

## Percepção da qualidade de vida em crianças com fibrose cística e seus cuidadores: perspectivas diferentes

### RESUMO

**Nelbe Nesi Santana**

[nelbenesi@iff.fiocruz.br](mailto:nelbenesi@iff.fiocruz.br)  
[orcid.org/0000-0002-8440-9625](https://orcid.org/0000-0002-8440-9625)

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

**Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves**

[crchaves@iff.fiocruz.br](mailto:crchaves@iff.fiocruz.br)  
[orcid.org/0000-0002-6727-188X](https://orcid.org/0000-0002-6727-188X)

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

**Daniel de Souza Campos**

[daniel.ufano@gmail.com](mailto:daniel.ufano@gmail.com)  
[orcid.org/0000-0002-8937-7474](https://orcid.org/0000-0002-8937-7474)

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

**Christine Pereira Gonçalves**

[cp@iff.fiocruz.br](mailto:cp@iff.fiocruz.br)  
[orcid.org/0000-0002-4450-5479](https://orcid.org/0000-0002-4450-5479)

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

**Saint Clair dos Santos Gomes Junior**

[scgomes@iff.fiocruz.br](mailto:scgomes@iff.fiocruz.br)  
[orcid.org/0000-0002-1554-943X](https://orcid.org/0000-0002-1554-943X)

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

**OBJETIVO:** Avaliar a percepção da qualidade de vida (QV) em crianças com fibrose cística (FC) e seus cuidadores e comparar os resultados entre esses grupos.

**MÉTODOS:** Estudo transversal, descritivo, onde foram incluídos crianças e adolescentes de 6 a 13 anos de idade com diagnóstico confirmado de FC. Aqueles com condição neurológica que impossibilitasse o preenchimento do questionário de QV foram excluídos. A avaliação da QV foi realizada através do Questionário de FC, considerando o escore total e o escore de cada domínio, sendo eles: físico, imagem, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Para comparar o resultado entre os dois grupos, foi realizado o teste de Mann-Whitney.

**RESULTADOS:** Participaram do estudo 24 crianças com 10,86±1,9 anos, 29,20% do gênero masculino, 47,83% colonizadas por *Pseudomonas aeruginosa* e 26,09% homocigotos para a mutação F508del. Ao avaliar a percepção da QV pelas crianças, os domínios alimentação e tratamento alcançaram os valores mais altos. Pelos cuidadores, o domínio físico foi o mais pontuado. O valor alcançado pelos pacientes e cuidadores no escore total foi de 73,94% e 73,86% do previsto, respectivamente. Ao avaliar a concordância entre os grupos, só houve diferença estatisticamente significativa nos domínios emocional e tratamento.

**CONCLUSÕES:** As diferentes percepções encontradas apontam a necessidade de perceber que cuidadores e pacientes vivenciam a doença de forma diferente no que se refere aos domínios emocional e tratamento. Este entendimento é importante para a realização do tratamento, visto que o mesmo impacta a QV.

**PALAVRAS-CHAVE:** Fibrose cística. Qualidade de vida. Doença pulmonar obstrutiva crônica.

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, mais comum em caucasianos que se manifesta, na maioria dos pacientes, nos primeiros anos de vida (MÁIZ et al., 2001; PINTO; SILVA; BRITTO, 2009). A doença é caracterizada por disfunção da proteína reguladora da condutância transmembrana (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator – CFTR) responsável pela regulação do transporte de sódio, cloro e água através das membranas de células epiteliais (PINTO; SILVA; BRITTO, 2009).

A incidência da FC no Rio de Janeiro é de 1 para 6.902 nascidos vivos, estando este estado com a sexta maior taxa no Brasil (CABELLO et al., 1999; FIRMIDA; LOPES, 2011). A média de sobrevivência do indivíduo com FC vem aumentando ao longo das últimas décadas com o avanço da medicina e de novas terapias, podendo chegar até 40 anos em países desenvolvidos (ADLER et al., 2009).

