

Qualidade de vida em crianças com fibrose cística: aspectos individuais e familiares

Quality of life in children with cystic fibrosis: individual and family aspects

DOI: 10.47224/revistamaster.v8i15.421

Christiane Nery Freire Pirett

Natalia Luiza Alves

Denise Von Dolinger de Brito Röder

Cely Cristiane Nery Silva Pirett

e-mail: chris.nery@gmail.com

Resumo

A Fibrose Cística (FC) é uma doença crônica que promove uma série de alterações sistêmicas, que podem interferir diretamente na qualidade de vida (QV) relacionada à saúde tanto de pacientes, quanto de familiares e cuidadores. Assim, o objetivo deste estudo foi buscar consenso na literatura que subsidie a assistência à saúde de crianças com FC com foco no conhecimento sobre QV do binômio paciente-cuidador. Para isso, desenvolveu-se uma revisão integrativa da literatura por meio de uma expressão de busca na Biblioteca Virtual em Saúde com utilização de dois indexadores. Foram encontrados 169 artigos, dos quais 23 foram analisados por responderem aos critérios de inclusão. Observou-se que a QV dos pacientes com FC varia de acordo com sexo e idade e é influenciada por questões sociais, contextuais e culturais. Além disso, a percepção de pais e cuidadores sobre a qualidade de vida de crianças e adolescentes é diferente da referida pelos pacientes, mas essa diferença diminui à medida que são assumidos novos posicionamentos em relação à vida e ao aumento da ansiedade quanto ao desenvolvimento do tratamento, com a idade. Dessa forma, a qualificação do cuidado em saúde deve pautar-se pela compreensão dos determinantes sociais da saúde relacionados ao contexto de cada paciente e seu cuidador. A metodologia de Revisão Integrativa aplicada foi útil ao apresentar um consenso sobre questões que envolvem a QV do paciente com FC e as percepções familiares, contudo faz-se necessário mais pesquisas sobre a temática quanto à realidade brasileira, com utilização de questionários específicos para FC.

Palavras-chave: Fibrose cística; Qualidade de vida; Cuidado da criança

Abstract

Cystic Fibrosis (CF) is a chronic disease that causes a series of systemic changes, which can directly interfere with the quality of life (QoL) in relation to the health of patients, their family members and their caregivers. Hence, this study aimed to seek consensus in the literature to support the health care of children with CF, focusing on knowledge about QoL of the patient-caregiver binomial. For this purpose, an Integrative Literature Review was developed through a search expression on Brazilian Virtual Health Library using two indexers. A total of 169 articles were found, of which 23 were analyzed for meeting the inclusion criteria. It was observed that the QoL of patients with CF varies according to sex and age, and it is influenced by social, contextual, and cultural issues. In addition, the perception of parents and caregivers about the children and adolescents' QoL is different from that reported by patients, but this difference decreases as new positions are assumed in relation to life and due to increased anxiety about the treatment development as they are getting older. Thus, the qualification of health care must be guided by the understanding of the social determinants of health related to the context of each patient and caregiver. The applied Integrative Review methodology was useful in presenting a consensus on issues involving the QoL of patients with CF and their family perceptions, however more research is needed on the subject regarding the Brazilian reality, using specific questionnaires for CF.

Keywords: Cystic fibrosis; Quality of life; Child care

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética de herança autossômica recessiva com evolução crônica e progressiva. Afeta as glândulas exócrinas do organismo, alterando a espessura e a viscosidade das secreções mucosas, o que promove a obstrução dos ductos dessas glândulas, causando reação inflamatória. Esse quadro gera consequências multissistêmicas, com acometimento, preferencialmente, dos sistemas respiratório e digestório e expressão fenotípica variável (BRASIL, 2019).

Em decorrência dessa obstrução, comumente desencadeiam-se doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática e pancreatite, refluxo gastroesofágico, diarreia crônica, esteatorreia, ascite, fibrose hepática, cirrose, colicistite, colelitíase e colestase. As complicações mais comuns são diabetes, dores abdominais, desnutrição, anemia, hipovitaminose, hipoproteinemia, depleção salina, alcalose metabólica, edema, constipação, prolapso retal e íleo meconial (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Apesar de incurável, nas últimas décadas houve um avanço expressivo na condução do diagnóstico e do tratamento dessa doença, o que tem proporcionado efetivo aumento na sobrevida e melhoria na qualidade de vida dos pacientes. No Brasil, está disponível uma ampla cobertura para a triagem neonatal da FC, além de inúmeros centros públicos de referência para FC, localizados por quase todos os estados da União (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; BOYLE, 2003; ONG; RAMSEY, 2015; STOLTZ; MEYERHOLZ; WELSH, 2015; GBEFC, 2018).

O reconhecimento da QV dos pacientes, diante de questões sociais, psicológicas, físicas, e de suas expectativas no contexto em que está inserido, proporciona o estabelecimento de planos de cuidado personalizados e qualificados (MODI *et al.*, 2010; COHEN, 2011). Dessa forma, percebe-se a QV da pessoa com FC vem se consolidando como uma questão a ser articulada na prática clínica e na produção de conhecimento (SEIDL; ZANNON, 2004).

Tendo em vista a ampla quantidade de pesquisas, atualmente, publicadas sobre a QV em pacientes com FC, a Revisão Integrativa destaca-se como uma ferramenta de síntese necessária para a busca de um consenso científico que norteie a tomada de decisão e favoreça as mudanças na prática clínica e no cuidado a esses pacientes (BENEFIELD, 2003). Contudo, observa-se que esse método ainda é pouco desenvolvido, especialmente em algumas profissões da saúde (MENDES; SILVEIRA; GALVÃO, 2008), que lidam cotidianamente com esses pacientes.

