



QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA
QUALITY OF LIFE OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS
CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Joerko Campos de Deus¹, Layanna Thomaz Lima da Silva², Bruna Hinnah Borges Martins de Freitas³, Juliano Bortolini⁴

RESUMO

Objetivo: avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Método:** trata-se de um estudo quantitativo e transversal, realizado com crianças e adolescentes. Coletaram-se os dados no ambulatório semanalmente com o instrumento DISABKIDS® na perspectiva dos indivíduos (*Self*) e dos seus pais ou cuidadores (*Proxy*). Realizou-se a análise estatística por técnicas descritivas no *software* SPSS 20, sendo construídas tabelas de frequências. **Resultados:** constituiu-se a amostra por 11 sujeitos. Registrou-se que a maioria (63,6%) dos acompanhantes era de mães com idade média de 41 anos. Apontaram-se, na dimensão impacto, pela *Self*, uma média de 66,4 e, na *Proxy*, de 69,5; entretanto, na dimensão tratamento, pela versão *Self*, obteve-se uma média de 72,4 e, pela *Proxy*, de 66,9. Classificou-se a maioria dos pacientes com boa condição clínica (45,4%) de acordo com o escore de Shwachman-Kulczyki. **Conclusão:** conclui-se que as crianças e adolescentes percebem uma melhor QVRS quanto ao tratamento e uma pior QVRS quanto ao impacto da doença, quando comparados aos seus pais/cuidadores. **Descritores:** Fibrose Cística; Doença Crônica; Qualidade de Vida; Atenção à Saúde; Criança; Adolescente.

ABSTRACT

Objective: to evaluate the health-related quality of life (HRQoL) of children and adolescents with cystic fibrosis. **Method:** this is a quantitative and cross-sectional study with children and adolescents. Data was collected in the outpatient clinic weekly with the DISABKIDS® instrument from the perspective of individuals (*Self*) and their parents or caregivers (*Proxy*). Statistical analysis was performed using descriptive techniques in SPSS 20 software, and frequency tables were constructed. **Results:** the sample was constituted by 11 subjects. It was recorded that the majority (63.6%) of the companions were mothers with a mean age of 41 years. In the Impact dimension, *Self* showed an average of 66.4 and, in *Proxy*, 69.5; however, in the treatment dimension, by the *Self* version, we obtained an average of 72.4 and, by *Proxy*, 66.9. The majority of patients with good clinical status (45.4%) were classified according to the Shwachman-Kulczyki score. **Conclusion:** it is concluded that children and adolescents perceive a better HRQoL on treatment and a worse HRQoL on the impact of the disease, when compared to their parents/caregivers. **Descriptors:** Cystic Fibrosis; Chronic disease; Quality of life; Health Care; Child; Teenager.

RESUMEN

Objetivo: evaluar la calidad de vida relacionada con la salud (QVRS) de niños y adolescentes con fibrosis quística. **Método:** se trata de un estudio cuantitativo y transversal, realizado con niños y adolescentes. Se recogieron los datos en el ambulatorio semanalmente con el instrumento DISABKIDS® en la perspectiva de los individuos (*Self*) y de sus padres o cuidadores (*Proxy*). Se realizó el análisis estadístico por técnicas descriptivas en el *software* SPSS 20, siendo construidas tablas de frecuencias. **Resultados:** se constituyó la muestra por 11 sujetos. Se registró que la mayoría (63,6%) de los acompañantes era de madres con edad promedio de 41 años. Se apunta, en la dimensión impacto, por el *Self*, una media de 66,4 y, en la *Proxy*, de 69,5; sin embargo, en la dimensión tratamiento, por la versión *Self*, se obtuvo un promedio de 72,4 y, por *Proxy*, de 66,9. Se clasificó la mayoría de los pacientes con buena condición clínica (45,4%) de acuerdo con la puntuación de Shwachman-Kulczyki. **Conclusión:** se concluye que los niños y adolescentes perciben una mejor QVRS en cuanto al tratamiento y una peor QVRS en cuanto al impacto de la enfermedad, cuando comparados a sus padres / cuidadores. **Descriptores:** Fibrosis Quística; Enfermedad Crónica; Calidad de Vida; Atención a la Salud; Niño; Adolescente.