Embora as manifestações respiratórias sejam responsáveis por 90% da morbidade e da mortalidade na FC, os componentes multissistêmicos da doença levam a importantes limitações físicas nesses pacientes, podendo gerar impacto na qualidade de vida (QV) e na capacidade funcional do indivíduo (ELBORN, 1998).

The Whoqol Group (1995, p. 1405) considera a QV como “[...] a percepção do indivíduo tanto de sua posição na vida, no contexto da cultura e nos sistemas de valores nos quais se insere, como em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Desta forma, para alcançar uma QV satisfatória, o indivíduo precisa desenvolver boa relação nos aspectos que permeiam os domínios sociais, psicológicos e físicos, inserindo suas expectativas no contexto em que vive. Pode-se, assim, obter uma vida saudável, integrando a saúde física com a mental (ZANNI et al., 2014).

A crescente preocupação com questões relacionadas à QV vem de um movimento dentro das ciências humanas e biológicas no sentido de valorizar parâmetros mais amplos que o controle de sintomas, a diminuição da mortalidade ou o aumento da expectativa de vida (PEREIRA; TEIXEIRA; SANTOS, 2012).

A partir deste movimento que sugere a necessidade da ampliação dos aspectos avaliados relacionados à QV, instrumentos e questionários específicos vêm sendo construídos nos últimos 20 anos para medirem a QV de crianças e adultos com FC (GEE et al., 2000; GOLDBECK; SCHMITZ, 2001; QUITTNER et al., 2005).

Entre eles está o Questionário de fibrose cística (QFC), desenvolvido em 2000 por Quittner et al. (2000). O instrumento avalia a QV em pacientes com FC desde a infância até a vida adulta (QUITTNER et al., 2005). Em 2006, Rozov et al. (2006) traduziram e validaram o QFC para a língua portuguesa. O QFC tem como principal vantagem o fato de considerar as dimensões preconizadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) para avaliação da QV, fácil aplicação na prática clínica e vem sendo utilizado em diferentes estudos para acompanhamento da evolução da QV dos pacientes com FC.

Adicionalmente, o QFC tem sido amplamente utilizado como medida de avaliação autorrelatada pelo paciente na prática clínica, onde a equipe de saúde pode acessar os benefícios do tratamento e sua contribuição ou impacto na QV para cada paciente. Com efeito, ao identificar no questionário os fatores de maior impacto na QV dos pacientes com FC, os profissionais podem priorizar e/ou otimizar estes fatores para que o indivíduo sobreviva com qualidade (HABIB et al., 2015; ROYCE; CARL, 2011; GOSS; QUITTNER, 2007).

Cabe destacar que, embora a QV em crianças com FC seja frequentemente estudada, trabalhos que analisam a concordância entre as respostas obtidas pelas crianças e pelos pais ou cuidadores não foram encontrados até o presente momento. Entretanto, devido à característica crônica da doença e ao aumento da sobrevivência dos indivíduos com FC, estudos que investigam a QV destes pacientes se tornam de alta relevância científica.

Com base nessa perspectiva, o objetivo do presente estudo é avaliar a percepção da QV em crianças com FC e seus cuidadores, bem como comparar os resultados entre estes dois grupos.

## MÉTODOS

Foi realizado um estudo transversal e descritivo em um centro de referência para FC situado no Estado do Rio de Janeiro. Foram incluídos no estudo crianças de 6 a 13 anos, com diagnóstico de FC após confirmação da alteração de eletrólitos pelo Teste do suor ( $\geq 60$  mmol/L de cloro) em duas amostras e/ou presença de duas mutações no gene da CFTR, conforme consenso da Cystic Fibrosis Foundation (FARRELL et al., 2008). Foram excluídos os pacientes com condição neurológica que impossibilitasse o preenchimento do questionário. Observou-se variáveis relacionadas às características demográficas (sexo e idade), clínicas (prova de função pulmonar, colonização bacteriana e tipo de mutação genética) e nutricionais dos pacientes (peso, estatura, índice de massa corporal – IMC, o IMC para a idade e estatura para a idade), as quais encontram-se registradas no prontuário do paciente.