Dados do Ministério da Saúde apontam que a incidência de FC esteja em torno de 1:10.000 nascidos-vivos, o que reforça ainda mais a importância dessa temática, por tratar-se de uma doença grave, multissistêmica, incurável, de tratamento complexo, geradora de danos progressivos à saúde e de custos elevados à qualidade de vida de pacientes-cuidadores e financeiros aos sistemas de saúde (BRASIL, 2019).

Nesse contexto, a presente Revisão Integrativa objetivou buscar consenso na literatura que subsidie a assistência à saúde de crianças com FC, com foco no conhecimento sobre a QV do binômio paciente-cuidador.

2 METODOLOGIA

Este estudo utilizou a Revisão Integrativa da literatura como forma de sintetizar e analisar publicações sobre as temáticas FC e QV em busca de consenso científico que norteie a tomada de decisão e as mudanças na prática de cuidado em saúde do binômio paciente-cuidador.

Para levantamento dos artigos publicados na literatura, construiu-se uma expressão de busca com o auxílio das ferramentas de busca avançada e filtros da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Foram escolhidos como indexadores a Literatura Científica e Técnica Latino-Americana e

do Caribe em Saúde (LILACS) e o Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica (MEDLINE). Como limites da pesquisa, foram selecionadas as publicações referentes ao tema, cujas quais envolviam crianças, publicadas entre os anos de 2005 e 2021, em português, espanhol e inglês. Assim, formou-se a seguinte expressão de busca: "Qualidade de vida" AND "fibrose cística" AND (instance:"regional") AND (db:"MEDLINE" OR "LILACS") AND limit: ("child")) AND (instance:"regional") AND (instance:"regional") AND (year_cluster:(2005" OR "2006" OR "2007" OR "2008" OR "2009" OR "2010" OR "2011" OR "2012" OR "2013" OR "2014" OR "2015" OR "2016" OR "2017" OR "2018" OR "2019" OR "2020" OR "2021"))).

Como critérios de inclusão, foram selecionadas as pesquisas pautadas em questionários de avaliação da QV (específicos ou genéricos) ou qualitativas e que tivessem entre os participantes crianças com idade inferior a 12 anos com diagnóstico de FC. Por outro lado, foram excluídos do estudo os artigos científicos envolvendo ensaios clínicos e/ou avaliação de tratamentos (medicamentosos e cirúrgicos), as dissertações, as teses e os artigos de validação ou adaptação linguística. Por antagonismo aos critérios de inclusão, foram excluídos estudos exclusivamente com pessoas com mais de 12 anos e aqueles com metodologia quantitativa não associada a questionários de QV.

3 RESULTADOS

A partir da expressão de busca, foram identificados 169 artigos na BVS. Houve repetições de sete artigos e perda de 12 artigos. As perdas ocorreram em virtude de estarem em idiomas diferentes dos três padronizados para o estudo (português, inglês e espanhol) ou indisponíveis para leitura. Dessa forma, restaram 150 artigos para serem avaliados quanto a sua pertinência com o estudo proposto. Destes, foram incluídos 23 e excluídos 127 na presente pesquisa. A distribuição dos artigos encontrados, por indexador, volume de artigos repetidos, perdidos, incluídos e excluídos são exibidos na Tabela 1.

Tabela 1. Relação dos artigos encontrados pela expressão de busca, perdidos e incluídos no estudo, segundo os indexadores selecionados, número absoluto (N) e porcentagem (%)

| Indexador | Artigos Encontrados | Artigos Repetidos | | Artigos Perdidos | | Artigos Incluídos | | Artigos Excluídos | |
|--------------|---------------------|-------------------|-------------|------------------|-------------|-------------------|-------------|-------------------|-------------|
| | | N | % | N | % | N | % | N | % |
| MEDLINE | 157 | 6 | 3,8 | 11 | 7,1 | 20 | 12,7 | 120 | 76,4 |
| LILACS | 12 | 1 | 8,3 | 1 | 8,3 | 3 | 25,0 | 7 | 58,3 |
| Total | 169 | 7 | 12,1 | 12 | 15,4 | 23 | 37,7 | 127 | 76,4 |

Fonte: os autores, 2022.

O índice de perda, calculado pela razão entre o total de artigos perdidos vezes 100, e o total de artigos não repetidos encontrados, foi de aproximadamente 7,5%. Já o índice de aproveitamento, calculado pela razão entre total de artigos incluídos na pesquisa vezes 100, e o total de artigos disponíveis para análise, foi de 15,7%. Assim, entende-se que as perdas não inviabilizaram o estudo.

Os quadros 1 e 2 apresentam os artigos incluídos a partir dos indexadores MEDLINE e LILACS, os quais foram lidos integralmente e os dados foram apresentados, respectivamente, por autores, objetivos, metodologias e principais resultados.