^{1,2}Enfermeiros, Universidade Federal de Mato Grosso/UFMT. Cuiabá (MT), Brasil. E-mail: j.c.deus20@gmail.com ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-7049-3811>; E-mail: layannathomaz94@gmail.com ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-7588-8003>; ³Mestra, Universidade Federal de Mato Grosso/UFMT. Cuiabá (MT), Brasil. E-mail: bruhinnah@gmail.com ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-2121-1785>; ⁴Doutor, Universidade Federal de Mato Grosso/UFMT. Cuiabá (MT), Brasil. E-mail: julianobortolini@gmail.com ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0003-0126-3040>

INTRODUÇÃO

Considera-se a fibrose cística (FC) como uma condição crônica rara, genética, hereditária, de transmissão autossômica recessiva, ou seja, herdada de ambos os pais, com um risco de ocorrência de um em cada quatro, se o pai e a mãe forem portadores do gene, sendo mais frequente em caucasianos.¹⁻³ Sabe-se que, no Brasil, a incidência da doença varia conforme a região, entre 1:6.000, 1:8.000 e 1:10.000.⁴

Aponta-se que a doença gera um custo econômico significativo relacionado à saúde e um impacto negativo na qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), tanto para os pacientes, quanto para os cuidadores, quando comparados à população geral.⁵ Registra-se a mediana de mortes pela patologia entre 23 e 29 anos, sendo a insuficiência respiratória a principal causa de óbito.⁶⁻⁷

Caracteriza-se a FC, além de multissistêmica, pela disfunção das glândulas exócrinas, afetando especialmente os pulmões e o pâncreas, em um processo obstrutivo causado pelo aumento da viscosidade do muco. Favorece-se, por esse processo, o bloqueio das vias aéreas, propiciando a proliferação bacteriana, o que leva à infecção crônica; contudo, no pâncreas, a secreção ocasiona o bloqueio dos ductos, levando à fibrose pancreática e, conseqüentemente, à perda de enzimas digestivas, resultando em má nutrição.^{1,8}

Entende-se que a fisiopatologia da doença é o resultado da ausência ou disfunção de uma proteína denominada proteína reguladora da condutância transmembrana na fibrose cística (CFTR), codificada por meio do gene localizado no braço longo do cromossomo 7, *locus* q 31, éxon 10. Pontua-se que esta proteína atua como canal de cloro, regulando o balanço entre íons e água por meio do epitélio. Ressalta-se que a disfunção da proteína CFTR diminui a permeabilidade da membrana celular ao cloreto, trazendo dificuldades para o transporte e a secreção deste íon.²

Verifica-se, deste modo, que cada órgão que depende da proteína CFTR - pulmões, pâncreas, intestinos, glândulas sudoríparas e vasos deferentes - expressa esta disfunção de maneira distinta, de acordo com a sensibilidade de cada um ao *deficit* funcional.²

Observa-se que os sujeitos afetados podem apresentar diferentes manifestações clínicas, isoladas ou combinadas, no órgão afetado, como a tosse crônica, pneumonia recorrente,

esteatorreia, baixo peso, pancreatite, íleo meconial e suor salgado. Manifesta-se a doença, entretanto, de várias outras maneiras, por ser uma enfermidade que acomete vários sistemas e órgãos, podendo, até, permanecer inócua por anos.^{3,9} Alterna-se o curso da doença entre períodos de remissão e de exacerbação, com o aumento da gravidade ao longo dos anos e com complicações como a desnutrição, diabetes, insuficiência hepática e osteoporose.¹⁰

Pontua-se que, durante a infância e a adolescência, o indivíduo vivencia períodos de transformações físicas, psicossociais e emocionais, constituindo momentos de construção do autoconceito, imagem corporal, autoestima e vínculos afetivos na sociedade. Identificam-se, na FC, características estigmatizantes e as repercussões desse estigma podem ter implicações no tratamento, no processo de socialização, nas relações interpessoais e na formação da identidade do indivíduo, refletindo diretamente na sua qualidade de vida.^{3,11}

Sabe-se que os adolescentes carreadores desta enfermidade apresentam dificuldades em relação à sexualidade, à independência e à adesão ao tratamento, pois se sentem diferentes da população geral. Avalia-se, ainda, que a dessemelhança entre os pacientes alude à heterogeneidade dos sinais clínicos, dado que a sua expressão corresponde ao tipo de alteração genética, que pode afetar um ou mais órgãos, além de demandar o envolvimento dos pais/cuidadores, devido à seriedade do regime terapêutico, ocasionando um sentimento de dependência.¹²

Baseia-se, tradicionalmente, o diagnóstico da FC na detecção de níveis elevados de cloreto de sódio no teste do suor (>60 mEq/L em maiores de três meses e >40mEq/L em menores de três meses), na ausência de enzimas pancreáticas e radiográficas, na doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e por meio da história da família. Pode-se confirmar o diagnóstico, atualmente, por meio da identificação do ácido desoxirribonucleico (DNA) dos genes mutantes e da mensuração anormal da diferença de potencial nasal.¹

Recomenda-se, contudo, a realização da triagem neonatal biológica por meio do rastreamento no período neonatal para a detecção precoce e o tratamento oportuno, que consiste na análise do tripsinogênio imunorreativo, realizada em mancha de sangue seco, seguida do exame confirmatório relativo à dosagem de cloretos no suor, de todos os casos suspeitos de fibrose cística,