A avaliação da QV foi realizada a partir do QFC (ROZOV et al., 2006) que possui versões para pacientes e para pais/responsáveis. O questionário para os pacientes apresenta versões para crianças com idade entre 6 e 11 anos, 12 e 13 anos e para adolescentes/adultos a partir de 14 anos. Além disso, existe uma versão para pais/responsáveis de crianças com idade entre 6 e 13 anos. O QFC é dividido em domínios:

- a) físico;
- b) imagem;
- c) digestivo;
- d) respiratório;
- e) emocional;
- f) social;
- g) alimentação;
- h) tratamento;

- i) vitalidade;
- j) saúde;
- k) papel social;
- l) peso.

Cada domínio possui uma pontuação e a soma dessas pontuações gera o escore total do questionário, o qual é de autopreenchimento para os pacientes com domínio da leitura e da escrita. Para os demais pacientes, este foi preenchido por uma das pesquisadoras deste estudo, uma vez que o responsável não deve preencher pela criança conforme as regras de aplicação do instrumento.

Os dados obtidos foram tabulados usando o programa Excel e analisados de forma descritiva através do software SPSS<sup>®</sup>. Os dados foram testados quanto à sua distribuição através do teste de Kolmogorov-Smirnov e foram apresentados os valores médios e desvios padrões para as variáveis contínuas com distribuição normal. Variáveis contínuas sem distribuição normal foram descritas através dos valores medianos, mínimos e máximos. As variáveis categóricas foram descritas através de frequências absolutas e percentuais. As análises da QV foram realizadas considerando tanto o escore total como, também, os diferentes escores por domínio do QFC. O padrão de resposta das crianças com FC e seus cuidadores foi avaliado através do teste de Mann-Whitney para dados pareados.

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz (nº 0052/07) e aprovado sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269 e parecer número 2.133.819 em março de 2015. O Termo de Consentimento e de Assentimento Livre e Esclarecido (TCLE), explicando os objetivos, os riscos e os benefícios da pesquisa, bem como os direitos do participante da mesma, foi devidamente explicado pela pesquisadora ao paciente e assinado em duas vias por todos os participantes do estudo, incluindo as crianças e seus responsáveis.

## RESULTADOS

A amostra foi constituída por 24 crianças, com idade de  $10,86 \pm 1,90$  anos, 29,20% (7) do gênero masculino. O valor médio do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>) encontrado na amostra foi de  $81,82 \pm 17,51\%$  do valor predito e 62,50% das crianças apresentaram grau leve de obstrução pulmonar (Tabela 1).

Tabela 1 – Características da amostra

Características (n=24)	Valores
Idade (anos)	10,86±1,9
VEF1 (% do predito)	81,82±17,51
Estatura (m)	1,39±0,12
Peso (kg)	32,84±8,5
IMC (Kg/m <sup>2</sup> )	16,67±1,95
E/I (percentil)	36,1 [4,2-81,8]
IMC/I (percentil)	19,4 [1,5-93,8]
Gênero (% de masculino)	29,2%

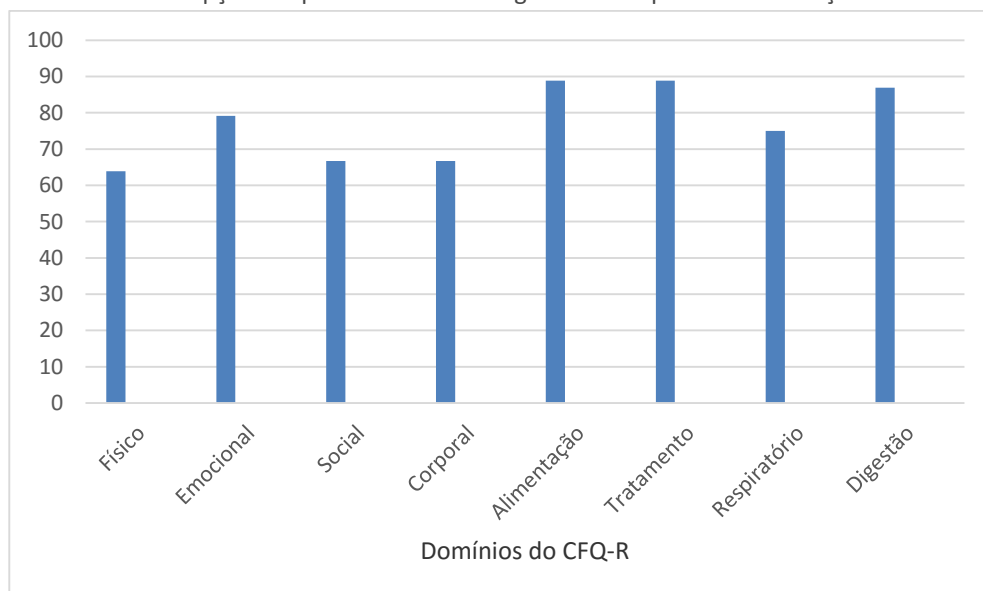
Características (n=24)	Valores
Colonizados por PA (%)	47,83%
F508del homozigoto (%)	26,09%

