



Revista de Enfermagem

UFPE On Line

ISSN: 1981-8963

ARTIGO REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

OUTPATIENT NURSING CARE FOR CYSTIC FIBROSIS PATIENTS

ASISTENCIA DE ENFERMERÍA EN EL AMBULATORIO AL PACIENTE CON FIBROSIS CÍSTICA

Ana Cristina Almeida Moura¹, Dirce Nascimento Pinheiro²

RESUMO

Objetivo: analisar as evidências científicas acerca dos cuidados de Enfermagem no âmbito ambulatorial voltados aos pacientes com fibrose cística. **Método:** trata-se de estudo descritivo, bibliográfico, tipo revisão integrativa, com 14 artigos disponíveis *on-line*, no período de 2013 a 2017, nas bases de dados MEDLINE, CINAHL, LILACS, BDNF, IBECs, WEB OF SCIENCE, analisados pela Técnica de Análise de Conteúdo, e apresentados em forma de figuras. **Resultados:** avalia-se que a assistência de Enfermagem no ambulatório ao paciente com fibrose cística ainda é incipiente; com isto, há dificuldades na adesão medicamentosa, controle da dor, falta de envolvimento da família no tratamento, diminuição da qualidade de vida e conforto do paciente. **Conclusão:** observou-se uma literatura internacional constituída, majoritariamente, por produções em inglês, com nível de evidência VI, e percebeu-se que há mais produções sobre a fibrose cística na área pediátrica. Entende-se que os temas que contribuirão para o avanço da Enfermagem em estudos futuros serão: a adesão medicamentosa ao tratamento para a fibrose cística; os cuidados centrados na família; o apoio psicossocial ao cliente e família; a qualidade de vida; a promoção do conforto e o alívio da dor. **Descritores:** Fibrose Cística; Cuidados de Enfermagem; Doença Crônica; Pneumologia; Genética; Enfermagem.

ABSTRACT

Objective: to analyze the scientific evidence of outpatient nursing care for patients with cystic fibrosis. **Method:** this is a descriptive, bibliographic study, of the type integrative literature review, carried out with 14 articles available online, published from 2013 to 2017 in MEDLINE database, CINAHL, LILACS, BDNF, IBECs, and WEB OF SCIENCE. Data were analyzed according to the Content Analysis technique and were presented in figures. **Results:** the findings pointed that the outpatient nursing care for cystic fibrosis patients is still incipient. There are difficulties in drug adherence, pain control, lack of involvement of families in the treatment, and decreased quality of life and comfort of patients. **Conclusion:** international articles mainly published in English and with level of evidence VI were observed, and there were more productions about cystic fibrosis in the pediatric area. It is understood that the themes that will contribute to the advancement of nursing in future studies are: medication adherence for treatment of cystic fibrosis; family-centered care; psychosocial support to clients and families; quality of life; and promotion of comfort; and pain relief. **Descriptors:** Cystic Fibrosis; Nursing care; Chronic Disease; Pneumology; Genetics; Nursing.

RESUMEN

Objetivo: analizar las evidencias científicas acerca de los cuidados de Enfermería en el ámbito ambulatorial dirigidos a los pacientes con fibrosis cística. **Método:** se trata de un estudio, descriptivo, bibliográfico, tipo revisión integradora de la literatura, con 14 artículos disponibles *on-line*, en el período de 2013 a 2017, en las bases de datos MEDLINE, CINAHL, LILACS, BDNF, IBECs, WEB OF SCIENCE, estudiados según el Análisis de Contenido y presentados en forma de figuras. **Resultados:** se evalúa que la asistencia de Enfermería en el ambulatorio al paciente con fibrosis cística aún es incipiente, con eso hay dificultades en la adhesión medicamentosa, control del dolor, falta de envolvimento de la familia en el tratamiento, disminución de la calidad de vida y confort del paciente. **Conclusión:** se observó una literatura internacional constituída mayoritariamente por producciones en inglés, con nivel de evidencia VI, y se percibe que hay más producciones sobre la fibrosis cística en el área pediátrica. Se entiende que los temas que contribuirán para el avance de la Enfermería en estudios futuros serán la adhesión medicamentosa al tratamiento para la fibrosis cística; los cuidados centrados en la familia; el apoyo psicossocial al cliente y familia; la calidad de vida; la promoción del confort; y el alivio del dolor. **Descritores:** Fibrosis Quística; Atención de Enfermería; Enfermedad Crónica; Neumología; Genética; Enfermería.