Deus JC de, Silva LTL da, Freitas BHBM de et al.

podendo ser exigida a análise direta do DNA para a presença da mutação.^{1,8}

Iniciam-se, após o diagnóstico, o tratamento e o acompanhamento que, devido às manifestações clínicas diversas, se tornam complexos, havendo a necessidade de efetivação pelos serviços especializados para FC. Assegura-se ao paciente, pela abordagem multidisciplinar, um tratamento na sua totalidade e exploram-se novas terapias que consigam reduzir a taxa de progressão da doença e tratar oportunamente as suas complicações, elevando substancialmente a sobrevida e a qualidade de vida desses pacientes.¹³⁻⁴ Enfatiza-se, no estudo, a importância do enfermeiro, como membro ativo dessa equipe multidisciplinar, garantindo o seguimento dos pacientes e vislumbrando as necessidades básicas desses sujeitos.³

Associam-se o tratamento e a gestão dos cuidados iniciados até dois meses após a detecção da FC em neonatos, pela triagem neonatal, a menores complicações relacionadas à doença e a melhores resultados de saúde em longo prazo.¹⁵⁻⁶

Registra-se uma perspectiva de vida melhor por meio do tratamento correto, da vigilância da infecção pulmonar e da agilidade na prescrição de antibióticos eficazes e específicos para bactérias patogênicas, assim como pela introdução de enzimas pancreáticas, ofertadas pelo Sistema Único de Saúde (SUS), viabilizando a absorção dos nutrientes no tubo intestinal.⁹

Define-se a qualidade de vida (QV), de acordo com o Grupo de Estudos em Qualidade de Vida da Organização Mundial da Saúde (OMS), como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”.¹⁷ Reforça-se, pelos elementos acerca do sujeito, a organização do conceito amplificado da satisfação absoluta do indivíduo.

Criou-se, pelo DISABKIDS, projeto europeu que visa a melhorar a qualidade de vida e a independência das crianças com condições crônicas e das suas famílias, um conjunto de questionários para a avaliação da qualidade de vida na perspectiva da criança no que diz respeito ao seu bem-estar físico, mental e social.¹⁸ Compreende-se a QVRS como multidimensional e como um conceito que aborda aspectos físicos, emocionais, mentais, sociais e comportamentais do bem-estar subjetivo e do estado funcional percebido pelo paciente e pelo familiar. Aproximam-se as duas definições por considerarem a

Qualidade de vida de crianças e adolescentes...

percepção do envolvido, entretanto, a última personaliza-se pela subjetividade do sujeito e das pessoas próximas.¹⁸

Identificou-se, em estudos sobre a QVRS, que a frequência escolar e o melhor estado nutricional apresentam um impacto positivo para as crianças com FC;¹⁹⁻²⁰ em contrapartida, a duração longa da doença, os níveis elevados de dependência, a hospitalização, a infecção por *Pseudomonas aeruginosa* e a desnutrição estão relacionados a um impacto significativo e negativo na QVRS.^{5,21}

Defende-se que a avaliação da QVRS deve ser estimada no decorrer da assistência ao paciente fibrocístico, por permitir uma melhor compreensão dos aspectos multidimensionais relacionados ao indivíduo e contribuir para a elaboração de protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas.²²

OBJETIVO

- Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de crianças e adolescentes com fibrose cística.

MÉTODO

Trata-se de um estudo quantitativo, transversal, realizado no Hospital Universitário Júlio Muller (HUJM) - Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT), referência no âmbito da FC no Estado de Mato Grosso, que surgiu a partir da implantação e do planejamento para a habilitação da Fase III, que inclui, dentro das modalidades do Programa de Triagem Neonatal, a fibrose cística. Acompanharam-se, no início da pesquisa, 16 pacientes na faixa etária entre oito e 18 anos, sendo que um faleceu, dois faltaram aos retornos e outro deixou de acompanhar o serviço.

Consideraram-se, para o estudo, todas as crianças e adolescentes, com idade entre oito e 18 anos, com FC, em seguimento ambulatorial, que aceitaram participar da pesquisa, com a autorização dos pais ou cuidadores. Pontua-se que os participantes assinaram um Termo de Assentimento, concomitante à rubrica do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, assinado por seus pais ou responsáveis e pelo profissional de saúde referência, somando 12 indivíduos. Excluiu-se um deles, pois não possuía condição cognitiva compatível com a idade, verificada por intermédio do instrumento do grupo DISABKIDS®, denominado “variáveis clínicas para todas as condições”, aplicado ao profissional de saúde, perfazendo um total de 11 sujeitos.