Quadro 1: Apresentação dos artigos disponíveis no indexador MEDLINE, segundo autores, objetivos, metodologia e principais resultados

| Autores | Objetivos | Metodologia | Principais Resultados |
|--|---|---|--|
| Arrington-Sanders <i>et al.</i> , 2006 | Determinar as diferenças na autopercepção de QV entre adolescentes de sexo diferentes. | Estudo transversal comparando entre resultados de duas pesquisas utilizando o Questionário de Saúde para Crianças. | Adolescentes do sexo feminino mostraram resultados menores nos domínios: saúde mental, saúde global e percepções quanto à saúde. |
| Thomas <i>et al.</i> , 2006 | Avaliar a QVS de crianças e adolescentes de dois serviços de tratamento da FC. | Estudo transversal utilizando dois instrumentos de coleta de dados: Questionário de QV para crianças e o Questionário de FC. | A redução da função pulmonar afeta negativamente a qualidade de vida; Pais apresentam uma percepção reduzida quanto à QV dos filhos. |
| Rozov <i>et al.</i> , 2006 | Avaliar a QVS entre pacientes brasileiros com FC antes e após um ano de uso de uma enzima pulmonar. | Estudo longitudinal com 89 pacientes com FC e seus cuidadores, os quais responderam o Questionário Revisado de FC ao longo de um ano. | O uso da enzima foi eficiente para melhorar a QV ao longo do primeiro ano de tratamento. |
| Bregnballe, Thastum, Schiotz, 2007 | Comparar o bem-estar entre pacientes com FC e um grupo controle. | Estudo transversal com uso do <i>Beck Youth Inventories</i> para estudar depressão, ansiedade, raiva, comportamento perturbador e autopercepção em crianças com FC. | Não houve diferença entre os grupos para depressão, comportamento perturbador e autopercepção; Níveis mais elevados de ansiedade foram mensurados entre os pacientes com FC, especialmente entre os meninos; Meninas com FC apresentaram raiva menor que o grupo controle. |
| Quittner <i>et al.</i> , 2009 | Examinar os efeitos da situação socioeconômica e QV em pacientes com FC, desde a infância até a idade adulta. | Estudo transversal utilizando o banco de dados Estudo Epidemiológico da FC e um questionário de QVS. | A baixa condição socioeconômica foi associada à redução da QV em saúde em crianças, cuidadores e adultos na maioria dos domínios; O maior prejuízo na QV está relacionado com a condição emocional e a função social. |
| Driscoll <i>et al.</i> , 2009 | Avaliar as taxas de depressão e ansiedade do cuidador e as relações entre esses sintomas e a | Estudo transversal com cuidadores de crianças com FC que responderam | As taxas de depressão e ansiedade são elevadas entre os cuidadores, sendo a ansiedade a mais frequente; |

| | | | |
|-------------------------------|--|--|--|
| | QV do cuidador de pacientes com FC. | questionários que avaliam três sintomas depressivos e ansiosos e QV do cuidador. | À medida que ansiedade e depressão aumentam, a QV diminui. |
| Modi <i>et al.</i> , 2010 | Verificar melhora na QV de pacientes após antibioticoterapia intravenosa para tratamento de exacerbações pulmonares em pacientes com FC. | Estudo prospectivo com uso dos questionários específicos para FC em crianças e adolescentes (6 a 18 anos). | O uso de questionários específicos se mostrou mais sensível a mudanças na QV; Reconhecer a QV dos pacientes é importante para a decisão clínica e para evoluir para novos tratamentos. |
| Tibosch <i>et al.</i> , 2011 | Coletar dados sobre a QV em crianças saudáveis e comparar aos resultados obtidos em pacientes com FC. | Aplicação do Questionário de QV em saúde em crianças e adolescentes saudáveis. | Crianças e adolescentes saudáveis não atingiram níveis máximos de QV; É preciso compreender os fatores contextuais não relacionados à FC (idade, gênero e maturação) para prover um cuidado aos pacientes. |
| Tluczek <i>et al.</i> , 2011 | Examinar a relação entre saúde pulmonar e QV em saúde em pacientes com FC | Estudo longitudinal avaliou pacientes com FC (8 a 18 anos) e grupo controle. Os participantes responderam a um Questionário de FC e de QV em saúde em três datas, ao longo de dois anos. | A triagem neonatal não ofereceu benefícios para QV em saúde; Não foram observadas alterações da QV em saúde nos dois anos de estudo, mesmo diante de melhoras na condição pulmonar; Apenas o domínio social mostrou alteração entre adolescentes com FC. |
| Simon <i>et al.</i> , 2011 | Avaliar a satisfação do corpo em relação a adesão nutricional e a QV em saúde entre jovens com FC. | Estudo transversal com 54 jovens (9-17 anos) com FC utilizando o Questionário Revisado de FC, Escala de Avaliação da Imagem e Recordatório Alimentar 24 horas. | Pacientes do sexo feminino apresentaram menores escores relacionados ao estado emocional e ao comportamento incompatível com os objetivos do tratamento nutricional. |
| Driscoll <i>et al.</i> , 2012 | Demonstrar o uso do Modelo de Interdependência Parceiro-Ator (MIPA) nas relações entre crianças com FC e seus cuidadores. | Aplicação de Questionário de Qualidade de Vida relacionada à Saúde (QVS) em 29 crianças e seus cuidadores | A QV das crianças e dos cuidadores são afetados pela ansiedade de cada um, sendo que a ansiedade dos cuidadores não influenciou significativamente a QV das crianças. |

