descritor Fibrose Cística, ao passo que, para o descritor Assistência de Enfermagem em Fibrose Cística, observa-se uma diminuição significativa na quantidade e qualidade dos artigos.

Das Bases de Dados analisadas, a BDENF foi a que teve menor número de artigos em ambos os descritores. Tendo em vista isso, faz-se necessário que esses profissionais desenvolvam maior interesse sobre o assunto, resultando, assim, em uma maior publicação de artigos referentes a essa doença, associados à equipe de enfermagem.

O desenvolvimento de pesquisas para o manejo de pacientes com FC tem contribuído intensamente para o avanço no conhecimento nesse campo de atuação multidisciplinar.

O tratamento dos pacientes portadores da doença deveria ser realizado por uma equipe multidisciplinar de médicos, fisioterapeutas, psicólogos, nutricionistas, assistentes sociais, enfermeiros e outros, a fim de melhor atender as suas necessidades, que incluem internações e medicações necessárias. Como empecilhos a essa proposta, estão a falta de profissionais que saibam como tratar a FC e as condições financeiras das famílias desses pacientes. (LAURENT; DURANT; ABARNO, 2011).

Pode-se perceber, o quanto é importante para a família e portador da doença, o apoio por parte de equipe, uma equipe bem estruturada e interada sobre o assunto. O apoio emocional durante os internamentos, e as etapas difíceis do tratamento.

Segundo Pizzignacco; Mello; Lima (2011), a FC é uma doença sistêmica e terapêutica completa, sendo, de fundamental importância, o apoio e os cuidados da família, principalmente, no que diz respeito às crianças, além da presença de uma assistência em saúde, cujo foco esteja direcionado ao paciente e a sua família, uma vez que a doença afeta a vida, exigindo que os envolvidos façam uma reestruturação.

Faz-se necessário a implementação de enfermeiros pediátricos, a fim de que desempenhem um trabalho de atenção às crianças e adolescentes com Fibrose Cística, através do Programa “Assistência de Enfermagem à Criança com Fibrose Cística e seus Familiares”, desenvolvido pela Ação Diferenciada, no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), que é referência em FC. Esse programa, que se iniciou em 1996 e fez com que o enfermeiro assumisse outra atividade em turno inverso ao seu habitual, é de fundamental importância no tratamento da FC ao proporcionar uma melhor qualidade de vida a esses pacientes e às suas famílias, através de orientações específicas e cuidados necessários para o enfrentamento da doença. (LAURENT; DURANT; ABARNO, 2011).

O profissional deve transmitir confiança ao paciente. Junto aos familiares tomar decisões que possam ser tomadas para um melhor enfrentamento da doença.

O tratamento adequado da FC permite retardar a evolução dos danos pulmonares. A meta principal é a desobstrução das vias aéreas, a fim de garantir a

prevenção de infecções e a manutenção da respiração, fazendo-se uso de nebulização, que ajuda no desprendimento do muco, através da inalação de diferentes medicamentos, incluindo broncodilatadores (aerolim ou berotec), dornase alfa (pulmozyme), e antibióticos como TOBI (tobramicina ou colistine). A eficácia do tratamento é influenciada pela técnica de inalação, bem como a manutenção e limpeza dos equipamentos (SANTOS et.al., 2002).

A fisioterapia respiratória é outro procedimento importante no enfrentamento da FC, sendo considerada um dos grandes pilares do tratamento, pois tem como objetivo a melhoria da ventilação pulmonar (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et.al., 2002).

As técnicas mais utilizadas para a higiene pulmonar são:

Drenagem postural: São posições em que a criança é colocada e que ajudam o muco a se deslocar mais para perto da garganta, onde fica fácil tossir e expelir para fora. As posições de drenagem podem ser feitas no colo da mãe ou em cima da cama, com o auxílio de almofadas e travesseiros (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et.al., 2002).

Tapotagem: Com as mãos em forma de concha, deve-se realizar batidas no tórax da criança, a qual deve estar coberta por uma roupa fina ou lençol. Não é necessário força ao bater. O importante é provocar uma vibração no corpo, que vai deslocar o muco dos canais (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et.al., 2002).

Vibração: São movimentos oscilatórios que podem ser feitos com a mão ou com um massageador elétrico e que também deslocam o muco (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et.al., 2002).

