

Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística: uma revisão integrativa

Quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis: an integrative review

RESUMO

Welker da Silva Xavier 
welker_xavier@hotmail.com
Instituto Nacional de Saúde da
Mulher, da Criança e do Adolescente
Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio
de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Cláudia Dayube Pereira 
cdayube@hotmail.com
Instituto Nacional de Saúde da
Mulher, da Criança e do Adolescente
Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio
de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

AdrianaTeixeira Reis 
adriana.reis@iff.fiocruz.br
Instituto Nacional de Saúde da
Mulher, da Criança e do Adolescente
Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio
de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Rosilene Aparecida dos Santos 
rodi_aps30@gmail.com
Instituto Nacional de Saúde da
Mulher, da Criança e do Adolescente
Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio
de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

Nelbe Nesi Santana 
nelbe.santana@iff.fiocruz.br
Instituto Nacional de Saúde da
Mulher, da Criança e do Adolescente
Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio
de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

OBJETIVO: Identificar abordagens acerca da qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística.

MÉTODOS: Trata-se de uma revisão integrativa. A busca ocorreu entre os meses de maio e setembro de 2020, nas bases de dados: MEDLINE via PUBMED, Web of Science, CINHALL, LILACS, IBECs e BDEFN via BVS. Utilizou-se descritores identificados no DECS (Descritores em Ciência da Saúde) e MESH (Medical Subject Headings) em diferentes combinações. O corpus de pesquisa foi constituído por artigos originais, publicados nas línguas inglesa, portuguesa ou espanhola, publicados de 2016 a 2020.

RESULTADOS: Os principais sintomas que se relacionam com uma baixa qualidade de vida são os problemas sinonais, distúrbios do sono, alterações de humor, dores, exacerbações pulmonares e problemas gastrointestinais. Consequentemente, há um prejuízo importante no convívio social, tratamento, alimentação, funcionamento físico e emocional e desenvolvimento escolar desses indivíduos. Como estratégias de enfrentamento, algumas intervenções não farmacológicas podem ser utilizadas, como ioga e terapia com massagem. Além disso, os cuidadores também sofrem com problemas como, o aumento das preocupações, dos níveis de ansiedade e de depressão.

CONCLUSÕES: Diante do exposto, as evidências apresentadas podem sensibilizar os profissionais sobre a importância da temática e fornece subsídios para o planejamento de ações estratégicas, no âmbito da enfermagem pediátrica, para a melhoria da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC. Por fim, entende-se que os resultados devem ser avaliados com prudência, visto que os estudos selecionados utilizaram diferentes metodologias, instrumentos de avaliação e número de participantes, o que dificulta a generalização dos dados.

PALAVRAS-CHAVE: fibrose cística; criança; adolescente; qualidade de vida.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To identify approaches to the quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis.

METHODS: This is an Integrative Review. The search took place in the months of May and September 2020, in the following databases: MEDLINE via PUBMED, Web of Science, CINHAL, in addition to LILACS, IBECs and BDEF via VHL. Descriptors were used, identified in the DECs (Health Science Descriptors) and MESH (Medical Subject Headings) in different combinations. Original articles, published in English, Portuguese or Spanish, produced between 2016 and 2020 were used.

RESULTS: The main symptoms related to poor quality of life are sinonasal problems, sleep disturbances, mood changes, pain, pulmonary exacerbations and gastrointestinal problems. Consequently, there is a significant loss in social interaction, treatment, nutrition, physical and emotional functioning and school development of these individuals. As coping strategies, some non-pharmacological interventions can be used, such as yoga and massage therapy. In addition, caregivers also suffer from problems such as increased worries, levels of anxiety and depression.

CONCLUSIONS: Given the above, the evidence presented can sensitize professionals about the importance of the subject and provide support for the planning of strategic actions, in the context of pediatric nursing, to improve the quality of life of children and adolescents with CF. Finally, it is understood that the results should be evaluated with caution, as the selected studies used different methodologies, assessment instruments and number of participants, which makes it difficult to generalize the data.

KEYWORDS: cystic fibrosis; child; adolescent; quality of life.

Correspondência:

Christine Vieira Spieker
Rua Luís de Camões, número 625,
Três Vendas, Pelotas, Rio Grande
do Sul, Brasil.

Recebido: 27 jul. 2021.

Aprovado: 30 jul. 2021.

Como citar:

SPIEKER, C. V.; HÄFELE, V.; SILVA,
M. C. da. Transtornos mentais
comuns em professores de uma
cidade do sul do Brasil. **Revista
Brasileira de Qualidade de Vida**,
Ponta Grossa, v. 14, e12844, 2022.
DOI:

<http://dx.doi.org/10.3895/rbqv.v14.12844>. Disponível em:

<https://periodicos.utfpr.edu.br/rbqv/article/12844>. Acesso em: XXX.

Direito autoral:

Este artigo está licenciado sob os termos da Licença Creative Commons-Atribuição 4.0 Internacional. Esta licença permite que outros distribuam, remixem, adaptem e criem a partir deste artigo, mesmo para fins comerciais, desde que atribuam o devido crédito pela criação original.



INTRODUÇÃO

As doenças crônicas não transmissíveis matam aproximadamente 41 milhões de pessoas por ano, equivalendo a cerca de 71% das mortes no mundo (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2021). No Brasil, a situação é semelhante. Dados da Pesquisa Nacional de Saúde, feita pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) (2014) também indicam que mais de 70% das mortes são decorrentes de doenças crônicas, tais como doenças cardiovasculares, respiratórias e neuropsiquiátricas.

Diversas são as formas com que uma condição crônica influencia na qualidade de vida dos indivíduos. Os danos físicos estão bem relacionados à quantidade de sinais e sintomas, que geram grande desconforto e precisam de procedimentos, muitas das vezes, invasivos e dolorosos. Os gastos econômicos também são enormes, devido aos grandes períodos de tratamentos e tecnologias de suporte à vida. As repetidas e longas internações causam prejuízos sociais, intelectuais e educacionais, devido ao afastamento da escola e de outras atividades comuns da infância e adolescência. Todos esses fatores produzem repercussões negativas na qualidade de vida da pessoa com a doença crônica e de sua família (LECCE; CASARIN; SANTOS, 2017).