| | | | |
|---------------------------------|--|--|---|
| Groeneveld <i>et al.</i> , 2012 | Determinar a associação entre os domínios da QV com sinais vitais e avaliar a concordância entre as crianças e seus pais para os domínios da QV. | Estudo transversal com a aplicação do Questionário de QV em crianças e adolescentes (6 a 17 anos) com baixa ou moderada severidade de FC. | Idade e sexo influenciam nas percepções sobre QV; As crianças são afetadas em menor grau pelo tratamento da doença quando comparadas aos pais. |
| Tluczek <i>et al.</i> , 2013 | Examinar a convergência entre a QV relatada por pacientes com FC em comparação com a reportada pelos seus pais e medidas pulmonares objetivas. | Estudo transversal com 92 crianças e adolescentes (8 a 18 anos) e seus pais por meio do Questionário de FC e do Questionário de QVS | A QV referida pelos pacientes é melhor que a referida pelos seus pais; Foram observadas diferenças entre os sexos para o domínio distúrbio emocional; Há mais concordância quanto a QV entre adolescentes e seus pais do que entre crianças e seus pais. |
| Bodnar <i>et al.</i> , 2014 | Avaliar os fatores que afetam a QV em pacientes com FC e a concordância entre o nível de QV entre as crianças e seus pais. | Estudo transversal de avaliação da QV em 59 pacientes (8 a 30 anos) com FC por meio do Questionário Revisado de FC. Os pais responderam um questionário socioeconômico e de hábitos de vida. | O nível educacional e a presença de doenças crônicas dos pais não afetaram a QV dos filhos; Desnutrição, hospitalização e infecções pulmonares recorrentes influenciam na QV dos pacientes; Percepções sobre a qualidade de vida são diferentes entre pais e pacientes. |
| Chan <i>et al.</i> , 2016 | Analisar a incidência e o impacto da rinosinusite crônica (RSC) na QV de uma coorte de crianças com FC. | Estudo de coorte utilizou instrumento de QV nasosinusal pediátrico validado (Sinonasal-5-SN-5); Foi realizada análise estatística para avaliar a relação entre características demográficas e respostas da pesquisa. | A incidência de RSC sintomática no grupo avaliado foi alta, entretanto o impacto na qualidade de vida foi relativamente baixo entre as crianças com FC; Uso de escalas padronizadas, como as de critérios diagnósticos e de QV validadas, pode ser útil para as decisões de encaminhamento e de gestão. |
| Chevreur <i>et al.</i> , 2016 | Produzir dados sobre economia, sobrecarga e qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de | Estudo transversal em crianças e adultos com FC em oito países europeus; Os participantes preencheram um questionário sobre características | A fibrose cística está associada a um custo econômico elevado, que é dominado por custos de saúde em adultos e custos informais diretos em crianças não relacionados à saúde; |

| | | | |
|-------------------------|---|---|--|
| | pacientes com FC e seus cuidadores na Europa. | sociodemográficas, uso de serviços de saúde e presença de um cuidador; Foram calculados custos unitários de cada país participante; O cuidador principal respondeu o questionário sobre suas características, QVRS e sobrecarga. | Devido ao peso dos cuidados informais da FC na despesa total, especialmente em crianças, sugere-se que pesquisas futuras sejam desenvolvidas para avaliar o ônus econômico da FC de forma prospectiva e a gravidade, de modo a permitir uma análise mais precisa. |
| Şenses-Dinç et al. 2018 | Avaliar transtornos psiquiátricos, depressão e ansiedade e QV em crianças e adolescentes com FC e comparar com crianças com bronquiectasias não fibrocísticas (não FC) e controles saudáveis. | Estudo transversal com 103 crianças e adolescentes (7-16 anos, 35 FC, 28 bronquiectasias não FC e 40 saudáveis); Foram utilizados os questionários de avaliação: <i>The Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School Aged Children (K-SADS)</i> , <i>The Child Depression Inventory (CDI)</i> , os Inventários de Ansiedade Traço-Estado para Crianças (IDATE-C) e o Inventário Pediátrico de Qualidade de Vida (PedsQL)-C. | Os autores concluíram que a FC está associada a uma pior qualidade de vida na infância; Para melhorar a QV na FC, as condições psiquiátricas de crianças e adolescentes precisam ser levadas em consideração e seu acompanhamento e tratamento requerem uma abordagem de equipe multidisciplinar. |
| Santana et al., 2020 | Identificar a associação entre QV, capacidade funcional e estados clínico e nutricional de crianças e adolescentes com FC. | Estudo transversal com participantes de 08-18 anos com FC; Utilizou-se questionário para avaliar QV na FC; avaliação da capacidade funcional e do estado nutricional pelo Teste de Caminhada dos 6 Minutos (TC6M) e da Força de Preensão Manual (FPM); dos percentis de estatura para a idade e do Índice de Massa Corporal (IMC) para a idade; e da Prova de Função Respiratória, respectivamente. | O estudo mostrou que os participantes apresentaram boas condições clínicas e valores satisfatórios de capacidade funcional e de QV; Os resultados são importantes, pois reforçam que a avaliação da QV de crianças e de adolescentes com FC pode ser importante para a prática clínica no manejo do tratamento. |