^{1,2}Universidade Federal do Pará/UFPA. Belém (PA), Brasil. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1365-6485> ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4232-9272>

Como citar este artigo

Moura ACA, Pinheiro DN. Assistência de enfermagem no ambulatório ao paciente com fibrose cística. Rev enferm UFPE on line. 2019;13:e238157 DOI: <https://doi.org/10.5205/1981-8963.2019.238157>

INTRODUÇÃO

Reconhece-se que a fibrose cística (FC), ou mucoviscidose, como também é popularmente conhecida, é uma doença hereditária grave, determinada por um padrão de herança autossômico recessivo que afeta, especialmente, os pulmões e o pâncreas, em um processo obstrutivo causado pelo aumento da viscosidade das mucosas. Aponta-se que, nos pulmões, esse aumento na viscosidade bloqueia as vias aéreas, propiciando a proliferação bacteriana (especialmente, *pseudomonas* e *estafilococos*), o que leva à infecção crônica e à lesão pulmonar, com a perda de capacidade e elasticidade, resultando em danos e no óbito por disfunção respiratória; no pâncreas, quando os ductos estão obstruídos pela secreção espessa, há a perda de enzimas digestivas, levando à má nutrição.¹

Estima-se, no Brasil, que a incidência de fibrose cística seja de 1:7576 nascidos vivos; porém, apresentam-se diferenças regionais, com valores mais elevados nos Estados da região Sul.² Sabe-se que a FC é detectável, ainda na triagem neonatal, em fase pré-sintomática, em todos os nascidos vivos e é uma das principais doenças pulmonares crônicas da infância; no Brasil, tem uma incidência em torno de 1:10 mil nascidos vivos.³

Sabe-se que o enfermeiro, no ambulatório, tem que estar atento, principalmente, aos sintomas pulmonares e orientar o paciente ou familiar quanto aos fatores de risco associados às infecções respiratórias a fim de evitar ou reduzir complicações. Ensinam-se os sinais e sintomas que a doença evidencia nas vias aéreas, e estimula-se a necessidade de uma ingestão hídrica e nutricional adequada. Torna-se essencial que se explique todo e qualquer procedimento a fim de se diminuir a ansiedade e a surpresa do paciente frente ao novo, reduzindo o medo do desconhecido.⁴

Pontua-se que o enfermeiro deve se atentar para o biopsicossocial do paciente, realizando-se, assim, um cuidado individualizado. Faz-se importante, além disso, que o profissional desenvolva novos saberes para cuidar e oriente as necessidades e expectativas dos portadores da fibrose cística e de seus familiares. Defende-se, nesse sentido, que o enfermeiro se desenvolve com uma atitude de comprometimento para proporcionar o cuidado de forma humanizada, baseando-se em uma relação de ajuda e compaixão.⁴

OBJETIVO

- Analisar as evidências científicas acerca dos cuidados de Enfermagem no âmbito ambulatorial voltados aos pacientes com fibrose cística.

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo, bibliográfico, tipo revisão integrativa da literatura, a qual permite identificar, analisar e sintetizar o conhecimento abordado em estudos independentes sobre determinado assunto a fim de se apontar as lacunas existentes. Percorreram-se, para a elaboração desta revisão integrativa, as seguintes etapas: estabelecimento da hipótese e objetivos da revisão integrativa; estabelecimento de critérios de inclusão e exclusão de artigos (seleção da amostra); definição das informações a serem extraídas dos artigos selecionados; análise dos resultados; discussão e apresentação dos resultados e a síntese do conhecimento.⁵

Realizou-se o levantamento dos artigos por dois revisores independentes, nos meses de abril e maio de 2018. Empregou-se, no desenvolvimento do estudo, um protocolo de busca e revisão de artigos, abrangendo a identificação do tema e a seleção da questão de pesquisa: "Quais os cuidados de Enfermagem no âmbito ambulatorial voltados aos pacientes com fibrose cística?".