A Fibrose Cística (FC) é uma condição crônica, recessiva, associada à disfunção da proteína reguladora de condutância transmembrana da FC (CFTR) (BEHRMAN; KLIEGMAN; JENSON, 2017). O tratamento objetiva melhorar clínica e prevenção de complicações, através de fisioterapia respiratória, uso de inaladores e enzimas pancreáticas, suplementação vitamínica e na presença de infecções, antibioticoterapia e hospitalização (PIZZIGNACCO; MELLO; LIMA, 2011).

Delimitou-se como tema a qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC, objetivando responder à questão norteadora: “Como está descrita na literatura nacional e internacional a qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC?”. Assim, o presente estudo objetivou identificar abordagens acerca da qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC.

METODOLOGIA

Realizou-se uma revisão integrativa da literatura, entre maio e setembro de 2020, observando as seguintes etapas para o desenvolvimento da pesquisa: identificação do tema e seleção da questão de pesquisa; estabelecimento de critérios para inclusão e exclusão de estudos; definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados e categorização dos estudos; avaliação dos estudos incluídos na revisão integrativa; interpretação dos resultados, apresentação da revisão; e síntese do conhecimento (WHITTEMORE; KNAFL, 2005; MENDES; SILVEIRA; GALVÃO, 2008).

Utilizou-se como descritores identificados no DECs (Descritores em Ciência da Saúde) e MESH (Medical Subject Headings), os seguintes termos: criança (child), pré-escolar (child, preschool), adolescente (adolescent), cuidadores (caregivers), fibrose cística (cystic fibrosis) e qualidade de vida (quality of life). A estratégia de busca ocorreu a partir de suas diferentes combinações utilizando os operadores booleanos and e or, nos idiomas português e inglês, dependendo da base pesquisada.

As bases de dados pesquisadas foram: MEDLINE via PubMed, Web of Science, Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature (CINHAL). Também foi utilizado o portal da Biblioteca Virtual da Saúde, nas bases da Ciências da Saúde: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), o Índice Bibliográfico Espanhol em Ciências da Saúde (IBECS) e Base de Dados em Enfermagem (BDENF).

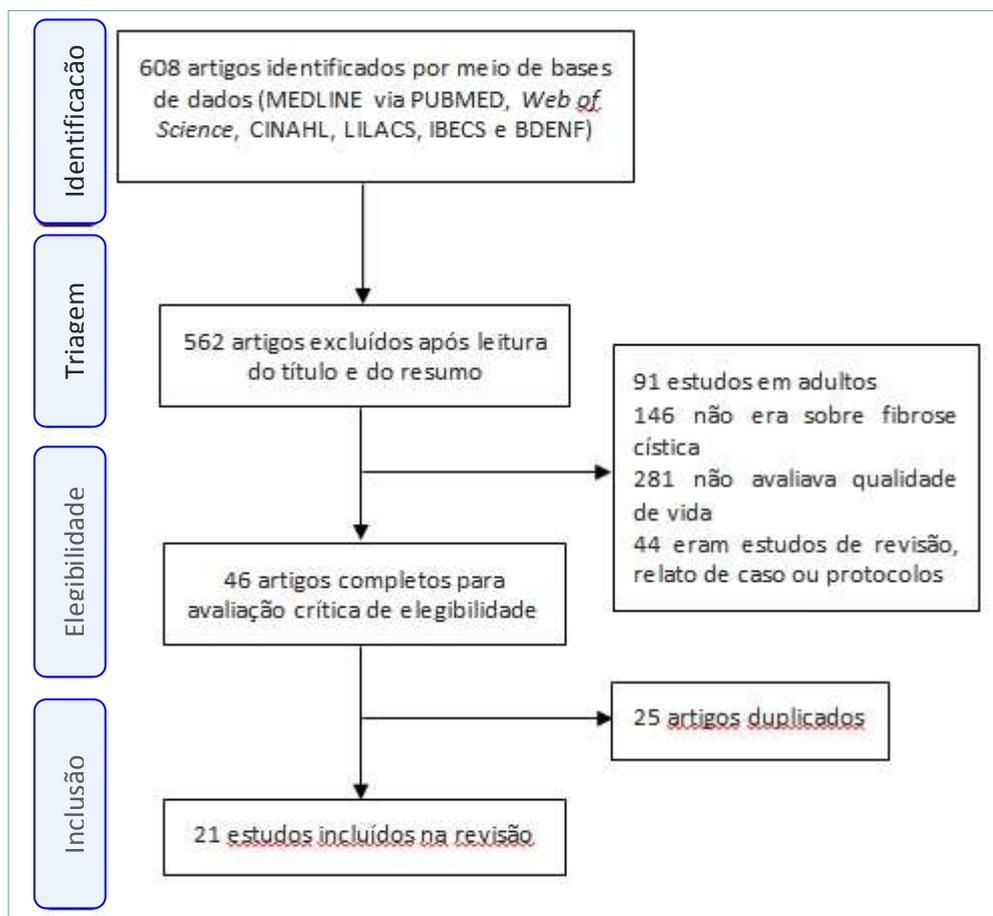
Foram incluídos no corpus de pesquisa artigos originais, sem restrição de idioma, produzidos entre 2016 e 2020. Foram excluídos estudos que, apesar de terem sido identificados no processo de cruzamento dos descritores e palavras-chave, focavam outras temáticas, população adulta, artigos de revisão, dissertações e teses. Os artigos foram avaliados de acordo com as variáveis: país de origem, área de atuação dos autores, ano de publicação, idade e número de sujeitos, metodologia e método de avaliação da qualidade de vida, principais resultados e nível de evidência.

O nível de evidência foi avaliado com base no desenho do estudo: I - revisões sistemáticas e meta-análise de ensaios clínicos randomizados; II - ensaios clínicos randomizados; III - ensaio controlado não randomizado (quase-experimento); IV - estudos caso-controle ou coorte; V - revisões sistemáticas de estudos qualitativos ou descritivos; VI - estudos qualitativos ou descritivos e VII - parecer de autoridades e / ou relatórios de comitês de especialistas. Sendo assim, essa hierarquia classifica os níveis I e II como fortes, III a V como moderados e VI a VII como fracos (MELNYK; FINEOUT-OVERHOLT, 2018).

RESULTADOS

Durante as buscas foram identificados 608 resumos nas bases pesquisadas, sendo: 263 na MEDLINE via PUBMED, 87 na CINHAL, 244 na Web of Science e 9 na LILACS, 4 no IBECS e 1 na BDENF, através da Biblioteca Virtual da Saúde. Após a aplicação dos critérios de exclusão, foram eliminados 587 artigos e identificados 21 artigos como elegíveis (Figura 1).