| | | | |
|---------------------------------------|---|--|--|
| <p>Cheney <i>et al.</i>, 2020</p> | <p>Comparar e caracterizar a QVRS informada pelos pais e pela criança e analisar as associações com os resultados clínicos aos cinco anos de idade.</p> | <p>Estudo multicêntrico (<i>Australasian Cystic Fibrosis Bronchoalveolar Lavage (ACFBAL)</i>), com crianças de cinco anos e seus pais, os quais responderam ao questionário. O estudo investigou a terapia de FC dirigida por lavado broncoalveolar (LBA) <i>versus</i> padrão. Os pais responderam aos questionários <i>Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL TM)</i> e <i>Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R)</i> para avaliar a QVRS.</p> | <p>Não houve diferenças na QVRS entre crianças randomizadas para terapia direcionada ao LBA ou terapia padrão no estudo ACFBAL; A QVRS analisada pelos pais é diferente da QVRS daquela analisada pela criança; Os relatórios de QVRS de pais e filhos fornecem informações diferentes e complementares; Uma versão pré-escolar do CFQ-R é necessária para caracterizar com precisão a QVRS em crianças pequenas com FC e entender as relações com os resultados de saúde.</p> |
| <p>Boon <i>et al.</i>, 2020</p> | <p>Investigar o uso de um aplicativo específico de FC na QV relacionada ao trato gastrointestinal, medida pelo inventário de FC de QV pediátrica gastrointestinal, o CF-PedsQL-GI em versão reduzida.</p> | <p>Foi realizado um ensaio clínico intervencionista multicêntrico prospectivo de seis meses com 171 pacientes com FC com idades entre 2 e 18 anos, de seis centros europeus para FC, para analisar os efeitos do uso do aplicativo na qualidade de vida relacionada ao trato gastrointestinal.</p> | <p>Os resultados sugerem que o uso do aplicativo MyCyFAPP pode melhorar a QV relacionada ao trato gastrointestinal de crianças com FC; Essa ferramenta pode ajudar os pacientes a melhorar o autogerenciamento quanto aos cuidados com a terapia de reposição de enzimas pancreáticas, especialmente para aqueles com sintomas gastrointestinais consideráveis.</p> |

Fonte: os autores, 2022.

Quadro 2: Apresentação dos artigos disponíveis no indexador LILACS segundo autores, objetivos, metodologia e principais resultados

| Autores | Objetivos | Metodologia | Principais Resultados |
|----------------------------------|---|---|--|
| Pizzignacco <i>et al.</i> , 2006 | Investigar o processo de socialização de crianças e adolescentes com FC. | Estudo descritivo e exploratório, de abordagem qualitativa (entrevista aberta), que incluiu crianças e adolescentes de 7 a 18 anos. | <p>Maioria dos pacientes realiza autocuidado e busca independência;</p> <p>Existe constrangimento e vergonha durante a inserção escolar;</p> <p>O tratamento perturba o cotidiano dos pacientes.</p> |
| Cohen <i>et al.</i> , 2011 | Avaliar a QV dos pacientes com FC acompanhados em um centro de referência em atendimento à pessoas com FC. | Estudo transversal com crianças, adolescentes e adultos-jovens (6 a 27 anos) por meio de questionário. | <p>Pacientes entre 6 e 14 anos apresentam QV satisfatória em todos os domínios;</p> <p>Crianças com quadros mais graves apresentam insatisfação quanto à condição social e ao sistema respiratório;</p> <p>Os pais apresentaram uma percepção pior em relação à QV dos filhos.</p> |
| Donadio <i>et al.</i> , 2013 | Avaliar a densidade mineral óssea de crianças e adolescentes com FC e correlacioná-la com possíveis variáveis intervenientes. | Estudo transversal com crianças e adolescentes de 6 a 18 anos com o uso de Questionário de Qualidade de Vida de Fibrose Cística, dentre outros métodos. | <p>Os menores escores obtidos com o questionário estão relacionados ao peso e à vitalidade;</p> <p>Não foi observado relação entre densidade mineral óssea e QV.</p> |

Fonte: os autores, 2022.

4 DISCUSSÃO

A Revisão Integrativa proposta buscou encontrar consenso na literatura que subsidie a assistência à saúde de crianças com FC, com foco no conhecimento sobre a QVS do binômio paciente-cuidador.

Chamou a atenção, inicialmente, quando da análise dos resultados, o volume expressivamente maior de artigos na literatura internacional em relação ao encontrado em periódicos nacionais. Apesar disso, percebeu-se a existência de instrumentos validados para a realidade brasileira para aferição da QVS (AIRES *et al.*, 2011; ARAUJO *et al.*, 2014; SANTANA *et al.*, 2020) e QV específica para pacientes com FC (ROZOV *et al.*, 2006; SANTOS *et al.*, 2013, BOON *et al.*, 2020; CHENEY *et al.*, 2020; SANTANA *et al.*, 2020). Assim, compreendeu-se que ainda há a necessidade de desenvolvimento de mais pesquisas relacionando a FC e QV considerando as dimensões espaciais, contextuais, sociais e culturais existentes no Brasil.

Em relação à avaliação da QV dos pacientes com FC, apenas a pesquisa de Pizzignacco *et al.* (2006) usou metodologia qualitativa, a qual verificou as percepções e sentidos construídos pela criança e seus cuidadores em relação ao processo de saúde-doença-cuidado. As demais pesquisas incluídas tiveram metodologia quantitativa.

Observou-se uma predominância do uso de questionários genéricos de QV (ARRINGTON-SANDERS *et al.*, 2006; ; THOMAS *et al.*, 2006; QUIITTNER *et al.*, 2009; SIMON *et al.*, 2011; TIBOSCH *et al.*, 2011; DRISCOLL *et al.*, 2012; GROENEVELD *et al.*, 2012; BODNAR *et al.*, 2014) que são, em geral, menos sensíveis quanto às alterações de uma doença específica (por exemplo, sintomas digestivos e respiratórios), ao contrário de questionários específicos (por exemplo, os de FC, que são mais capazes de determinar problemas comumente apresentados por pessoas com esta doença específica, como sintomas respiratórios, desempenho de papéis e distúrbios alimentares). Do total, apenas seis estudos utilizaram questionários específicos para FC (ROZOV *et al.*, 2006; MODI *et al.*, 2010; SIMON *et al.*, 2011; TLUCZEK *et al.*, 2011; TLUCZEK *et al.*, 2013; BODNAR *et al.*, 2014).