AFE (Aceleração do Fluxo Expiratório): A mãe ou o pai abraça o tórax da criança com as mãos e, quando ela solta o ar (expira), faz uma compressão para dentro e para baixo, prolongando a saída de ar e ajudando a soltar o muco.

HUFF (ou bafinho): Quando a criança é maior, podem-se associar outras técnicas, como pedir para que ela encha o pulmão de ar ao máximo e, depois, solte todo o ar com força, como se fosse embaçar um espelho (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et.al., 2002).

Quanto aos problemas gastrointestinais, o tratamento é baseado na suplementação enzimática, de acordo com a situação do paciente. A quantidade ideal deve ser determinada pelo médico, em conjunto com a família, e depende do ganho de peso, número de evacuações e características das fezes. A dieta

complementar também varia de acordo com a idade, tipo e quantidade de alimentos ingeridos. A dificuldade na digestão de gorduras, em decorrência da insuficiência pancreática, não permite que as vitaminas solúveis em gordura (lipossolúveis: A, D, E e K) sejam absorvidas, exigindo, portanto, suplementação especial (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et. al., 2002).

O paciente com Fibrose Cística precisa, de 120% a 150%, das necessidades diárias de energia para a idade e sexo. A criança portadora da doença apresenta maior necessidade proteica que uma criança sem a enfermidade, podendo-se precisar do dobro ou mais de proteínas por dia, além de se fazer uso rotineiro de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K), vitamina C, fósforo, cálcio, ferro e zinco, sendo a alimentação, portanto, de extrema importância para o tratamento da FC (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et. al., 2002).

No tratamento das glândulas sudoríparas, deve-se fornecer quantidades extras de sal na dieta do paciente e estimular a ingestão de grande quantidade de líquidos. Se a criança aceitar, dar preferência ao soro caseiro para a hidratação. (CASTRO; FIRMINO, 2011; SANTOS et.al., 2002).

A Fibrose Cística abala psicologicamente a família e, principalmente, o paciente, que passa a desenvolver alguns sentimentos em relação à doença, dentre eles: isolamento do convívio social por se sentir diferente, sentimento de inutilidade, mau humor e irritabilidade (GABATZ; RITTER, 2007).

O cuidado com a doença consome não somente a criança, mas também a família, gerando momentos difíceis, com avanços e retrocessos nas relações entre seus membros. Se a família tiver o conhecimento correto da doença e a devida assistência, seus níveis de estresse e ansiedade podem diminuir consideravelmente (FURTADO; LIMA, 2003).

Assim, contata-se, claramente, a importância da assistência de enfermagem para o paciente e sua família. No entanto, os problemas decorrentes da doença e a falta de informação dos profissionais de saúde, acabam, muitas vezes, por dificultar o estreitamento da relação entre os familiares e os membros da equipe, podendo a não interação ser prejudicial no acompanhamento do tratamento da doença.

5. CONCLUSÃO

Pode-se constatar, após a leitura dos artigos aqui citados, a importância da interação multidisciplinar no tratamento diário dos pacientes portadores de Fibrose Cística, uma vez que as longas internações afetam psicologicamente e socialmente a vida dos pacientes.

A assistência de enfermagem deve trabalhar com paciência e cuidado, auxiliando no tratamento e na retirada de dúvidas existentes entre pacientes e familiares, cabendo a esses, por sua vez, confiar na equipe de enfermagem.

As restrições impostas pela hospitalização – a impossibilidade de seguir sua rotina normal e a separação de seus entes queridos –, são uma das maiores dificuldades encontradas. Por isso a equipe de enfermagem deve fazer o possível para amenizar a situação, atentado para as particularidades de cada paciente e para deixando-os mais à vontade.

Proporcionar encontros de pais que experimentam situações semelhantes fortalece cada família, com reflexos positivos na condução do tratamento da doença, como a diminuição da ansiedade, tornando-os, assim, capazes de realizar uma assistência adequada, com consequentes benefícios aos seus filhos, e transformando-os em multiplicadores de experiências positivas.

É de extrema importância que se busque não apenas a melhora física, mas também a psicológica, bem como, uma aceitação clínica por parte da família, para que se possibilite o convívio com a doença de maneira “harmoniosa”.