Figura 1 - Fluxograma das buscas nas bases de dados



Fonte: Autoria própria.

Para melhor organização e interpretação dos artigos selecionados, foi elaborado um quadro de caracterização, sintetizando o: ano, país, área de publicação, sujeitos, método, instrumento de avaliação de qualidade de vida e nível de evidência (Quadro 1).

Quadro 1 - Caracterização dos estudos selecionados

Citação/Ano	Pais	Área	Sujeitos	Método	Instrumento	Nível de evidência
Nakov et al. (2019)	Macedônia	Farmácia e medicina	22 crianças (6 a 13 anos) e seus pais e 7 pais de crianças menores de 6 anos	Estudo transversal	CFQ-R	IV
Deus et al. (2019)	Brasil	Enfermagem	11 crianças e adolescentes com FC entre 8 e 18 anos	Estudo quantitativo, transversal	DISABKIDS	VI
Cheney et al. (2020)	Austrália	Medicina	Crianças de 5 anos com FC (n=135-PedsQL e 130-CFQ-R) e seus cuidadores (n= 141)	Estudo clínico multicêntrico, randomizado e controlado	PedsQL e CFQ-R	II
Hassanzad et al. (2019)	Irã	Medicina	80 crianças com FC de 2 a 20 anos e seus pais	Estudo diagnóstico	Sinonasal-5 (SN-5)	IV
Cavanaugh et al. (2016)	EUA	Medicina	50 crianças e adolescentes com FC, entre 6 e 19 anos	Estudo de coorte	CFQ-R	IV
Vandeleur et al. (2018)	Austrália	Medicina	87 Crianças (7 a 12 anos) e adolescentes (13 a 18 anos) com FC e 55 controles	Estudo de caso-controle	CFQ-R, PedsQL	IV
Horck et al. (2017)	Holanda	Medicina	49 crianças com FC entre 5 a 19 anos	Estudo de coorte observacional prospectivo	CFQ-R	IV
Lechtzin et al. (2016)	EUA	Medicina	73 adolescentes entre 12 e 20 anos	Estudo de coorte	CFQ-R	IV
Gancz et al. (2018)	Brasil	Medicina	31 adolescentes com FC entre 14 e 21 anos	Estudo transversal	CFQ-R	IV

Citação/Ano	País	Área	Sujeitos	Método	Instrumento	Nível de evidência
Vandekerckhove et al. (2017)	Bélgica	Medicina	47 crianças entre 7 e 17 anos com FC leve	Estudo retrospectivo	PedsQL	IV
Andrade et al. (2018)	Brasil	Fisioterapia	30 crianças e adolescentes com FC entre 12 e 18 anos	Estudo transversal de caráter descritivo	CFQ	VI
Shirzadi et al. (2020)	Irã	Medicina	76 crianças de 7 a 14 anos com FC	Estudo transversal	PedsQL	IV
Boon et al. (2019)	Portugal, Bélgica, Espanha, Itália, Holanda e EUA	Medicina	248 crianças com FC de 24 meses a 18 anos e seus pais	Estudo observacional prospectivo multicêntrico	PedsQL GI e CFQ-R	IV
Suthoff et al. (2019)	Alemanha, Irlanda, Reino Unido e EUA	Medicina	88 cuidadores primários de crianças com FC de 2 a 17 anos	Estudo prospectivo de coorte internacional observacional	SF-12, CQOLCF, CHQ-PF28	IV
Coskun et al. (2019)	Turquia	Medicina	63 crianças entre 6 e 13 anos (44 com FC) e 85 cuidadores	Estudo transversal	CFQOL-R	IV
Fitzgerald et al. (2018)	Austrália	Enfermagem e Medicina	213 famílias de crianças pequenas com FC	Estudo transversal	CarerQoL	IV
Wallenwein et al (2017)	Alemanha	Medicina	260 pais de uma criança com FC (0-17 anos)	Estudo retrospectivo	Inventário de Qualidade de Vida Ulm	IV
Cronly et al. (2019)	Irlanda	Enfermagem e Medicina	203 cuidadores principais de crianças com FC entre o nascimento e 17 anos	Estudo Transversal	CFQ-R	IV

Citação/Ano	País	Área	Sujeitos	Método	Instrumento	Nível de evidência
McNamarra et al. (2016)	EUA	Medicina	20 indivíduos com FC entre 7 e 21 anos	Estudo controlado não randomizado	CFQ-R	
Boon et al. (2020)	Bélgica, Espanha, Portugal, Itália, Holanda e Alemanha	Medicina e Nutrição	171 pacientes com idades entre 2 e 18 anos	Estudo clínico de intervenção, prospectivo, multicêntrico, aberto	CFQ-R, CF-PedsQL-GI	III
Zink et al. (2019)	EUA	Medicina	24 adolescentes com FC, entre 8 e 21 anos	Estudo prospectivo pré/pós-piloto controlado	PedsQL, CFQ-R	II

Fonte: Autoria própria.

Dos 21 artigos selecionados, nove foram publicados em 2019, quatro em 2018, três em 2016 e 2017 e dois em 2020. Dentre os países onde foram realizados os estudos, identificou-se predomínio nos Estados Unidos, com quatro trabalhos, seguido do Brasil, com três, e outros três estudos foram multicêntricos. Irã, Austrália e Irlanda aparecem como local de realização de dois trabalhos cada, e Turquia, Macedônia, Bélgica, Alemanha e Holanda um.

Em relação ao desenho de estudo, encontrou-se 15 estudos caso-controle ou coorte, dois ensaios clínicos randomizados, dois ensaios controlados não randomizados e dois estudos qualitativos ou descritivos. Os instrumentos mais utilizados foram o Questionário de Fibrose Cística-Revisado (CFQ-R) e Inventário Pediátrico de Qualidade de Vida (PedsQL), aparecendo em 14 e 7 estudos, respectivamente. Alguns estudos utilizaram mais de um instrumento para avaliar a qualidade de vida de sua população.

Por fim, os estudos selecionados foram agrupados empiricamente em quatro categorias: qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de crianças e adolescentes com FC; variáveis clínicas e de tratamento que influenciam na qualidade de vida; carga dos cuidadores; e intervenções não farmacológicas para melhoria da qualidade de vida.

CATEGORIA 1: QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Três estudos avaliaram a QVRS de crianças e adolescentes com FC (CHENEY et al., 2020; NAKOV et al., 2019; DEUS et al., 2019).