Buscou-se o conteúdo mediante o acesso *on-line* a sistemas de bases de dados importantes no contexto da saúde: *Medical Literature Analysis and Retrieval System on-line* (MEDLINE, via EBSCO), *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature* (CINAHL), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), IBECS, *WEB OF SCIENCE* e PubMed. Selecionaram-se como critérios de inclusão: artigos publicados apenas nos idiomas inglês, espanhol ou português, entre o período de 2013 e 2017 e disponíveis na íntegra. Excluíram-se as pesquisas sem subsídio para a Enfermagem e que não abordassem explicitamente os cuidados de Enfermagem sobre a fibrose cística.

Associaram-se os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e as combinações em uma estratégia ("nuvem de combinações de DeCS"): "*fibrosis cystic*", "*nursing care*" e "*nursing*", ligados pelo operador *booleano and* e empregados com a devida seleção em "TÍTULO, RESUMO E ASSUNTO". Guiou-se, com a composição final do banco de

Moura ACA, Pinheiro DN.

dados, o estudo pela técnica de Análise de Conteúdo, para a discussão do teor dos artigos.

Exploraram-se e tipificaram-se os sete níveis de evidência para a prática clínica neste estudo: nível I, para revisão sistemática ou metanálise; nível II, para ensaio randomizado controlado; nível III, para ensaio controlado sem randomização; nível IV, para estudos de caso controle ou estudos de coorte; nível V, para metassíntese qualitativa, nível VI, para estudos qualitativos e nível VII, para

Assistência de enfermagem no ambulatório...

opiniões de especialistas.⁶ Utilizaram-se, para a seleção das publicações incluídas no estudo, as recomendações do PRISMA, representado na figura 1.

Respeitaram-se, por se tratar de um tipo de estudo documental cujos dados são de caráter público, todos os preceitos éticos envolvidos em relação à análise e divulgação dos dados da pesquisa.