Por fim, faz-se necessário que as equipes de enfermagem insiram, no seu cotidiano, o cuidado de crianças e adolescentes com Fibrose Cística, sendo de fundamental importância a troca de saberes entre equipes que cuidam desses pacientes específicos, a fim de se buscar sempre as melhores práticas na assistência e promoção à saúde.

REFERÊNCIAS

AFONSO, S. B. C; MITR, R. M. A. Notícias difíceis: sentidos atribuídos por familiares de crianças com fibrose cística. **Ciênc. saúde coletiva** v.18 n.9 Rio de Janeiro Sep. 2013

AMORIM, P. G.. et al. Hormônio de crescimento em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Arq Bras Endocrinol Metab** v.55 no.9 p.661-676 São Paulo Dec. 2011.

BERNARDI, D. M. et al. O impacto da fibrose cística no perfil imunológico de pacientes pediátricos. **J. Pediatr. (Rio J.)** v.89 no.1p. 40-47 Porto Alegre Jan./Feb. 2013.

CASTRO, M. C. S.; FIRMIDA, M. C. O tratamento de Fibrose Cística e suas complicações. **Rev. Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v.10 n.4.p.233-240 out. 2011.

DONADIO, M. V.F. et al. Densidade mineral óssea, função pulmonar, idade cronológica e idade de diagnóstico em crianças e adolescentes com fibrose cística. **J. Pediatr. (Rio J.)** v.89 no.2 p: 151-157 Porto Alegre Mar./Apr. 2013.

EPIFANIO, M. et al. Ensaio clínico randomizado, duplo-cego e controlado por placebo de ciproheptadina para estímulo do apetite na fibrose cística. **J. Pediatr. (Rio J.)** v.88 no.2 p: 155-160 Porto Alegre Mar./Apr. 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** v.11 no.1 .66-73pRibeirão Preto Jan./Feb. 2003.

GABATZ, R. I. B; RITTER, N. R. Crianças hospitalizadas com Fibrose Cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. **Rev. bras. enferm.** v.60 no.1 p.37-41 Brasília Jan./Feb. 2007.

GRABOWSKI, J. L; BERTOLINI, S. M. M. G. Fisioterapia Respiratória em Fibrose Cística_ Estudo de Caso. **Ciência Saúde UNIPAR 3(3)**: set./dez., 1999 p. 251 á 256.

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 2011**; p. 233-237.

LUZ, G. S.. et al. A intersubjetividade no contexto da família de pessoas com fibrose cística. **Rev. bras. enferm.** v.65 n.2 p. 251-256 Brasília Mar./Apr. 2012.

LKATOS, E. M; MARCONI, M. A. Metodologia Científica. **Editora Atlas 1991. 2ª Edição.**

PIZZIGNACCO, T. P ; MELLO, D. F ; LIMA, R. G. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Rev. esc. enferm. USP** v.45 no.3 p.238-244 São Paulo June 2011.

PIZZIGNACCO, T. P. ; MELLO, D.F ; LIMA, R.G.Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: support for nursing care. **Rev. Latino-Am. Enfermagem** v.14 no.4 p.569-577 Ribeirão Preto July/Aug. 2006.

RAMOS, R. T. T. et al. Arquitetura do sono e perfil respiratório polissonográfico de crianças e adolescentes com fibrose cística. **J. Pediatr. (Rio J.)** v.87 no.1p. 63-69 Porto Alegre Jan./Feb. 2011.

REIS, F. J.C; DAMACENO, N. Fibrose Cística. **Jornal de Pediatria** - v. 74, Supl. 1, 1998 p:76 á 93.

RIBEIRO, M. Â.G. O. et.al. Capnografia volumétrica como meio de detectar obstrução pulmonar periférica precoce em pacientes com fibrose cística. **J. Pediatr. (Rio J.)** v.88 no.6 p.509-517 Porto Alegre Nov./Dec. 2012.

SANTOS, J. J. A.et.al. Breve revisão de alguns métodos fisioterapêuticos usados no tratamento fibrose cística / Brief revision of some physical therapy methods used in cystic fibrosis treatment. **Arq. ciências saúde UNIPAR**; p.77-79, jan.-abr. 2002.