A percepção da gravidade da FC entre crianças e adolescentes ainda é variável. Em um estudo que teve como objetivo avaliar essa percepção durante um ano, os resultados mostraram que, dos 11 participantes, quatro referiram nenhuma gravidade, três avaliaram pouca gravidade, dois muita gravidade e outros dois moderada gravidade. Na percepção dos pais/cuidadores, cinco apresentaram pouca gravidade, três moderada gravidade, dois nenhuma gravidade e um muita gravidade. Além disso, na dimensão de tratamento da escala DISABKIDS, os pacientes tenderam a qualificar melhor a QVRS do que seus pais/cuidadores (DEUS et al., 2019).

Em estudo realizado na Macedônia do Norte, com uma amostra de 22 crianças (entre 6 e 13 anos) e seus pais e sete pais de crianças menores de 6 anos, mostrou que: As crianças (6-13 anos) apresentaram a maior pontuação para a condição digestiva (84,85), enquanto a menor pontuação foi dada para a atividade social (59,74).

A pontuação mais alta para o problema digestivo também foi obtida com os pais de crianças de 6-13 anos e menores de 6 anos. Os pais de crianças (6-13 anos) relataram a pontuação mais baixa (60,56) para a atividade de tratamento, enquanto a pontuação mais baixa (50,0) para o problema alimentar foi obtida dos pais de crianças menores de 6 anos. (NAKOV et al., 2019).

Contrariando os achados dos estudos de Deus et al. (2019) e Nakov (2019), um estudo multicêntrico, realizado com crianças de 5 anos, mostrou que os maiores escores de QVRS, na perspectiva dos pais, eram congruentes com as subescalas de sobrecarga de tratamento e alimentação, e os menores escores nas subescalas de função física e estado emocional.

Essa população de crianças também possui escores médios de QVRS em todos os domínios do PedsQL, menores do que os dados publicados em crianças saudáveis. Nos domínios social, escolar e psicossocial do PedsQL, os pais relatam pontuações mais altas de QVRS do que as crianças. Já no domínio de funcionamento emocional, esses pais relatam pontuações mais baixas do que as crianças (CHENEY et al., 2020).

CATEGORIA 2: VARIÁVEIS CLÍNICAS E DE TRATAMENTO QUE INFLUENCIAM NA QUALIDADE DE VIDA

Dez estudos avaliaram quais variáveis clínicas e modalidades de tratamentos podem influenciar negativamente na qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC (ANDRADE et al., 2018; BOON et al., 2019; CAVANAUGH et al., 2016; GANCZ et al., 2018; HASSANZAD et al., 2019; LECHTZIN et al., 2016; SHIRZADI et al., 2020; HORCK et al., 2017; VANDEKERCKHOVE et al., 2017; VANDELEUR et al., 2018).

O estudo de Hassanzad et al. (2019) mostrou que problemas sinasais crônicos reduziram significativamente a qualidade de vida em comparação com crianças que não apresentaram tais sintomas. Congestão nasal, dor facial, infecção sinusal e sintomas de alergia são exemplos de sintomas que causam limitações de atividade física e afetam a qualidade de vida dessas crianças (HASSANZAD et al., 2019).

Adolescentes com FC também apresentaram pior qualidade de sono, mais sonolência e menor humor (VANDELEUR et al., 2018). Outro estudo mostrou prevalência de 80% de sono ruim entre 50 crianças e adolescentes com FC. O resultado pode estar associado à hiperatividade, falta de atenção e piora em questões escolares. No entanto, não houve associação com a função pulmonar ou a qualidade de vida (CAVANAUGH et al., 2016).

A dor é outro problema importante nessa população. Níveis mais elevados de dor estão associados com menor QVRS. Entre os oito domínios do CFQ-R, existe uma correlação estatisticamente significativa entre dor e os domínios físico, emocional, imagem corporal e digestão. Os locais de mais dor são o abdome, a cabeça/seios da face, as articulações, o tórax, as costas e os músculos (LECHTZIN et al., 2016).

As exacerbações pulmonares são problema importante para esses indivíduos. Um estudo mostrou que as agudizações são significativamente relacionadas ao aumento da carga de tratamento e ao número de terapias não inalatórias (VAN HORCK et al., 2017). Pacientes com escores de dor mais altos são mais propensos a exacerbações pulmonares agudas (LECHTZIN et al., 2016). Além disso, pacientes com função pulmonar inferior apresentaram qualidade de vida inferior (SHIRZADI et al., 2020).

Outros sintomas encontrados na categoria que afetam negativamente a qualidade de vida são os gastrointestinais. Os sintomas mais relatados, na perspectiva das crianças e seus responsáveis, são gases e inchaço, dor de estômago, constipação e diarreia (BOON et al., 2019).

Diversos são os parâmetros clínicos indicativos de gravidade da doença que se correlacionam com a qualidade de vida, como por exemplo, o peso e o índice de massa corporal (IMC), o VEF₁ e escore de Shwachman-Kulczycki (GANCZ et al., 2018). A colonização por *Pseudomonas aeruginosa* também proporciona pior qualidade de vida, bem como diminuição da capacidade funcional e força muscular, quando comparada a colonização por *Staphylococcus aureus* (ANDRADE et al., 2018). Os episódios de hospitalização foram negativamente correlacionados com os domínios social e escolar e pontuações gerais de qualidade de vida mensurada pela escala PedsQL (VANDEKERCKHOVE et al., 2017).

CATEGORIA 3: CARGA DOS CUIDADORES

Cinco estudos avaliaram qualidade de vida e carga dos cuidadores de crianças e adolescentes com FC (COŞKUN et al., 2019; CRONLY et al., 2019; FITZGERALD et al., 2018; SUTHOFF et al., 2019; WALLENWEIN; SCHWARZ; GOLDBECK, 2017).

Sabe-se que a saúde mental dos cuidadores também sofre impacto, quando a criança e adolescente possui o diagnóstico de uma doença crônica, como a FC. Um estudo realizado com 88 cuidadores primários de crianças com idade entre 2 e 17 anos, utilizando o questionário *Short Form Health Survey-12*, mostrou que a saúde mental desses cuidadores é significativamente afetada pelas hospitalizações relacionadas à exacerbação pulmonar. As principais queixas dos cuidadores são: preocupação emocional; limitação de tempo disponível para necessidades pessoais devido à saúde física e bem-estar da criança; e interrupção nas atividades da família.