Modi e colaboradores (2010) encontraram que o uso de questionários específicos para FC aumenta a sensibilidade aos impactos provocados pela doença na QV das pessoas acometidas. Além disso, os autores reforçam que práticas de cuidado estabelecidas por profissionais de saúde podem ser auxiliadas com o conhecimento sobre os impactos do tratamento e da doença sobre a QV.

O uso de escalas padronizadas também tem auxiliado profissionais na condução do tratamento de pacientes com FC. Assim, Chan *et al.* (2016) avaliaram a QV em pacientes com rinossinusite crônica (RSC) e observaram que, apesar de a incidência de RSC sintomática no grupo com FC ter sido alta, o impacto na qualidade de vida foi relativamente baixo entre as crianças com fibrose cística. Com o estudo, os autores puderam concluir também que a padronização de escalas clínicas de FC associadas às pesquisas de QV validadas auxiliam nos consensos diagnósticos e podem ser úteis para as decisões de encaminhamento e de gestão.

Avanços tecnológicos são fundamentais para auxiliar pessoas com FC a melhorar sua QV e aumentar a sobrevida (LOPES-PACHECO, 2020). Nesse sentido, um estudo europeu, testou uma tecnologia diferente, um aplicativo MyCyFAPP em 171 pacientes com FC, com o objetivo de melhorar a QV relacionada ao trato gastrointestinal. Os resultados sugerem que o uso do aplicativo foi capaz de melhorar o autogerenciamento da terapia de reposição de enzimas pancreáticas, especialmente para aqueles pacientes com sintomas gastrointestinais mais graves (BOON *et al.*, 2020).

Os estudos revelaram também que a autonomia e a maturidade dos pacientes trazem responsabilidades e preocupações que influenciam negativamente sobre a QV (TIBOSCH *et al.*, 2011). Nesse trajeto de amadurecimento, a inserção escolar parece ser um ponto importante de influência sobre a QV, uma vez que o momento é acompanhado por constrangimento e vergonha dos pacientes com FC, devido a necessidade de cuidados constantes que perturbam o cotidiano (PIZZIGNACCO *et al.*, 2006). Assim, de acordo com Şenses-Dinç e colaboradores (2018), para melhorar a QV na FC, as condições psiquiátricas de crianças e adolescentes devem ser consideradas e seu acompanhamento e tratamento requerem uma abordagem de equipe multidisciplinar.

Além de conhecer os impactos provocados pela FC, é preciso compreender a existência de diferenças associadas à idade e ao gênero relacionadas à QV para a promoção do cuidado adequado (TIBOSCH *et al.*, 2011; BODNAR *et al.*, 2014). Nesse contexto, a presente revisão identificou que a QV das crianças é menos afetada pela doença e pelo tratamento quando comparado a dos adolescentes, o que parece decorrer da própria percepção reduzida dos mais jovens em relação à vida, às expectativas quanto ao futuro e à inserção mais restrita ao contexto sociofamiliar (ARRINGTON-SANDERS *et al.*, 2006; PIZZIGNACCO *et al.*, 2006; GROENEVELD *et al.*, 2012; TLUCZEK *et al.*, 2013).

Existem ainda diferenças na QV relacionadas ao gênero (GROENEVELD *et al.*, 2012). Percebeu-se que o gênero feminino obteve piores resultados na avaliação da qualidade de vida, afetando os domínios emocionais, de saúde global e percepções quanto à saúde (ARRINGTON-SANDERS *et al.*, 2006; BREGNBALLE; THASTUM; SCHIØTZ, 2007; SIMON *et al.*, 2011). Em complemento, no estudo de Bregnballe, Thastum e Schiøtz (2007), ao estudar o bem-estar entre pacientes com FC, os autores perceberam que os níveis de ansiedade são elevados entre os adolescentes com a doença, sendo mais evidentes entre os meninos.

Outro ponto frequente de discussão na associação entre QV e FC são as diferenças entre as percepções de pais ou cuidadores e a QV das crianças e adolescentes com FC. Em geral, a QV percebida pelos pais e cuidadores de crianças tende a ser pior do que a percebida pelos filhos (THOMAS *et al.*, 2006; COHEN *et al.*, 2011; DRISCOLL *et al.*, 2012; GROENEVELD *et al.*, 2012; TLUCZEK *et al.*, 2013; BODNAR *et al.*, 2014; CHENEY *et al.*, 2020). Contudo, apesar de oferecerem informações diferentes, os relatórios de QVRS de pais e filhos são complementares (CHENEY *et al.*, 2020). Quando comparado à percepção quanto à QV entre adolescentes e seus cuidadores, já existe uma maior aproximação entre as respostas (TLUCZEK *et al.*, 2013), reforçando a ideia de que a compreensão sobre a vida adquirida com a idade influencia na percepção da QV.