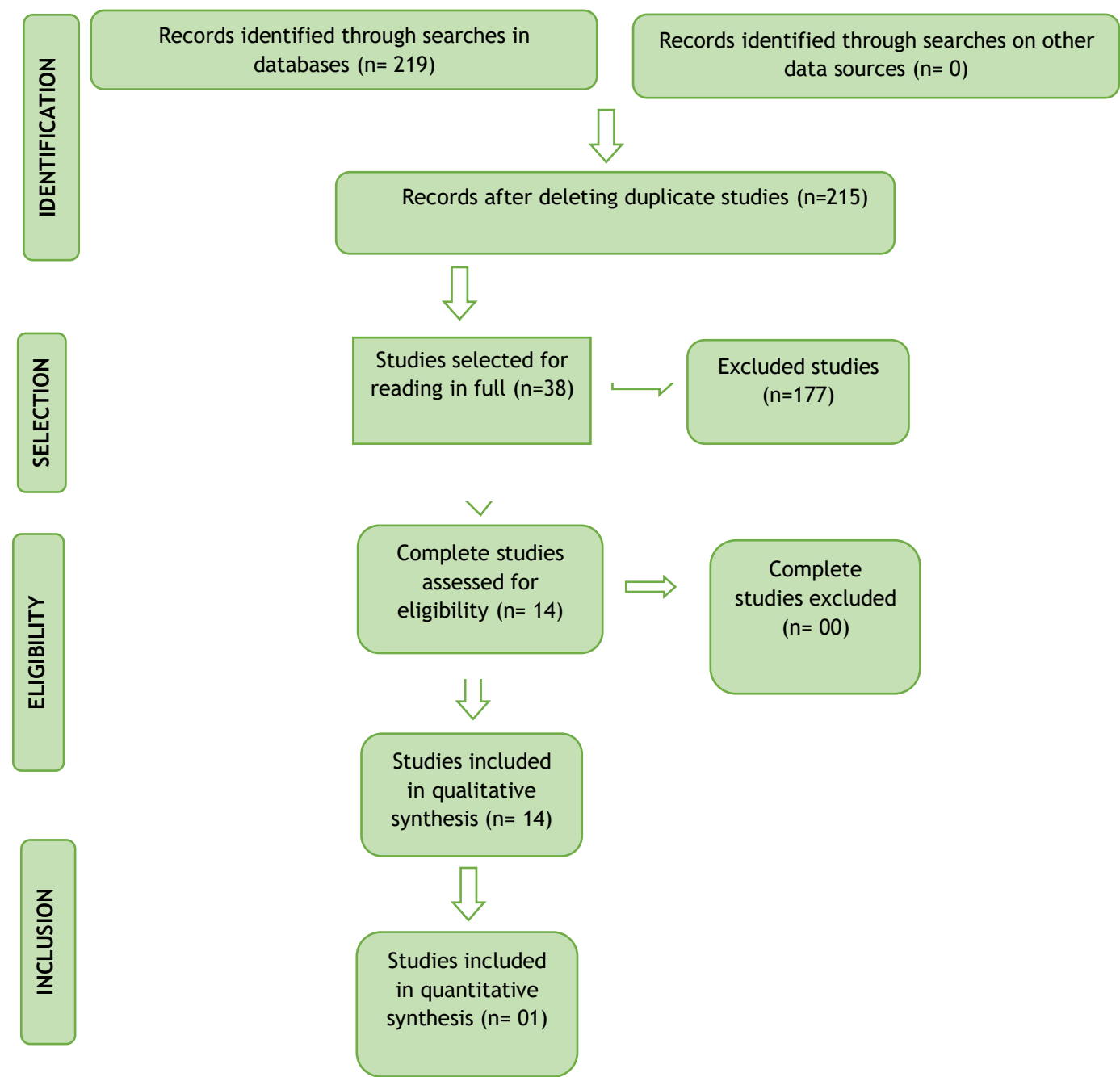


Figure 1. Flowchart Adapted from the PRISMA 2009 model used in the selection of studies. Belém, PA, Brazil, 2018.

RESULTS

A total of 219 articles were found, of which 18 referred to nursing care for patients with cystic fibrosis. Four were excluded because they were repeated in different databases.

Fourteen articles pertinent to the objectives were selected for analysis. The distribution of the articles by database was: MEDLINE (n = 9), PubMed (n = 4), and WEB OF SCIENCE (n = 1). It should be noted that no articles meeting the inclusion criteria were found in the databases

BDENF, CINAHL, LILACS and IBECs. Most articles had level of evidence VI, that is, they were qualitative and/or descriptive articles.