Durante as hospitalizações, há diminuição de produtividade e crescimento de horas perdidas no trabalho e aumento do suporte social e familiar (SUTHOFF et al., 2019).

Outro estudou comparou a carga de cuidador dos pais de pacientes com FC e discinesia ciliar primária. Os resultados mostraram que os níveis de sobrecarga do cuidador são significativamente maiores nos cuidadores de pacientes com FC e isso está intimamente relacionado aos escores mais baixos de função pulmonar e QV das próprias crianças e adolescentes (COŞKUN et al., 2019). Outros fatores de risco para maior carga parental são o aumento da idade infantil e a infecção por *Pseudomonas aeruginosa*, associados a maior morbidade (FITZGERALD et al., 2018).

Pais solteiros relatam uma qualidade de vida significativamente menor do que pais com parceiros, principalmente nos domínios de satisfação com a família, autodesenvolvimento e bem-estar. Além disso, pais solteiros de filhos mais novos (menor que 13 anos) possuem qualidade de vida pior do que os pais solteiros de adolescentes (maior que 13 anos) (WALLENWEIN; SCHWARZ; GOLDBECK, 2017).

Outro estudo realizado com 203 cuidadores principais de crianças com FC e idade entre o nascimento e 17 anos mostrou que 38% da amostra tinham ansiedade elevada e 12% tinham sintomas de depressão elevados, muitas vezes associadas ao número de vezes que seus filhos foram hospitalizados nos últimos 12 meses. Além disso, as mães possuíam níveis maiores de ansiedade do que os pais (CRONLY et al., 2019).

CATEGORIA 4: INTERVENÇÕES NÃO FARMACOLÓGICAS PARA MELHORIA DA QUALIDADE DE VIDA

Por fim, três estudos avaliaram os efeitos de intervenções não farmacológicas na qualidade de vida e crianças e adolescentes com FC (BOON et al., 2020; MCNAMARA et al., 2016; ZINK et al., 2019).

A prática de ioga para essas crianças e adolescentes impactam em menores escores de ansiedade e melhora as dores nas articulações. Também foram observadas melhorias nas subescalas de emoção e respiratória do questionário *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised* (MCNAMARA et al., 2016).

Outro estudo avaliou o uso de um aplicativo, o MyCyFAPP, na autogestão da reposição enzimática pancreática (pancreatic enzyme replacement therapy - PERT). A maioria das crianças com FC e insuficiência pancreática apresentaram melhora na percepção dos sintomas gastrointestinais, qualidade de vida, bem-estar geral dos pacientes. Foi mostrado ainda que houve melhora estatisticamente significativa da mediana do PedsQL-GI, com correlação entre os escores das crianças e seus pais (BOON et al., 2020).

Outra prática que evidenciou resultados positivos foi à terapia por massagem de tecido profundo. No estudo foi observado que as crianças apresentaram menor rigidez muscular, com maiores níveis de relaxamento, menos dor e melhor excursão torácica, quando comparada a crianças que não receberam a terapia. No entanto, não foram encontradas diferenças significativas nos escores de qualidade de vida das crianças e cuidadores (ZINK et al., 2019).

DISCUSSÃO

A FC já foi descrita como sendo a doença hereditária de maior importância, devido ao seu grande potencial de letalidade (SANTOS et al., 2017). Ao ser descoberta, em 1938, poucas eram as crianças que conseguiam chegar até um ano de idade (FIRMIDA; MARQUES; COSTA, 2011). No entanto, graças aos avanços da medicina esta realidade foi modificada e atualmente, no Brasil, até o ano de 2016, a sobrevida mediana era de 41,7 anos (COMITÊ EXECUTIVO DO REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA, 2016).

A importância de se estimar a qualidade de vida em fibrose cística surgiu inicialmente em 1986, a partir de um *workshop* no *National Heart, Lung and Blood Institute*, com base em um modelo de Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica, que também é uma doença com tratamento complexo e, desde então, melhorias foram aparecendo nessas formas de mensuração. Hoje em dia existem instrumentos genéricos, que podem ser aplicados para diferentes doenças, mas que têm uma baixa sensibilidade, e instrumentos específicos para fibrose cística, que permitem a avaliação do efeito negativo dos sinais e sintomas, eficácias de tratamentos e como a doença afeta atividades de vida diária (COHEN et al., 2011).

Os diferentes sinais e sintomas, a cronicidade da FC e tratamento complexo exigem dos pacientes e da família uma maior atenção, o que afeta a qualidade de vida de todos. Na adolescência esses pontos devem possuir uma importância ainda maior, pois se tratando de uma fase de transição, o sentimento de revolta pode estar presente, contribuindo para uma autoimagem prejudicada. Neste grupo é necessário estimular o autocuidado, para uma melhor adesão ao tratamento, um prognóstico satisfatório e para minimizar os danos à qualidade de vida (GANCZ, 2014)

Nas crianças, as limitações provenientes da doença, juntamente com as excessivas hospitalizações, devido complicações digestivas e respiratórias, por exemplo, acabam modificando as suas rotinas, fazendo com que elas tenham uma vida repleta de restrições (FURTADO; LIMA, 2003).

De modo geral, as crianças com doenças crônicas utilizam cinco padrões de adaptação para sua nova condição, são elas: aumentam a competência e autoestima, sentem-se diferentes e acabam se isolando, sentem-se inúteis e restringem atividades sem necessidade, se irritam fácil e tornam-se mal humoradas, seguem o tratamento e buscam apoio (GABATZ; RITTER, 2007).

Instrumentos cada vez mais completos e simplificados têm surgidos com o intuito de medir a saúde e a qualidade de vida dos indivíduos. Eles possibilitam identificar fragilidades de domínios físicos, psicológicos, relações sociais, independência e bem-estar geral. É importante haver um incentivo para o uso dessas ferramentas, para que assim, dentre outras possibilidades, os profissionais de saúde possam estabelecer objetivos de melhorias no cuidado, atendendo as mais diversas necessidades dos pacientes (RÔLA; COSTA E SILVA; NICOLA, 2018).

Diversas são as formas com que uma condição crônica influencia na qualidade de vida das crianças e adolescentes. Os danos físicos estão bem relacionados à quantidade de sinais e sintomas, que geram grande desconforto e precisam de procedimentos de manejo, muita das vezes, invasivos e dolorosos. Os gastos econômicos também são enormes, devido aos grandes períodos de tratamento e necessidade de inúmeros medicamentos e tecnologias de suporte à vida. As repetidas e longas internações causam prejuízos sociais, intelectuais e educacionais, devido ao afastamento da escola e de outras atividades comuns da infância e adolescência. Todos esses fatores causam repercussões negativas na qualidade de vida da pessoa que vive com a doença crônica e também para a família (LECCE; CASARIN; SANTOS, 2017).