Fonte: Autoria própria (2018).

Nota: IMC: índice de massa corporal. E/I: estatura para a idade. IMC/I: índice de massa corporal para a idade. PA: *Pseudomonas aeruginosa*.

No Gráfico 1 estão descritos os valores medianos alcançados na avaliação da percepção da QV obtido pelas crianças. Ao avaliar a percepção da QV pelas crianças, pode-se observar que o domínio físico apresentou menor pontuação e que os domínios alimentação e tratamento alcançaram os maiores valores (Gráfico 1).

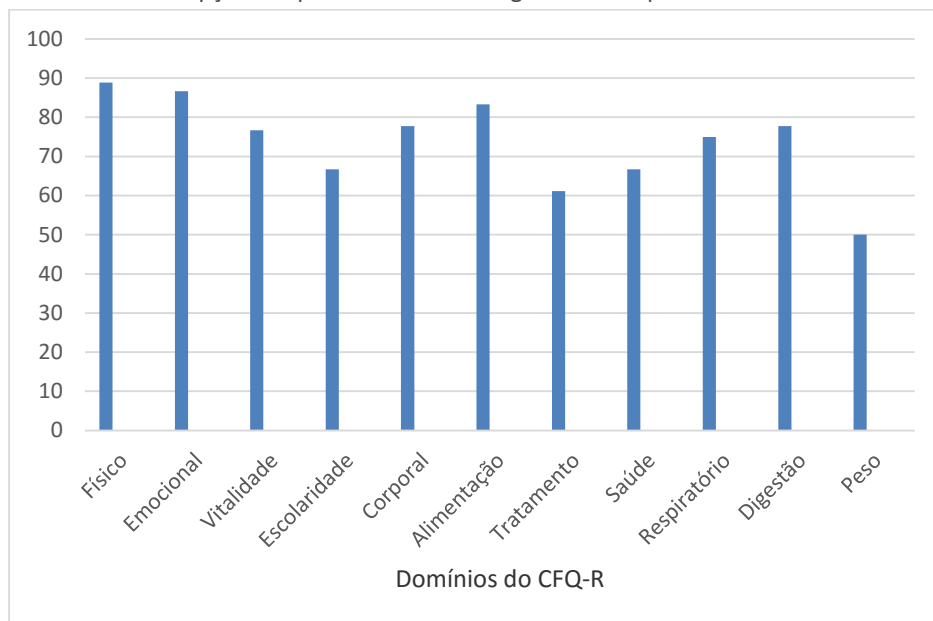
Gráfico 1 – Percepção da qualidade de vida segundo as respostas das crianças



Fonte: Autoria própria (2018).

O Gráfico 2 descreve os valores medianos alcançados pelos cuidadores. Ao avaliar a percepção da QV pelos pais ou cuidadores, observa-se que o domínio peso alcançou o menor valor atribuído e o domínio físico alcançou a maior pontuação (Gráfico 2).

Gráfico 2 – Percepção da qualidade de vida segundo as respostas dos cuidadores



Fonte: Autoria própria (2018).