Coletaram-se os dados no ambulatório semanalmente, às segundas-feiras, de 11 de setembro a 18 de dezembro de 2017, de acordo com o agendamento de seguimento dos pacientes, sendo que as abordagens foram realizadas na ordem em que os sujeitos chegavam para as suas consultas. Ressalta-se que todas as crianças e adolescentes responderam aos instrumentos separadamente e sozinhos, e que os instrumentos utilizados para a coleta de dados possuem um alto índice de consistência interna.²²

Utilizaram-se instrumentos específicos, elaborados e validados pelo grupo DISABKIDS®, autoaplicáveis, para mensurar a QVRS em crianças e adolescentes de oito a 18 anos com FC, na perspectiva dos indivíduos (versão *self*) e dos seus pais ou cuidadores (versão *proxy*). Aponta-se que os itens são iguais, diferindo apenas em relação à redação, com o foco nas crianças e adolescentes. Apresentam-se dez itens no instrumento, expondo as duas dimensões a serem avaliadas, denominadas de impacto e tratamento: a) Impacto (quatro itens) - descreve a sensação de cansaço e exaustão; b) Tratamento (seis itens) -descreve o impacto emocional originado pelo tratamento.²²

Observa-se que o instrumento utiliza a escala *Likert* para a coleta das respostas, com cinco pontos de graduação: nunca, quase nunca, às vezes, muitas vezes e sempre (a pontuação de cada item varia de um a cinco). Recodificaram-se os itens para o cálculo dos escores finais: 1=5, 2=4, 3=3, 4=2 e 5=1, portanto, quanto maiores os escores, menores o impacto negativo da condição crônica na QVRS das crianças ou adolescentes.²²

Encontram-se mais três itens sobre os sintomas da doença que, apesar de não serem computados nos escores do instrumento, relacionam-se à gravidade da condição percebida pelas crianças e adolescentes.²²

Aplicou-se, adicionalmente, outro instrumento do grupo DISABKIDS®, denominado “variáveis clínicas para todas as condições”, ao profissional de saúde responsável pela criança e adolescente com FC, apresentando questões sobre a sua doença base, aspectos cognitivos e o valor do escore de Shwachman-Kulcziki para saber a gravidade da doença.²³

Salienta-se a QVRS como a variável de interesse, e as demais variáveis são o sexo (feminino e masculino), a idade, a data de nascimento, a quantidade de irmãos, o tempo decorrido desde que o paciente frequenta a escola, a série escolar, o nível escolar (Ensino Fundamental, Médio, Superior e outro), a

gravidade da FC durante o último ano (nenhuma, pouca, moderada, muita e extrema), a quantidade de maus momentos ocasionados pelos sintomas da FC durante o último ano (nunca, uma vez, duas vezes, três vezes e mais de três vezes), a última vez que teve hemoptise (nunca, no ano passado, nos últimos seis meses, no mês passado e na semana passada), o responsável pelo preenchimento do questionário “variáveis clínicas para todas as condições” (pediatra da criança, especialista hospitalar, especialista da comunidade, médico ou enfermeiro da escola, outro clínico e documentação hospitalar), o diagnóstico base da criança, CID 10, habilidades cognitivas (desenvolvimento cognitivo normal, atraso de desenvolvimento, dificuldade de aprendizagem, retardo mental e desconhecido), o escore de Shwachman-Kulczyki e a gravidade da doença base (excelente, bom, médio, moderado e grave).

Estruturou-se o banco de dados por meio do editor de planilhas da *Microsoft Office Excel*, com dupla digitação independente. Compararam-se os dados de ambos os bancos utilizando a ferramenta *Data Compare* para identificar e corrigir possíveis incoerências pela consulta aos documentos de coleta originais. Realizou-se a análise estatística por técnicas descritivas no *software* SPSS 20, sendo construídas tabelas de frequências.

Autorizou-se este estudo pela Chefia da Unidade da Atenção à Saúde da Criança e Adolescentes do Departamento de Pediatria e pela Gerência de Ensino e Pesquisa no Setor de Gestão de Pesquisa e Inovação Tecnológica - GEP/SGPIT/HUJM - UFMT/EBSERH, sob o parecer nº 032017.

Submeteu-se e aprovou-se o projeto, após a autorização dos respectivos setores, pelo Comitê de Ética em pesquisa envolvendo seres humanos, sob o protocolo nº 2.191.112 e o CAAE 71483517.3.0000.5541, em julho de 2017, seguindo todas as prerrogativas da Resolução 466/2012.

RESULTADOS

Registrou-se que, dos 11 sujeitos que participaram da pesquisa, seis (54,5%) eram do sexo masculino. Visualizam-se as demais características sociodemográficas das crianças, adolescentes e cuidadores na tabela 1.