Vários autores descrevem o quanto a FC causa dano à qualidade de vida das crianças e adolescente. Um estudo transversal realizado com 19 indivíduos entre 7 e 18 anos mostrou que na percepção dos pacientes, os domínios de pior qualidade de vida são imagem corporal e peso. Na cognição do responsável, o peso corporal médio também é o pior. A partir dos 14 anos, o tratamento tem maior impacto na qualidade de vida, enquanto as crianças menores de 14 anos têm maior impacto na alimentação (SILVA et al, 2018).

Em outro estudo semelhante feito com 11 crianças e adolescentes, com idades entre 8 e 18 anos, utilizando o instrumento DISABKIDS, os resultados mostraram que a dimensão impacto da doença, que descreve a sensação de cansaço e exaustão, foi apontada como a pior, pelo auto relato das crianças. Contudo, ao analisar a dimensão média do tratamento, que descreve o impacto emocional gerado pelo tratamento, as crianças tendem a qualificar melhor a sua qualidade de vida relacionada à saúde, quando comparada ao relato dos pais (DEUS et al, 2019).

A existência de uma doença crônica em uma criança, como a FC, afeta toda a família, gerando uma série de mudanças, onde todos os envolvidos deverão se adaptar para prestar cuidados que não estão acostumados, além de aprender a conviver com as incertezas do tratamento (TAVARES et al, 2014). O cuidado à criança requer energia, disponibilidade de tempo e perda da privacidade, o que pode provocar um isolamento social e emocional de todos. Por outro lado, se a família possuir acesso a todas as questões que envolvem a doença, incluindo tratamento, sinais e sintomas, possíveis complicações e meios de preveni-las, os níveis de estresse e ansiedade diminuem consideravelmente (FURTADO; LIMA, 2003).

As famílias dessas crianças, quando se deparam com o diagnóstico precisam se adaptar por completo à nova realidade. Muitas vezes o responsável passa a morar dentro do hospital, sem ao menos uma previsão de alta, o que os tornam uma referência também para os profissionais de saúde. Nas suas rotinas estarão incluídas novas formas de alimentação, higiene, uso e administração de múltiplos medicamentos e manipulação de tecnologias. A família ganha então novos integrantes: os residentes de medicina, a enfermagem como categoria que mantém maior contato. Além disso, outras áreas profissionais passam a realizar visitas diárias, onde o acolhimento e escuta acabam ficando um pouco de lado e só o que se é conversado é o estado clínico da criança, procedimentos e medicamentos (FLORES et al, 2012).

A desestruturação familiar é um problema decorrente do aparecimento de FC em crianças ou adolescentes, interferindo no dia a dia de todos, além de trazer dor e insegurança. Portanto, na fase em que uma doença é descoberta, a família também necessita de cuidados e apoio. Compartilhar conhecimentos e oferecer meios de garantir uma boa qualidade de vida permite com que as famílias tenham mais segurança e aceitem melhor a doença (SANTOS et al., 2017). Logo, torna-se urgente uma “intervenção de equipe multidisciplinar capacitada na identificação das dificuldades apresentadas, investindo nas relações interpessoais e efetivando a assistência” (ALVES; BUENO, 2018).

Outro ponto que merece destaque é a aplicabilidade de intervenções não farmacológicas no cuidado para essas crianças e adolescentes, com enfoque na melhoria da qualidade de vida, com práticas como a ioga e a práticas de massagem, localizadas nos estudos selecionados.

Uma revisão integrativa reuniu práticas para melhorar a qualidade de vida de pacientes oncológicos, mas que poderiam facilmente ser empregadas para fibrose cística. Os resultados mostraram que exercícios físicos são os mais utilizados e são aqueles que se mostraram mais eficazes na melhoria da qualidade de vida (XAVIER et al, 2020).

Corroborando essa hipótese, a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia afirma que os exercícios aeróbicos e anaeróbicos podem ser utilizados para pacientes com fibrose, podendo auxiliar em funções funcionais, posturais e autoestima. A recomendação é de exercícios de 20 a 30 minutos, cerca de três a cinco vezes por semana, inclusive durante as internações (ATHANAZIO et al, 2017).

Com base nessa problemática, a enfermagem pode agir de diversas formas para cuidar das famílias e das crianças e adolescentes com doenças crônicas, a fim de fornecer apoio durante o processo de adoecimento, para que possam expressar seus sentimentos e orientar a melhor forma de enfrentar o momento. Além disso, os enfermeiros podem usar alguma escala para mensurar a qualidade de vida, a fim de fornecer cuidados suplementares às necessidades básicas de manejo de crianças com doenças crônicas. Estes profissionais também podem reduzir traumas, oferecer conforto a esse ser humano, que deixa de ser criança e aproveitar a infância para lidar com uma realidade que vai acompanhá-lo por toda vida. Diante das fragilidades e peculiaridades que rodeiam o cuidado da criança crônica, o enfermeiro deve ter completo conhecimento da importância de suas ações (LECCE; CASARIN; SANTOS, 2017).

REFERÊNCIAS

ANDRADE, R. C. et al. Comparação da força muscular respiratória, qualidade de vida e capacidade funcional entre adolescentes com fibrose cística com diferentes perfis bacteriológicos. **Fisioterapia e Pesquisa**, São Paulo, v. 25, n. 2, p. 143-150, jun. 2018. DOI: <https://doi.org/10.1590/1809-2950/16862525022018>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/fp/a/7jgLLK4Dd3ZdTH45dX4ypdd/?lang=pt>. Acesso em: 16 ago. 2020.

ATHANAZIO, R. A. et al. Diretrizes brasileiras e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [s.l.], v. 43, n. 3, p. 219-245, maio/jun. 2017. DOI: <https://doi.org/10.1590/s1806-37562017000000065>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/CtkWJ8LjzyxPvKvLB5fGndC/?lang=pt>. Acesso em: 15 nov. 2021.

BEHRMAN, R. E.; KLIEGMAN, R.; JENSON, H. B. **Nelson: tratado de pediatria**. 20. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017.

BOON, M. et al. Assessing gastro-intestinal related quality of life in cystic fibrosis: validation of PedsQL GI in children and their parents. **PLoS ONE**, San Francisco, v. 14, n. 12, e0225004, 2019. DOI: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0225004>. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6924691/>. Acesso em: 2 ago. 2020.