Title and Identification Code	Authorship/Source/Year/Level of evidence	Objective	Recommendations/Conclusions
Evaluation of pain, dyspnea, and goals of care among adults with cystic fibrosis: a comprehensive palliative care survey/L1	Chen E, Killen KM, Peterson SJ, Saulitis AK, Balk RA/MEDLINE/2017/VI	To describe the perceptions of patients of pain, dyspnea, and planning of advanced care.	Pain and dyspnea are common among adults with cystic fibrosis. Few patients had an updated previous directive, but most were open to discuss end-of-life care issues. The results of this unicentric study may not represent the entire population; therefore, a multicentric investigation is yet needed.
Protocol for a study of the psychosocial determinants of health in early childhood among children with cystic fibrosis/L2	Douglas T, Jordan B, Priddis L, Anderson V, Sheeran J, Kane RT et al/MEDLINE/2014/IV	To investigate the causal associations between family relationships, family functioning, social circumstances, and health outcomes in children with cystic fibrosis.	This was the first study to investigate the causal effect of psychosocial functioning, kinship, and attachment on measures of physical health outcomes in children with cystic fibrosis.
Parental experience of information and education processes following diagnosis of their infant with cystic fibrosis via newborn screening/L3	Jessup M, Douglas T, Priddis L, Branch-Smith C, Shields L/ MEDLINE/2015/VI	To understand the initial parental experiences of education after the diagnosis of cystic fibrosis in their babies during neonatal screening.	Effective education informs the individuals, initiates them into the world of cystic fibrosis, helps them establish a care regimen, integrates them with the care team, and empowers them to achieve this extraordinary and unexpected level of parental care.
Chasing Zero: Increasing infection control compliance on an inpatient cystic fibrosis unit/L4	Johnson S, McNeal M, Polineni D, Burger S/MEDLINE/2017/IV	To assess the adherence of the staff of the inpatient unit to current guidelines of the Cystic Fibrosis Foundation for appropriate use of PPE, adherence of staff to organizational standards regarding the use of Safe Zone, and whether educational interventions improved with the effective infection prevention.	To improve infection control and compliance with PPE, which are directly linked to the prevention of transmission and acquisition of respiratory pathogens. The interventions in this project promote and facilitate the best infection prevention practices in the population with cystic fibrosis.
Advance care planning in adolescents with cystic fibrosis: a quality improvement project/L5	Kazmerski TM, Weiner DJ, Matisko J, Schachner D, Lerch W, May C et al/MEDLINE/2016/IV	To present advanced care planning to patients and families, improve caregiver understanding, and assess patient attitudes and preferences regarding advanced care.	Adolescents with advanced cystic fibrosis disease felt that advanced care planning was a positive, non-detrimental experience. Cystic fibrosis caregivers valued advanced care planning, but they wanted more training.
They know it's safe - they know what to expect from that face: perceptions towards a cognitive-behavioural counselling programme among caregivers of children with cystic fibrosis/L6	Moola FJ, Henry LAV, Huynh E, Stacey JA, Faulkner GEJ/ MEDLINE/2016/VI	To explore the experiences of eight caregivers who cared for children with cystic fibrosis in an eight-week cognitive-behavioral counseling program at a children's hospital in Winnipeg, Canada.	From this evidence-based cognitive-behavioral counseling program, views on the complex psychosocial lives of the cystic fibrosis community are discussed within the context of the literature. Integrating cognitive behavioral counseling into routine clinical care for CF

		.	should be considered as a method to improve the capacity to care for the CF community and should be advocated by nurses.
Caregiver coping, mental health and child problem behaviours in cystic fibrosis: a cross-sectional study/L7	Sheehan J, Hiscock H, Massie J, Jaffe A, Hay M/MEDLINE/2013/IV	To identify, through a principal component analysis, the coping strategies used by Australian caregivers of children with CF and assess the relationship between derived coping components, mental health symptoms of the caregiver, and problematic behaviors related and non-related to the treatment of the child.	Defensive coping strategies are correlated with the caregiver's mental health and the child's problematic behaviors. Intervening with caregiver coping can be a way to improve both the caregiver's mental health and the problematic behaviors of children with cystic fibrosis.
Family-centred care in cystic fibrosis: a pilot study in North Queensland, Australia/L8	Smyte W, Abernethy G, Jessup M, Douglas T, Shields L/MEDLINE/2017/IV	To examine the perceptions of family-centered care of parents of children with cystic fibrosis and their caregivers; to test tools in a regional population.	Evidence can be translated into practice, and consequent improvements in care provision in the application of results will mean better clinical outcomes for children, along with psychosocial outcomes for families and the community.
How holistic nursing can enhance the quality of life of children with cystic fibrosis/L9	Toiton K, Hunt J/MEDLINE/2016/VI	To discuss, based on a case study, the effects of cystic fibrosis on a patient and his family and how this affects his quality of life and well-being.	Positive and negative coping strategies may exist within a family unit; it is, thus, essential to be attentive to all family members whenever possible and ensure that each of them receives appropriate holistic nursing care to improve his well-being.
Descriptions of the pain experience in adults and adolescents with cystic fibrosis/L10	Allgood SJ, Kozachik S, Alexander KA, Thaxton A, Vera M/PUBMED/2017/VI	To explore descriptions reported by the patient about the pain experience among adolescents and adults living with cystic fibrosis.	Adolescents experience episodic pain, feel supported in their pain management, and run the risk of loss in social functioning as a result of the emotional impact of social events they miss. Adults experience persistent pain, recognize a distinct emotional pain associated with cystic fibrosis, and feel stigmatized and unsupported in their attempts to seek treatment for pain.
Guidelines for the transition from child to adult cystic fibrosis care/L11	Al-Yateem/PUBMED/2013/VI	To develop relevant and feasible guidelines for transition care, based on the interested parties perspectives.	The proposed guidelines reflect essential care elements for a safe transition of the child to adult health services. They will, in some way, meet the diverse needs of young people living with a chronic disease that limits life.
An exploration of partnership through interactions between young 'expert' patients with cystic fibrosis and healthcare professionals/L12	MacDonald K, Irvine L, Smith MC/PUBMED/2015/VI	To explore how the young "specialist patients" who deal with cystic fibrosis and the health professionals with whom they interact perceive partnerships and negotiate care.	The consultation model can be a barrier to person-centered care. Health professionals show leniency in the negotiations, but they do not always trust patients' accounts. The term "specialist patient" is unpopular and remains contested.