Expõem-se, na tabela 2, os valores padronizados médios, desvio padrão, medianos, máximo e mínimo para os escores do instrumento que avalia a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde de crianças/adolescentes com fibrose cística, segundo os pacientes e os

pais ou cuidadores. Computaram-se os escores da dimensão impacto e da dimensão tratamento separadamente, sendo que todos os itens de ambas as dimensões foram respondidos. Padronizaram-se os escores, para a apresentação dos resultados, em uma escala de zero a 100.

Aponta-se, quanto à percepção da criança em relação à gravidade da sua fibrose cística

durante o último ano, que quatro (36,4%) referiram nenhuma gravidade, enquanto três (27,2%) avaliaram pouca gravidade, duas (18,2%), muita gravidade e outras duas (18,2%), moderada gravidade; contudo, na percepção dos pais/cuidadores, cinco (45,4%) tiveram pouca gravidade, três (27,3%), moderada gravidade, duas (18,2%), nenhuma gravidade e uma (9,1%), muita gravidade.

Tabela 1. Características sociodemográficas das crianças, adolescentes e cuidadores. Cuiabá (MT), Brasil, 2018

Crianças e adolescentes			
Idade (anos) (Média/DP)			12/3,6
Número de irmãos/irmãs (Média/DP)			1/1,3
Anos na escola (Média/DP)			6/3,5
Nível escolar	Fundamental (n/%)		9/81,8
	Médio (n/%)		2/18,2
Pais ou cuidadores			
Idade (anos) (Média/DP)			41/5,7
Respondentes	Mães (n/%)		7/63,6
	Pais (n/%)		3/27,3
	Avó (n/%)		1/9,1
Estado Civil	Casado (n/%)		8/72,7
	Divorciado (n/%)		1/9,1
	Solteiro (n/%)		1/9,1
	Viúvo (n/%)		1/9,1

Tabela 2. Valores padronizados médios, desvio padrão, medianos, máximo e mínimo para os escores do instrumento segundo as crianças ou adolescentes (Self) e os pais ou cuidadores (Proxy). Cuiabá (MT), Brasil, 2018.

Dimensão	Média (Self/Proxy)	DP (Self/Proxy)	Mediana (Self/Proxy)	Máxima (Self/Proxy)	Mínima (Self/Proxy)
Impacto (0-100)	66,4/69,5	18,4/16,0	70,0/65,0	90,0/90,0	30,0/45,0
Tratamento (0-100)	72,4/66,9	22,8/21,8	73,3/80,0	100,0/100,0	40,0/33,3

Verifica-se, em relação à ocorrência de maus momentos por causa dos sintomas da FC durante o último ano, que três crianças/adolescentes (27,3%) responderam que aconteceram nunca ou apenas uma vez, dois (18,2%), duas vezes, dois (18,2%), mais de três vezes e um (9,0%), três vezes. Observa-se, por sua vez, na percepção dos pais/cuidadores, que três (27,3%) tiveram um episódio, três (27,3%), dois episódios, duas (18,2%), três episódios, duas (18,2%), nunca e uma (9,0%), mais de três vezes.

Nota-se que, quando questionados sobre a última vez que tiveram hemoptise, oito

crianças/adolescentes (72,7%) disseram que nunca tiveram, duas (18,2%) afirmaram que tiveram hemoptise no ano passado e uma (9,1%), nos últimos seis meses; entretanto, nove (81,8%) pais/cuidadores apontaram que os pacientes nunca apresentaram hemoptise, um (9,1%), no ano passado e um (9,1%), nos últimos seis meses.

Apresenta-se, na tabela 3, a distribuição das crianças e adolescentes segundo a gravidade da fibrose cística, na qual se observa que cinco (45,4%) a classificaram como boa, de acordo com o escore de Shwachman-Kulczyki.

Tabela 3. Distribuição das crianças e adolescentes segundo a gravidade da fibrose cística classificada de acordo com o escore de Shwachman-Kulczyki. Cuiabá (MT), Brasil, 2018.

Gravidade	n	%
Grave	1	9,1
Moderada	4	36,4
Média	0	0,0
Boa	5	45,4
Excelente	1	9,1
Total	11	100,0

DISCUSSÃO

Define-se a medida da QVRS como essencial para se conhecer a perspectiva do paciente e dos pais/cuidadores quanto aos aspectos subjetivos de saúde, sobretudo, quando se trata de um paciente com condições crônicas.²² Avalia-se, neste estudo, o impacto da doença e do tratamento na QVRS das crianças e adolescentes investigados, contribuindo para nortear as intervenções clínicas futuras. Possibilita-se, pela combinação das avaliações, uma visão ampliada da QVRS, ou seja, em uma análise comparativa dos dois instrumentos *self/proxy*, e retrata-se uma percepção mais fidedigna da real situação de saúde do sujeito.