Não houve concordância quanto à influência de padrões clínicos relacionados à FC (condição pulmonar e densidade mineral óssea) sobre a QV (THOMAS *et al.*, 2006; TLUCZEK *et al.*, 2011). Por outro lado, ficou evidente a influência de fatores emocionais, como a ansiedade e depressão (DRISCOLL *et al.*, 2009; BREGNBALLE; THASTUM; SCHIØTZ, 2007; SIMON *et al.*, 2011; DRISCOLL *et al.*, 2012), sendo que a ansiedade dos cuidadores e o tratamento da doença não influenciou significativamente a QV das crianças (DRISCOLL *et al.*, 2012).

Fatores contextuais mostraram-se relevantes na determinação da QV (PIZZIGNACCO *et al.*, 2006; QUITTNER *et al.*, 2009; COHEN *et al.*, 2011; TIBOSCH *et al.*, 2011). Além da idade, o gênero e a maturidade, (discutidos anteriormente), a condição socioeconômica, a inserção escolar, o desenvolvimento de práticas de autocuidado e a condição social se mostraram importantes fatores que influenciam na QV de crianças e adolescentes com FC nos estudos analisados (PIZZIGNACCO *et al.*, 2006; QUITTNER *et al.*, 2009; TIBOSCH *et al.*, 2011; TLUCZEK *et al.*, 2011; CHEVREUL *et al.*, 2016; BOON *et al.*, 2020). O reconhecimento e a compreensão das questões sociais que envolvem o paciente, portanto, são relevantes para determinação de práticas qualificadas e humanizadas de cuidado (TIBOSCH *et al.*, 2011).

Observou-se que pacientes com quadro leve e moderado de FC apresentaram QV satisfatória (COHEN *et al.*, 2011), além disso, crianças e adolescentes saudáveis não atingiram níveis máximos de QV (TIBOSCH *et al.*, 2011). Pontua-se, assim, que, apesar da importância atribuída ao reconhecimento da QV, a mesma pode estar próxima à de pessoas saudáveis, especialmente entre as crianças.

O presente estudo não está isento de limitações. Primeiro, tem-se o tamanho pequeno da amostra, sobretudo pelas perdas de artigos que não puderam ser recuperados *online*, o que, entretanto, não inviabilizou o estudo. Segundo, há uma baixa quantidade de estudos brasileiros encontrados sobre o tema, o que prejudica a generalização dos achados para a realidade nacional. Em terceiro lugar, outra limitação se deve ao fato de os autores deste artigo não terem encontrado um número grande de amostras de trabalhos que tivessem aplicado questionários específicos de FC, os quais são mais sensíveis aos impactos provocados pela doença na QV.

5 CONCLUSÕES

Através da metodologia proposta foi possível perceber que existe na literatura um consenso de que pacientes com FC apresentam redução na QV com o avançar da idade, sendo mais pronunciada no sexo feminino. Outro consenso é que a percepção de pais e cuidadores em relação a QV das crianças é diferente e que essa diferença reduz com a idade, possivelmente devido ao aumento da ansiedade e das expectativas do paciente quanto à vida.

Verificou-se que não houve consenso na literatura de que a melhora ou o agravamento do quadro clínico relacionado à doença interfira diretamente sobre a QV, sendo mais significativas as questões sociais e contextuais relacionadas ao paciente.

Dessa forma, a qualificação do cuidado em saúde deve pautar-se pela compreensão dos determinantes sociais da saúde relacionados ao contexto de cada paciente para a instituição de cuidados humanizados. Nessa mesma lógica, a assistência por equipe multiprofissional deve ser uma estratégia com perspectivas de sucesso, principalmente ao deslocar a reflexão das práticas clínicas para questões contextuais que envolvam o binômio paciente-cuidador.

A metodologia de Revisão Integrativa da literatura foi útil ao apresentar um consenso sobre questões que envolvem a QV do paciente com FC e as percepções familiares. Contudo, pontua-se a necessidade de mais pesquisas que abordem essa temática na realidade brasileira a partir de questionários específicos para FC.

6 REFERÊNCIAS

- AIRES, Mariana T. et al. Cross-cultural adaptation and psychometric properties of the Brazilian-Portuguese version of the VSP-A (Vécu et Santé Perçue de l'Adolescent), a health-related quality of life (HRQoL) instrument for adolescents, in a healthy Brazilian population. **BMC pediatrics**, v. 11, n. 1, p. 1-14, 2011.
- ARAÚJO, Renata Boldrin de et al. Translation, cultural adaptation to Brazil and validation of the venous leg ulcer quality of life questionnaire (VLU-QoL-Br). **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 60, p. 249-254, 2014.
- ARRINGTON-SANDERS, Renata et al. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. **Health and Quality of life Outcomes**, v. 4, n. 1, p. 1-8, 2006.
- BENEFIELD, Lazelle E. Implementing evidence-based practice in home care. **Home healthcare now**, v. 21, n. 12, p. 804-809, 2003.
- BODNAR, Reka et al. Factors influencing quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. **Italian Journal of Pediatrics**, v. 40, n. 1, p. 1-10, 2014.
- BOON, Mieke et al. Use of a mobile application for self-management of pancreatic enzyme replacement therapy is associated with improved gastro-intestinal related quality of life in children with cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 19, n. 4, p. 562-568, 2020.
- BOYLE, Michael P. Nonclassic cystic fibrosis and CFTR-related diseases. **Current opinion in pulmonary medicine**, v. 9, n. 6, p. 498-503, 2003.
- BRASIL. Portaria SES-DF nº 1355, de 05 de dezembro de 2018. **Protocolo de Atenção à Saúde: Linha de Cuidado de Saúde para o paciente com Fibrose Cística**. 1. ed. Brasília: DODF, 18 jan. 2019. n. 13.
- BREGNBALLE, V.; THASTUM, M.; SCHIØTZ, P. O. Psychosocial problems in children with cystic fibrosis. *Acta Paediatrica*, v. 96, n. 1, p. 58-61, 2007.