Transferring young people with cystic fibrosis to adult care/L13	Tierney et al/PUBMED/VI	To explore activities, interactions and behaviors during the first consultation in adults for young people with cystic fibrosis.	A modest set of goals for the first consultation should be set to allow young people to retain information when introduced to a new service.
Communication, comfort, and closure for the patient with cystic fibrosis at the end of life/L14	Price DM, Knotts SE/Web of Science/2017/VI	To describe the critical role of the nurse at the bedside in the case of a young patient with cystic fibrosis and promote a dignified and peaceful death.	In the terminal care of patients with cystic fibrosis, the role of the nurse at the bedside is critical to providing continuous and interdisciplinary care in order to promote a good death and ensure that the wishes of the patient and the family are respected at the end of life.

Figure 2. Distribution of the articles found related to Nursing care and cystic fibrosis: titles and identification code; authorship/source/year/level of evidence; goal; recommendations/conclusions. Belém (PA), Brazil, 2018.

DISCUSSÃO

Discutiu-se que os pacientes com fibrose cística tendem a desenvolver infecções do trato respiratório com recorrência, e o tratamento antibiótico por via intravenosa é indicado, tanto para exacerbações respiratórias moderadas e graves, como no tratamento cíclico para pacientes cronicamente colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, e, neste último caso, os efeitos adversos e o aumento da resistência bacteriana são mais frequentes. Orienta-se o paciente, tanto na adesão medicamentosa em casos de infecção, quanto na prevenção de agravos da fibrose cística, como a desnutrição e a diminuição de vitaminas lipossolúveis (K, E, D e A). Diminuem-se, dessa maneira, os níveis de infecção hospitalar por meio de medidas como lavagem das mãos, uso de equipamentos de proteção individual e higienização dos materiais e assepsia nos procedimentos, e o responsável por supervisionar estas medidas é o enfermeiro.⁷⁻⁸

Investe-se, atualmente, nos cuidados centrados na família na Enfermagem, principalmente, na Enfermagem Pediátrica, e isto reflete-se nos cuidados do paciente com fibrose cística, já que a maioria dos pacientes descobre a doença ainda na infância. Pontua-se que o cuidado centrado na família se baseia em um conjunto de princípios fundamentais: dignidade e respeito; compartilhamento de informações; participação e colaboração; negociação e cuidado no contexto. Aumenta-se, nesta proposta, a interação profissional-paciente, favorecendo a qualidade do atendimento e, conseqüentemente, resultados mais eficazes e um menor tempo de recuperação.⁹⁻¹¹

Ressalta-se, em relação aos cuidados centrados na família, que é importante o enfermeiro promover o apoio psicossocial ao paciente e, também, aos seus familiares, já que os cuidadores e pessoas com fibrose cística apresentam altas taxas de morbidades psicossociais, como depressão, ansiedade, dificuldades de adesão e adaptação à nova condição e incerteza do prognóstico.¹¹⁻⁶