Salienta-se que, quanto à distribuição da FC entre os sexos nas crianças e adolescentes, não há consenso na literatura,^{22,24-5} porém, em relação ao adulto referência da criança/adolescente, a mãe aparece em evidência na versão *proxy*, assim como em outros estudos.^{20,22}

Verifica-se que as mães se apresentam como as principais cuidadoras dos filhos e sentem satisfação ao fazê-lo, compreendendo a tarefa como uma entrega ao processo de aprendizagem que entendem ser a maternidade, no sentido de serem mães competentes, que amam, cuidam e estão sempre presentes.²⁶

Perceberam-se, quanto à avaliação da QVRS, em relação às duas dimensões - impacto e tratamento -, ponderadas na perspectiva das crianças e adolescentes (*self*) e dos pais/cuidadores (*proxy*), poucas diferenças entre as médias do impacto da doença na QVRS; contudo, quando se analisam as médias da dimensão tratamento, verifica-se que as crianças e adolescentes tendem a qualificar melhor a sua QVRS quando comparados à percepção dos seus pais/cuidadores, o que coincide com outros achados.²⁷⁻⁸ Sugere-se que isso pode ocorrer devido ao melhor enfrentamento da doença por parte das crianças/adolescentes.²⁹

Constata-se, por pesquisadores, por meio dos discursos das mães de pacientes com FC, uma dificuldade de conviver com o tratamento diário da doença. Encontra-se uma rotina cansativa de horários, medicamentos, fisioterapia respiratória e retornos às consultas; além disso, são frequentes as internações, fazendo com que elas se afastem das suas atividades corriqueiras.¹¹

Aponta-se que, quando se comparam os resultados apresentados aos de outra pesquisa, realizada em três Estados

brasileiros, com 113 pacientes, a média da dimensão impacto na versão *self* foi de 72,71, e verifica-se um menor impacto negativo da condição crônica na QVRS do que neste estudo. Ressalta-se, entretanto, que, quanto à dimensão tratamento, se registrou o contrário, pois se obteve uma média de 67,70, menor do que a encontrada nesta pesquisa, ou seja, quanto maior o escore, menor o impacto negativo da condição crônica na QVRS da criança/adolescente.²²

Constatam-se diferenças entre a gravidade percebida pelos pacientes e pelos pais/cuidadores. Pontua-se que o paciente tende a desdenhar a gravidade da sua doença enquanto ela é leve e, com o avançar da FC, a percepção subjetiva deixa de discriminar o prejuízo progressivo da saúde, em especial, quando a doença avança do estágio moderado para o estágio grave. Identificou-se, pelos autores, que a percepção da gravidade da doença pelo paciente com FC se correlaciona às medidas objetivas da gravidade da enfermidade, como o escore clínico de SK.¹⁰

Salienta-se que, quanto ao escore de SK, aplicado em um estudo realizado na Hungria, também foi identificada a maior proporção de indivíduos cujo estado clínico foi classificado como bom (55,9%), entretanto, apenas 3,4% eram graves.²¹ Desenvolveu-se o escore SK com a finalidade de avaliar a gravidade da doença mediante o ensaio clínico e radiológico, fraccionado em quatro categorias: atividade geral; exame físico; nutrição e achados radiológicos, cada uma com cinco pontuações possíveis. Indica-se a gravidade da FC como o fator isolado mais importante, pois afeta a sobrevivência desses pacientes.³⁰

Entende-se uma relação moderada entre a QVRS e o escore SK específicos da doença, de acordo com a perspectiva dos pacientes e dos pais/cuidadores;²¹ portanto, o escore SK pode fornecer informações sobre a gravidade clínica da FC e pode atuar, também, como um indicador da QVRS.

Aponta-se, em estudos, que a frequência escolar e o melhor estado nutricional apresentam um impacto positivo na QVRS de crianças e adolescentes com FC;¹⁹⁻²⁰ porém, a duração longa da doença, o avanço da idade, os níveis elevados de dependência, a hospitalização, a infecção por *Pseudomonas aeruginosa* e a desnutrição estão relacionados a um impacto significativo e negativo na QVRS. Sabe-se que, em pacientes com FC, a QVRS declina lentamente ao longo do tempo - aproximadamente, 1% por ano.^{5,21,25}

Considera-se o diagnóstico precoce durante a triagem neonatal como a melhor ferramenta

para assegurar o tratamento oportuno e um melhor prognóstico ao paciente¹⁹. Aponta-se que os profissionais de saúde devem ser capazes de identificar as necessidades desses pacientes e das suas famílias, com o intuito de alcançar uma melhor compreensão e adaptação do processo de transição entre a saúde e a doença.³

Sugere-se que a abordagem multidisciplinar, evidenciada no local de estudo, pode ser um importante benefício já estabelecido na QVRS dos pacientes, principalmente, quando se presta um cuidado humanizado, diminuindo o impacto negativo que a FC causa na vida do paciente e da sua família.