Ao analisar o escore geral, observou-se que os valores foram similares e satisfatórios em relação à percepção da QV. Nos pacientes alcançou-se 73,94% do valor total; nos cuidadores, a pontuação foi de 73,86% do valor total. Além disso, ao avaliar a concordância entre as respostas dos grupos das crianças e dos pais ou cuidadores, só houve diferença estatisticamente significativa nos domínios emocional e tratamento. Nos demais domínios, houve concordância entre os grupos (Tabela 2).

Tabela 2 - Resultados obtidos dos questionários de qualidade de vida

Domínio	Crianças	Pais/Cuidadores	p-valor
Físico	63,89 [38,89-100,00]	88,89 [44,44-100,00]	0,530
Emocional	79,17 [37,50-95,83]	86,67 [33,33-100,00]	0,020*
Social	66,67 [28,57-95,24]	NSA	NSA
Vitalidade	NSA	76,67 [13,33-100,00]	NSA
Escolaridade	NSA	66,67 [22,22-100,00]	NSA
Corpo	66,67 [0,00-100,00]	77,78 [0,00-100,00]	0,082
Alimentação	88,89 [11,11-100,00]	83,33 [0,00-100,00]	0,180
Tratamento	88,89 [44,44-100,00]	61,11 [33,33-100,00]	0,014*
Saúde	NSA	66,67 [11,11-100,00]	NSA
Respiratório	75,00 [16,67-100,00]	75,00 [44,44-100,00]	0,808
Digestão	86,95 [0,00-100,00]	77,78 [22,22-100,00]	0,700
Peso	NSA	50,00 [0,00-100,00]	NSA
Total	591,47 [406,35-719,05]	812,41 [526,30-1054,07]	NSA
% do total	73,94 [50,79-89,88]	73,86 [47,85-95,82]	0,458

Fonte: Autoria própria (2018).

Nota: NSA: não se aplica; \*p<0,05.

## DISCUSSÃO

Neste estudo foi avaliada a percepção da QV das crianças com FC e dos seus cuidadores em relação às mesmas. Além disso, foi realizada a comparação entre os resultados dos dois grupos. O conhecimento da QV nas doenças crônicas como a FC, além de ser imprescindível para o paciente, é importante para a equipe médica. A avaliação dos domínios da QV facilita o entendimento dos benefícios e do impacto dos tratamentos no cotidiano dos pacientes, ajudando a equipe multiprofissional a priorizar e a otimizar os fatores de maior repercussão para esses indivíduos (ROYCE; CARL, 2011).

Em relação à percepção da QV pelas crianças, os domínios que alcançaram maiores escores foram os relacionados ao tratamento e à alimentação. Embora a rotina de tratamento seja extensa e composta pela administração de medicações orais e inalatórias, fisioterapia e visitas regulares aos centros de referência (AGUIAR et al., 2017) e a alimentação seja diferenciada nesta população, as crianças apresentaram QV satisfatória nesses domínios. Observa-se, ainda, com base nos referidos domínios, que os escores altos podem estar associados ao fato das mesmas não se encontrarem hospitalizadas, já que a internação rompe com o cotidiano e pode influenciar na percepção da eficácia do tratamento posposto.

Além disso, o domínio físico apresentou o pior escore. As alterações no domínio físico são causadas pela deterioração da função de órgãos como pulmões, pâncreas, fígado, entre outros (AGUIAR et al., 2017). Seguindo o domínio físico, os domínios com escores insatisfatórios foram o social e o relacionado ao corpo, talvez pela necessidade de internações referentes às agudizações que impactam o papel da criança na sociedade (AGUIAR et al., 2017). Tal dado revela baixa satisfação com os domínios que podem promover o bem-estar das crianças e o grau de satisfação sobre sua capacidade funcional.