Aponta-se que pacientes com fibrose cística enfrentam uma alta carga de sintomas, tendendo a uma baixa qualidade de vida, principalmente, pelo excesso de medicamentos, dieta restritiva e recorrentes infecções respiratórias que fazem parte da rotina deste paciente, refletindo-se na educação, que é interrompida pelas recorrentes internações hospitalares. Torna-se o enfermeiro um agente transformador desta situação, realizando as orientações corretas em consultas de Enfermagem ambulatoriais a respeito do tratamento do paciente.¹⁷⁻⁹

Incluem-se, como os principais sintomas de desconforto em pacientes com fibrose cística, a falta de ar, a dificuldade em expectorar e a dor torácica. Relaciona-se o desconforto torácico no paciente com fibrose cística a episódios frequentes de tosse, resultando em estresse na parede torácica. Promove-se o alívio da dor, relaxamento e conforto por meio de terapias alternativas, como a massagem, além da orientação à administração de analgésicos de acordo com a frequência e intensidade da dor, tarefas realizadas pelo enfermeiro.²⁰⁻² Encontra-se este estudo limitado pela não utilização de todas as bases de dados da área da saúde.

CONCLUSÃO

Observou-se uma literatura internacional composta, majoritariamente, por produções em inglês, com nível de evidência VI, e percebeu-se que há mais produções sobre a fibrose cística na área pediátrica. Entende-se que os temas que contribuirão para o avanço da Enfermagem em estudos futuros serão: a adesão medicamentosa ao tratamento para fibrose cística; os cuidados centrados na família; o apoio psicossocial ao cliente e família; a qualidade de vida; a promoção do conforto e o alívio da dor.

REFERÊNCIAS

1. 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 June 21]. Available from: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal_biologica_manual_tecnico.pdf
2. Athanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianny EDFA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2017 May/June;43(3):219-45. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1806-37562017000000065>
3. Monte LFV, Goya A. Diretriz Interprofissional de Atenção à Criança e ao Adolescente com Fibrose Cística [Internet]. Brasília: HCB;2016. [cited 2018 June 21]. Available from: http://www.hcb.org.br/arquivos/downloads/hcb2016_manual_10_cadernopaciente_vdigital.pdf
4. Mariano T, Conde CR. Child to the nurse's assistance with cystic fibrosis. *Revista Uningá* [Internet]. 2017 Jan/Mar [cited 2018 Aug 15];52(1):144-50. Available from: https://www.mastereditora.com.br/periodico/20170504_222156.pdf
5. Soares CB, Hoga LAK, Peduzzi M, Sangaleti C, Yonekura T, Silva DRAD. Integrative review: concepts and methods used in nursing. *Rev esc enferm USP*. 2014 Apr;48(2):335-45. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0080-6234201400002000020>
6. Melnyk BM, Fineout-Overholt E, Stillwell SB, Williamson KM. Evidence-based in practice: step by step. *Am J Nurs*. 2010 Jan;110(5): 41-7. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.NAJ.0000366056.06605.d2>
7. Girón RM, Martínez A, Máiz L, Salcedo A, Beltrán B, Martínez MT, et al. Tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario en las unidades de fibrosis quística de la Comunidad de Madrid. *Med clin (Barc)*. 2004;122(17):648-52. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0025-7753\(04\)74341-9](https://doi.org/10.1016/S0025-7753(04)74341-9)
8. Johnson S, McNeal M, Mermis J, Polineni D, Burger S. Chasing Zero: Increasing infection control compliance on an inpatient cystic fibrosis unit. *J Nurs Care Qual*. 2018 Jan;33(1): 67-71. DOI: <https://doi.org/10.1097/NCQ.0000000000000269>
9. MacDonald K, Irvine L, Smith MC. An exploration of partnership through interactions between young 'expert' patients with cystic fibrosis and healthcare professionals. *J Clin Nurs*. 2015 Dec;24(23-24):3528-37. DOI: <https://doi.org/10.1111/jocn.13021>
10. Smyth W, Abernethy G, Jessup M, Douglas T, Shields L. Family-centred care in cystic fibrosis: a pilot study in North Queensland, Australia. *Nursing Open*. 2017;4(3):168-73. DOI: <https://doi.org/10.1002/nop2.84>
11. Douglas T, Jordan B, Priddis L, Anderson V, Sheehan J, Kane RT, Massie J, et al. Protocol for a study of the psychosocial determinants of health in early childhood among children with cystic fibrosis. *J Adv Nurs*. 2015 July;71(7):1704-16. DOI: <https://doi.org/10.1111/jan.12621>
12. Moola FJ, Henry LA, Huynh E, Stacey JA, Faulkner GE. They know it's safe - they know what to expect from that face: perceptions towards a cognitive-behavioural counselling programme among caregivers of children with cystic fibrosis. *J Clin Nurs* 2016 Oct;26(19-20):2932-43. DOI: <https://doi.org/10.1111/jocn.13622>
13. Sheehan J, Hiscock H, Massie J, Jaffe A, Hay M. Caregiver coping, mental health and child problem behaviours in cystic fibrosis: a cross-sectional study. *Int J Behav Med*. 2014 Apr;21(2):211-20. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12529-013-9289-y>
14. Tierney S, Kirk S, Deaton C. Transferring young people with cystic fibrosis to adult care. *Nurs stand*. 2015;30 (16-18):41-7. DOI: <https://doi.org/10.7748/ns.30.16.41.s45>
15. Al-Yateem N. Guidelines for the transition from child to adult cystic fibrosis care. *Nursing children and young people*. Stand Rio 2013 Dec.34. DOI: [10.7748/ns.30.16.41.s45](https://doi.org/10.7748/ns.30.16.41.s45)