Identificam-se, neste estudo, algumas limitações, como a amostra insuficiente para se observar a relação entre as variáveis estudadas, portanto, nenhuma conclusão sobre as associações pôde ser desenhada. Fazem-se necessárias mais investigações a fim de se avançar, cada vez mais, no sentido da melhor compreensão acerca da QVRS de crianças e adolescentes com FC.

CONCLUSÃO

Conclui-se que as crianças e adolescentes percebem uma melhor QVRS quanto ao tratamento e uma pior QVRS quanto ao impacto da doença, quando comparados à percepção dos seus pais/cuidadores. Favorecem-se, ao se conhecerem as dimensões da QVRS que são mais afetadas nesse contexto, o planejamento da assistência de Enfermagem e, conseqüentemente, a melhoria na qualidade do cuidado. Pontua-se, além disso, que o uso de questionários específicos na rotina da prática clínica poderia expandir a utilidade de medidas de QVRS, nas quais se detectam os aspectos que têm sido influenciados pela FC na vida desses pacientes, permitindo um cuidado individualizado e levando em consideração a percepção do próprio paciente. Avalia-se que, para a compreensão da influência das variáveis independentes da QVRS, são necessários novos estudos, com um aumento da amostra.

REFERÊNCIAS

1. Canlon PM. A criança com infecção respiratória. In: Hockenberry MJ, Wilson D. Wong: Fundamentos de enfermagem pediátrica. 9th ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2014.
2. Firmida MC, Marques BL, Costa, CH. Fisiopatologia e manifestações clínicas da Fibrose Cística. Rev HUPE [Internet]. 2011

Oct/Nov [cited 2018 Jan 15];10(4):46-58. Available from: http://revista.hupe.uerj.br/detalhe_artigo.asp?id=72

3. Reishino MC, Gomes BO. The teenager with cystic fibrosis: Grow in difference. Rev Port Enferm Saúde Mental. 2016 Apr; Spe 3:85-94. Doi: <http://dx.doi.org/10.19131/rpesm.0123>

4. Dalcin PTR, Silva FAA. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. J Bras Pneumol [Internet]. 2008 Feb [cited 2018 Jan 15];34(2):107-17. Available from: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v34n2/en_v34n2a08.pdf

5. Chevreul K, Brigham KB, Michel M, Rault G, BURQOL-RD Research Network. Costs and health-related quality of life of patients with cystic fibrosis and their carers in france. J Cyst Fibros. 2015 May;14(3):384-91. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.11.006>

6. Dellon EP, Chen E, Goggin J, Homa K, Marshall BC, Sabadosa KA, et al. Advance care planning in cystic fibrosis: current practices, challenges, and opportunities. J Cyst Fibros. 2016 Jan;15(1):96-101. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.08.004>

7. Martin C, Hamard C, Kanaan R, Boussaud V, Grenet D, Abély M, et al. Causes of death in French cystic fibrosis patients: The need for improvement in transplantation referral strategies. J Cyst Fibros. 2015 Mar;15(2):204-12. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.09.002>

8. Ministério da Saúde (BR) Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Triagem neonatal biológica: manual técnico [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2016 [cited 2018 Jan 15]. Available from: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal_biologica_manual_tecnico.pdf

9. Ministério da Saúde (BR), Gabinete do Ministro. Portaria Conjunta SAS-SCTIE/MS nº8. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Fibrose Cística- Manifestações pulmonares [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2017 [cited 2018 Jan 15]. Available from: <http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2017/outubro/09/PCDT-Fibrose-Cistica-Pulmao.pdf>

10. Dalcin PTR, Rampon G, Pasin LR, Becker SC, Ramon GM, Oliveira VZ. Perception of disease severity in adult patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2009 Jan;35(1):27-34. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132009000100005>

11. Tavares KO, Carvalho MDB, Pelloso SM. Difficulties experienced by the mothers of

people with cystic fibrosis. Texto contexto-enferm. 2014 Apr/June; 23(2):294-00. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/0104-07072014000050013>

12. Aguiar KCA, Nucci NAG, Marson FAL, Hortencio TDR, Ribeiro AF, Ribeiro JD. Living with cystic fibrosis: the personal brazilian adolescent view. Psicol Estud. 2016 Apr/June;21(2):212-22. Doi: [10.4025/psicoestud.v21i2.30494](http://dx.doi.org/10.4025/psicoestud.v21i2.30494)

13. Castro MCS, Firmida MC. O Tratamento na fibrose cística e suas complicações. Rev HUPE [Internet]. 2011 Oct/Nov [cited 2018 Jan 17]; 10(4):82-108. Available from: http://revista.hupe.uerj.br/detalhe_artigo.asp?id=76