BOON, M. 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**, Denmark, v. 19, n. 4, p. 562-568, July 2020. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.04.001>. Disponível em: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(20\)30114-4/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(20)30114-4/fulltext). Acesso em: 16 set. 2020.

CAVANAUGH, K. et al. Association of poor sleep with behavior and quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. **Sleep and Biological Rhythms**, [s.l.], v. 14, p. 199-204, 2016. DOI: <https://doi.org/10.1007/s41105-015-0044-4>. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s41105-015-0044-4>. Acesso em: 16 ago. 2020.

CHENEY, J. et al. Health-related quality-of-life in children with cystic fibrosis aged 5-years and associations with health outcomes. **Journal of Cystic Fibrosis**, Denmark, v. 19, n. 3, p. 483-491, May 2020. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.02.022>. Disponível em: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(20\)30071-0/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(20)30071-0/fulltext). Acesso em: 16 set. 2020.

COHEN, M. A. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com fibrose cística por meio do Cystic Fibrosis Questionnaire. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [s.l.], v. 37, n. 2, p. 184-192, abr. 2011. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1806-37132011000200008>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/SGqGCm47FryRtBhrRm3H4yp/?lang=pt>. Acesso em: 15 nov. 2021.

COŞKUN, Ö. K. et al. Caregiver burden in children with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. **Pediatric Pulmonology**, Philadelphia, v. 54, n. 12, p. 1936-1940, Dec. 2019. DOI: <https://doi.org/10.1002/ppul.24503>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31468736/>. Acesso em: 2 ago. 2020.

CRONLY, J. et al. Anxiety and depression in parent caregivers of children with cystic fibrosis. **Journal of Child and Family Studies**, v. 28, n. 5, p. 1304-1312, 2019. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10826-019-01349-0>. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10826-019-01349-0>. Acesso em: 2 ago. 2020.

DEUS, J. C. et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Revista de enfermagem UFPE on line**, Recife, v.13, n. 3, p. 551-559, 2019. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1015474>. Acesso em: 15 nov. 2021.

FIRMIDA, M. de C.; MARQUES, B. L.; COSTA, C. H. da. Fisiopatologia e manifestações clínicas da fibrose cística. **Brazilian Journal of Health and Biomedical Sciences**, Recife, v.10, n. 4, p. 47-58, 2011. Disponível em: <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8878>. Acesso em: 15 nov. 2021.

FITZGERALD, C. et al. Caregiver burden of parents of young children with cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, Denmark, v. 17, n. 1, p. 125-131, Jan. 2018. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.08.016>. Disponível em: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(17\)30879-2/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(17)30879-2/fulltext). Acesso em: 2 ago. 2020.

FLORES, J. C. et al. Niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud: prevalencia hospitalaria y riesgos asociados. **Revista Médica de Chile**, Santiago, v. 140, n. 4, p. 458-465, Apr. 2012. DOI: <https://doi.org/10.4067/S0034-98872012000400006>. Disponível em: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872012000400006&lng=en&nrm=iso&tlng=en. Acesso em: 15 nov. 2021.

FURTADO, M. C. de C.; LIMA; R. A. G. de. O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, Ribeirão Preto, v. 11, n. 1, p. 66-73, fev. 2003. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0104-11692003000100010>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rlae/a/dpKMv6tSwHG5XXyGhx4HRRj/?lang=pt>. Acesso em: 15 nov. 2021.

GABATZ, R. I. B.; RITTER, N. R. Crianças hospitalizadas com fibrose cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. **Revista Brasileira de Enfermagem**, [s.l.], v. 60, n. 1, p. 37-41, fev. 2007. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0034-71672007000100007>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reben/a/XdDwzsG7KybdPjhDcHqFS3F/?lang=pt>. Acesso em: 15 nov. 2021.

GANCZ, D. W. et al. Quality of life amongst adolescents and young adults with cystic fibrosis: correlations with clinical outcomes. **Clinics**, São Paulo, v. 73, e427, 2018. DOI: <https://doi.org/10.6061%2Fclinics%2F2017%2Fe427>. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6172978/>. Acesso em: 16 ago. 2020.

GANCZ, D. W. **Qualidade de vida no adolescente e adulto jovem com fibrose cística**: correlação com a gravidade da doença. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Universidade de São Paulo, São Paulo, 2014. Disponível em: <http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5141/tde-07052014-103825/>. Acesso em: 15 nov. 2021.

COMITÊ EXECUTIVO DO REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA. **Registro Brasileiro de fibrose cística 2016**. 2016. Disponível em: http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2016.pdf. Acesso em: 15 nov. 2021.

HASSANZAD, M. et al. Evaluation of quality of life in terms of sinonasal symptoms in children with cystic fibrosis. **Biomolecular Concepts**, Berlin, v. 10, n. 1, p. 91-98, June 2019. DOI: <https://doi.org/10.1515/bmc-2019-0011>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31226098/>. Acesso em: 2 ago. 2020.

HORCK, M. van et al. Factors associated with changes in health-related quality of life in children with cystic fibrosis during 1-year follow-up. **European Journal of Pediatrics**, Berlin, v. 176, n. 8, p. 1047-1054, Aug. 2017. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-017-2928-6>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28597092/>. Acesso em: 16 ago. 2020.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA. **Pesquisa nacional de saúde, 2013**: percepção do estado de saúde, estilos de vida e doenças crônicas: Brasil, grandes regiões e unidades da Federação. Rio de Janeiro: IBGE, 2014. Disponível em: <https://biblioteca.ibge.gov.br/visualizacao/livros/liv94074.pdf>. Acesso em: 2 maio 2020.

LECCE, T. M.; CASARIN, S. T.; SANTOS, B. P. dos. Ações da enfermagem para a qualidade de vida à criança com doença crônica. **Enfermagem Revista**, [s.l.], v. 20, n. 2, p. 176-195, maio/ago. 2017. Disponível em: <http://periodicos.pucminas.br/index.php/enfermagemrevista/article/view/16333>. Acesso em: 23 jul. 2020.

LECHTZIN, N. et al. The association between pain and clinical outcomes in adolescents with cystic fibrosis. **Journal of Pain and Symptom Management**, Madison, v. 52, n. 5, p. 681-687, Nov. 2016. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2016.03.023>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27693896/>. Acesso em: 16 ago. 2020.