CHAN, Dylan K. et al. Sinonasal quality of life in children with cystic fibrosis. **JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery**, v. 142, n. 8, p. 743-749, 2016.

CHENEY, Joyce et al. Health-related quality-of-life in children with cystic fibrosis aged 5-years and associations with health outcomes. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 19, n. 3, p. 483-491, 2020.

CHEVREUL, Karine et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with cystic fibrosis in Europe. **The European Journal of Health Economics**, v. 17, n. 1, p. 7-18, 2016.

COHEN, Milena Antonelli et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 37, p. 184-192, 2011.

DONADIO, Márcio VF et al. Bone mineral density, pulmonary function, chronological age, and age at diagnosis in children and adolescents with cystic fibrosis. **Jornal de pediatria**, v. 89, p. 151-157, 2013.

DRISCOLL, Kimberly A. et al. Application of dyadic data analysis in pediatric psychology: Cystic fibrosis health-related quality of life and anxiety in child–caregiver dyads. **Journal of pediatric psychology**, v. 37, n. 6, p. 605-611, 2012.

DRISCOLL, Kimberly A. et al. Relations between depressive and anxious symptoms and quality of life in caregivers of children with cystic fibrosis. **Pediatric pulmonology**, v. 44, n. 8, p. 784-792, 2009.

GROENEVELD, Iris F. et al. Health-related quality of life of Spanish children with cystic fibrosis. **Quality of Life Research**, v. 21, n. 10, p. 1837-1845, 2012.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA (GBEFC). **Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC): relatório anual de 2018. Relatório Anual de 2018.** 2018. Disponível em: http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2018.pdf. Acesso em: 05 mar. 2022.

LOPES-PACHECO, Miquéias. CFTR modulators: the changing face of cystic fibrosis in the era of precision medicine. **Frontiers in pharmacology**, v. 10, p. 1662, 2020.

MENDES, Karina Dal Sasso; SILVEIRA, Renata Cristina de Campos Pereira; GALVÃO, Cristina Maria. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto & contexto-enfermagem**, v. 17, p. 758-764, 2008.

MODI, Avani C. et al. Changes in pediatric health-related quality of life in cystic fibrosis after IV antibiotic treatment for pulmonary exacerbations. **Journal of clinical psychology in medical settings**, v. 17, n. 1, p. 49-55, 2010.

ONG, Thida; RAMSEY, Bonnie W. Update in cystic fibrosis 2014. **American journal of respiratory and critical care medicine**, v. 192, n. 6, p. 669-675, 2015.

PIZZIGNACCO, Tainá Maués Pelúcio; LIMA, Regina Aparecida Garcia de. O processo de socialização de crianças e adolescentes com fibrose cística: subsídios para o cuidado de enfermagem. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, v. 14, p. 569-577, 2006.

QUITTNER, Alexandra L. et al. Determination of the minimal clinically important difference scores for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised respiratory symptom scale in two populations of patients with cystic fibrosis and chronic Pseudomonas aeruginosa airway infection. **Chest**, v. 135, n. 6, p. 1610-1618, 2009.

RIBEIRO, Jose Dirceu; RIBEIRO, Maria Ângela G. de O.; RIBEIRO, Antonio Fernando. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **Jornal de pediatria**, v. 78, p. 171-186, 2002.

ROZOV, Tatiana et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **Jornal de pediatria**, v. 82, p. 151-156, 2006.

SANTANA, Nelbe Nesi et al. Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 38, 2020.

SANTOS, Danielle Maria de Souza Serio dos et al. Cultural adaptation and initial psychometric properties of the DISABKIDS®–Cystic Fibrosis Module–Brazilian version. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 47, p. 1311-1317, 2013.

SEIDL, Eliane Maria Fleury; ZANNON, Célia Maria Lana da Costa. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. **Cadernos de saúde pública**, v. 20, p. 580-588, 2004.

ŞENSES-DINÇ, Gülser et al. Psychiatric morbidity and quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. 2018.

SIMON, Stacey L. et al. Body satisfaction, nutritional adherence, and quality of life in youth with cystic fibrosis. **Pediatric pulmonology**, v. 46, n. 11, p. 1085-1092, 2011.

STOLTZ, David A.; MEYERHOLZ, David K.; WELSH, Michael J. Origins of cystic fibrosis lung disease. **New England Journal of Medicine**, v. 372, n. 4, p. 351-362, 2015.

THOMAS, Clare et al. Quality-of-life in children and adolescents with cystic fibrosis managed in both regional outreach and cystic fibrosis center settings in Queensland. **The Journal of pediatrics**, v. 148, n. 4, p. 508-516. e1, 2006.

TIBOSCH, Marijke M. et al. How about your peers? Cystic fibrosis questionnaire data from healthy children and adolescents. **BMC pediatrics**, v. 11, n. 1, p. 1-8, 2011.

TLUCZEK, Audrey et al. Health-related quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: Convergent validity with parent reports and objective measures of pulmonary health. **Journal of developmental and behavioral pediatrics: JDBP**, v. 34, n. 4, p. 252, 2013.

TLUCZEK, Audrey et al. Relationships among health-related quality of life, pulmonary health, and newborn screening for cystic fibrosis. **Chest**, v. 140, n. 1, p. 170-177, 2011.