14. Sawicki GS, Riekert KA. Counterpoint: too little care or too little collaboration: Approaches to treatment refusal in CF. J Cyst Fibros. 2017 Mar; 16(2):304-5. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.02.005>

15. Mak DY, Sykes J, Stephenson AL, Lands LC. The benefits of newborn screening for cystic fibrosis: The Canadian experience. J Cyst Fibros. 2015 May; 15(3):302-8. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2016.04.001>

16. VanDevanter DR, Khale JS, O'Sullivan AK, Sikirica S, Hodgkins PS. Cystic Fibrosis in Young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. J Cyst Fibros. 2015 Mar;15(2):147-57. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.09.008>

17. The world health organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the world health organization. Soc Sci Med. 1995 Nov; 41(10):1403-9. Doi: [https://doi.org/10.1016/0277-9536\(95\)00112-K](https://doi.org/10.1016/0277-9536(95)00112-K)

18. Disabkids. Projeto DISABKIDS: Informações do Projeto [Internet]. Hamburg: Disabkids; 2018 [cited 2018 Jan 17]. Available from: <https://www.disabkids.org/disabkids-project/information-about-the-project/>

19. Shoff SM, Thuczek A, Laxova A, Farrel PM, Lai HJ. Nutritional status is associated with health-related quality of life in children with cystic fibrosis aged 9-19 years. J Cyst Fibros. 2013 Dec; 12(6):746-53. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2013.01.006>

20. Borawska-Kowalczyk U, Bodnar R, Meszaros A, Sands D. Comparison of health-related quality of life among children with cystic fibrosis and their parents in two Eastern European countries. J Cyst Fibros. 2015 Nov;14(6):798-04. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.03.008>

21. Bodnar R, Kadar L, Holics K, Ujhelyi R, Kovacs L, Bolbas K, et al. Factors influencing

quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. Ital J Pediatr. 2014 June; 40:50. Doi: <https://doi.org/10.1186/1824-7288-40-50>

22. Santos DMSS, Deon KC, Bullinger M, Santos CB. Validity of the DISABKIDS® - Cystic Fibrosis Module for Brazilian children and adolescents. Rev Latino-Am Enferm. 2014 Sept/Oct; 22(5):819-25. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/0104-1169.3450.2485>

23. Santos DMSS, Deon KC, Fegadolli C, Reis RA, Torres LAGMM, Bullinger M, et al. Cultural adaptation and initial psychometric properties of the DISABKIDS®- Cystic Fibrosis Module - Brazilian version. Rev esc enferm USP. 2013 Dec; 47(6):1311-7. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0080-623420130000600009>

24. Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio MVF, Pinto LA, et al. Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. Respir care. 2015 Jan; 60(1):81-7. Doi: <https://doi.org/10.4187/respcare.02578>

25. Uchmanowicz I, Jankowska-Polanska B, Rosinczuk J, Wleklik M. Health-related quality of life of patients suffering from cystic fibrosis. Adv Clin Exp Med. 2015 Jan/Feb; 24(1):147-52. Doi: <https://doi.org/10.17219/acem/38147>

26. Martins CA, Abreu WJP, Figueiredo MCAB. Becoming a father and a mother: a socially constructed role. Referência. 2014; 4(2):121-31. Doi: <http://dx.doi.org/10.12707/R111394>

27. Groeneveld IF, Sosa ES, Pérez M, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Gallardo C, et al. Health-related quality of life of spanish children with cystic fibrosis. Qual Life Res. 2012;21(10):1837-45. Doi: <https://doi.org/10.1007/s11136-011-0100-8>

28. Hegarty M, MacDonald J, Watter P, Wilson C. Quality of life in young people with cystic fibrosis: effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. Child Care Health Dev. 2008 July; 35(4):462-8. Doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2008.00900.x>

29. Bredemeier J, Gomes WB. Perception of quality of life of persons with cystic fibrosis: a study on the adequacy of rating scales. Rev psiquiatr Rio Gd Sul. 2007 Jan/Apr ;29(1):35-43. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0101-81082007000100010>

30. Freire ID, Silva FAA, Araújo MA. Comparison among pulmonary function test

Deus JC de, Silva LTL da, Freitas BHBM de et al.

Qualidade de vida de crianças e adolescentes...

results, the Shwachman-Kulczycki score and the Brasfield score in patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2008 May; 34(5)280-7. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132008000500006>

Submissão: 10/05/2018

Aceito: 13/01/2019

Publicado: 01/03/2019

Correspondência

Bruna Hinnah Borges Martins de Freitas
Faculdade de Enfermagem, Universidade
Federal de Mato Grosso
Av. Fernando Corrêa da Costa, 2367
Bairro Boa Esperança
CEP: 78060-900 – Cuiabá (MT), Brasil