McNAMARA, C. et al. Yoga therapy in children with cystic fibrosis decreases immediate anxiety and joint pain. **Evidence-Based Complementary and Alternative Medicine**, Oxford, 2016. DOI: <https://doi.org/10.1155/2016/9429504>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28077950/>. Acesso em: 16 ago. 2020.

MELNYK, B. M.; FINEOUT-OVERHOLT, E. **Evidence-based practice in nursing & healthcare**: a guide to best practice. 4. ed. Netherlands: Wolters Kluwer, 2018.

MENDES, K. D. S.; SILVEIRA, R. C. de C. P.; GALVÃO, C. M. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto & Contexto: Enfermagem**, Florianópolis, v. 17, n. 4, p. 758-764, dez. 2008. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0104-07072008000400018>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/XzFkq6tjWs4wHNqNjKJlkXQ/?lang=pt>. Acesso em: 2 maio 2020.

NAKOV, Z. N. et al. Health-related quality of life of Macedonian families experiencing cystic fibrosis in pediatric practice. **Folia Medica**, Bulgária, v. 61, n. 2, p. 213-222, June 2019. DOI: [10.2478/folmed-2018-0064](https://doi.org/10.2478/folmed-2018-0064). Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31301654/>. Acesso em: 2 ago. 2020.

PIZZIGNACCO, T. P.; MELLO, D. F.; LIMA, R. G. A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, São Paulo, v. 45, n. 3, p. 638-644, jun. 2011. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0080-62342011000300013>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reeusp/a/rMbkXsg9vfCSQKWvNMPJxbm/?lang=pt>. Acesso em: 5 jun. 2020.

RÔLA, C. V. S.; COSTA E SILVA, S. P.; NICOLA, P. A. Instrumentos de avaliação da qualidade de vida de pessoas jovens e idosas: um estudo de revisão sistemática. **ID on line**: Revista de Psicologia, v. 12, n. 42, p. 111-120, 2018. DOI: <https://doi.org/10.14295/idonline.v12i42.1300>. Disponível em: <https://idonline.emnuvens.com.br/id/article/view/1300>. Acesso em: 5 out. 2020.

SANTOS, S. M. dos R. et al. Perfil epidemiológico e social da fibrose cística na infância e adolescência. **Saúde**, Santa Maria, v. 43, n. 1, p. 112-122, jan./abr. 2017. DOI: <https://doi.org/10.5902/2236583424719>. Disponível em: <https://periodicos.ufsm.br/revistasaude/article/view/24719>. Acesso em: 2 maio 2020.

SHIRZADI, R. et al. Is FEV1 associated with quality of life in children with cystic fibrosis? An original article. **Immunopathologia Persa**, v. 6, n. 1, e06, 2020. DOI: <https://doi.org/10.15171/ipp.2020.06>. Disponível em: <https://immunopathol.com/Article/ipp-7161>. Acesso em: 16 ago. 2020.

SILVA, L. A. da et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística: importância da imagem corporal e impacto do estado nutricional, idade e raça/cor na percepção dos pacientes e responsáveis. **DEMETRA: Alimentação, Nutrição & Saúde**, [s.l.], v. 13, n. 3, p. 675-693, 2018. DOI: <https://doi.org/10.12957/demetra.2018.32295>. Disponível em: <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/demetra/article/view/32295>. Acesso em: 15 nov. 2021.

SUTHOFF, E. et al. Caregiver burden due to pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. **The Journal of Pediatrics**, v. 215, p. 164-171,

e2, Dec. 2019. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ipeds.2019.08.038>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31761140/>. Acesso em: 2 ago. 2020.

TAVARES, K. O.; CARVALHO, M. D. de B.; PELLOSO, S, M. Dificuldades vivenciadas por mães de pessoas com fibrose cística. **Texto & Contexto – Enfermagem**, v. 23, n. 2, p. 294-300, 2014. DOI: <https://doi.org/10.1590/0104-07072014000050013>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/WhQjDdRqGF4SjRcczZJPmCp/?lang=en>. Acesso em: 15 nov. 2021.

VANDEKERCKHOVE, K. et al. Exercise performance and quality of life in children with cystic fibrosis and mildly impaired lung function: relation with antibiotic treatments and hospitalization. **European Journal of Pediatrics**, [s.l.], v. 176, n. 12, p. 1689-1696, 2017. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3024-7>. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00431-017-3024-7>. Acesso em: 16 ago. 2020.

VANDELEUR, M. et al. Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: associations with sleep quality. **Journal of Cystic Fibrosis**, Denmark, v. 17, n. 6, p. 811-820, Nov. 2018. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.11.021>. Disponível em: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(17\)30978-5/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(17)30978-5/fulltext). Acesso em: 16 ago. 2020.

WALLENWEIN, A.; SCHWARZ, M.; GOLDBECK, L. Quality of life among German parents of children with cystic fibrosis: the effects of being a single caregiver. **Quality of Life Research**, v. 26, n. 12, p. 3289-3296, 2017. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11136-017-1662-x>. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11136-017-1662-x>. Acesso em: 16 ago. 2020.

WHITTEMORE, R.; KNAFL, K. The integrative review: updated methodology. **Journal of Advanced Nursing**, Oregon, v. 52, n. 5, p. 546-553, dez. 2005. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2005.03621.x>. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2648.2005.03621.x>. Acesso em: 2 maio 2020.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Noncommunicable diseases**. 13 set. 2022. Disponível em: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/noncommunicable-diseases>. Acesso em: 2 jun. 2021.

XAVIER, W. da S. et al. Intervenções não farmacológicas na melhoria da qualidade de vida de crianças/adolescentes oncológicos. **Acta Paulista de Enfermagem**, São Paulo, v.33, e-APE-20190022, 2020. DOI: <http://dx.doi.org/10.37689/acta-ape/2020AR0022>. Disponível em: <https://acta-ape.org/article/intervencoes-nao-farmacologicas-na-melhoria-da-qualidade-de-vida-de-criancas-adolescentes-oncologicos/>. Acesso em: 15 nov. 2021.

ZINK, K. et al. Improving clinical outcomes and quality of life with massage therapy in youth and young adults with cystic fibrosis: a pilot study. **International Journal of Therapeutic Massage & Bodywork**, Evanston, v. 12, n. 1, p. 4-15, Mar. 2019. DOI: <https://doi.org/10.3822/ijtmb.v12i1.410>. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6398987/>. Acesso em: 2 ago. 2020.