Moura ACA, Pinheiro DN.

Outpatient nursing care for cystic fibrosis...

16. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax*. 2016 Jan;71(1):26-34. DOI: <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2015-207488>
17. Kazmerski TM, Weiner DJ, Matisko J, Schachner D, Lerch W, May C, et al. Advance care planning in adolescents with cystic fibrosis: a quality improvement project. *Pediatr Pulmonol*. 2016 Dec;51(12):1304-10. DOI: <https://doi.org/10.1002/ppul.23559>
18. Jessup M, Douglas T, Priddis L, Branch-Smith C, Shields L, AREST-CF. Parental experience of information and education processes following diagnosis of their infant with cystic fibrosis via newborn screening. *J Pediatr Nurs*. 2016 May/June;31(3) e233-41. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2015.11.010>
19. Tointon K, Hunt JA. How holistic nursing can enhance the quality of life of children with cystic fibrosis. *Nurs Child Young People*. 2016 Oct;28(8):22-5. DOI: <https://doi.org/10.7748/ncyp.2016.e753>
20. Chen E, Killeen KM, Peterson SJ, Saulitis AK, Balk RA. Evaluation of pain, dyspnea, and goals of care among adults with cystic fibrosis: a comprehensive palliative care survey. *Am J Hosp Palliat Care*. 2017 May;34(4):347-52. DOI: <https://doi.org/10.1177/1049909116629135>
21. Allgood SJ, Kozachik S, Alexander KA, Thaxton A, Vera M, Lechtzin N. Descriptions of the pain experience in adults and adolescents with cystic fibrosis. *Pain Manag Nurs*. 2018 Aug;19(4):340-7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pmn.2017.11.011>
22. Price DM, Knotts SE. Communication, comfort, and closure for the patient with cystic fibrosis at the end of life. *J Hosp Palliat Nurs*. 2017 Aug;19(4):298-302. DOI: <https://doi.org/10.1097/NJH.0000000000000362>

Submissão: 14/09/2018

Aceito: 27/02/2019

Publicado: 12/08/2019

Correspondência

Ana Cristina Almeida Moura

E-mail: anamoura@ufpa.br



Esta obra é licenciada sob Atribuição CC BY 4.0 [Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) sendo permitida a reprodução parcial ou total desde que mencionada a fonte.