Ao avaliar a percepção da QV pelos cuidadores das crianças com FC, ao contrário da percepção do próprio paciente, o domínio físico alcançou o valor mais satisfatório. No entanto, é necessário ter cautela ao analisar esse ponto em função da baixa gravidade da amostra, avaliada pelo VEF<sub>1</sub>. O domínio com menor escore apontado pelos cuidadores foi o relacionado ao peso, sugerindo insatisfação em relação aos aspectos nutricionais e de crescimento das crianças. O mesmo resultado foi apresentado por Cohen et al. (2011) ao avaliarem a QV de pacientes com FC e com idade entre 6,1 e 26,4 anos. Nota-se que os cuidadores associaram os aspectos nutricionais e de crescimento com o estado de saúde das crianças, ou seja, sabiam que as crianças estão bem quando estão com bom peso e boa altura.

Ao avaliar a concordância entre os resultados dos domínios da QV alcançados pelas crianças com aqueles apontados pelos cuidadores, só houve discrepância nos domínios emocional e relacionado ao tratamento. O escore do domínio emocional foi menor na percepção do paciente do que na percepção do seu cuidador, sugerindo que, na amostra, os pacientes apresentam maior desgaste emocional. Já o domínio relacionado ao tratamento alcançou valores mais satisfatórios pela percepção das crianças, sugerindo maior insatisfação dos cuidadores em relação à realização dos tratamentos relacionados à doença.

Os demais domínios, bem como o valor total da percepção da QV, foram concordantes nos dois grupos, ou seja, o entendimento do impacto da FC em alguns domínios da QV dos pacientes foi similar entre a criança e seu cuidador.

Como implicação para a prática clínica, os dados do presente estudo apontam que as diferentes percepções encontradas com relação aos domínios emocional e tratamento apontam a necessidade de perceber que esses cuidadores se deparam com um momento não planejado em suas vidas, vivenciando uma série de dificuldades no cotidiano a partir do diagnóstico da FC de seus filhos que incluem escassez de locais especializados no atendimento, preconceito das pessoas em relação a uma doença pouco conhecida, rotina cansativa do tratamento, frequentes hospitalizações pela FC e suas complicações.



# Perception of quality of life in children with cystic fibrosis and their caregivers: different perspectives

## ABSTRACT

**OBJECTIVE:** To evaluate the perception of quality of life (QOL) in children with cystic fibrosis (CF) and their caregivers and compare the results between these groups.





**METHODS:** A cross-sectional, descriptive study where children and adolescents between 6 and 13 years of age with a confirmed diagnosis of CF were included. Those with a neurological condition that made it impossible to complete the QOL questionnaire were excluded. The evaluation of the QOL was performed through the CF Questionnaire, through the total score and score of each domain, being: physical, image, digestive, respiratory, emotional, social, feeding, treatment, vitality, health, social role and weight. To compare the result between the two groups, the Mann-Whitney test was performed.

**RESULTS:** Twenty-four children,  $10.86 \pm 1.9$  years old, 29.2% male, 47.83% colonized by *Pseudomonas aeruginosa* and 26.09% homozygous for the F508del mutation participated in the study. When assessing the perception of QOL by children, the feeding and treatment domains reached the highest values. By the caregivers, the physical domain was the most scored. The value reached by patients and caregivers in the total score was 73.94% and 73.86% of predicted, respectively. When assessing the agreement between the groups, there was only a statistically significant difference in the emotional and treatment domains.


**CONCLUSIONS:** The different perceptions found point out the need to perceive that caregivers and patients experience the disease differently in the emotional and treatment domains. This understanding is important for the treatment, since it affects the QOL.


**KEYWORDS:** Cystic fibrosis. Quality of life. Chronic obstructive pulmonary disease.


## REFERÊNCIAS

- ADLER, F. R. et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. **Proceedings of American Toracic Society**, v. 6, n. 8, p. 619-633, dec. 2009. Disponível em: <<https://www.atsjournals.org/doi/pdf/10.1513/pats.2009008-088TL>>. Acesso em: 09 maio 2018. 
- AGUIAR, K. C. A. et al. Physical performance, quality of life and sexual satisfaction evaluation in adults with cystic fibrosis: an unexplored correlation. **Revista Portuguesa de Pneumologia**, v. 23, n. 4, p. 179-192, july/aug. 2017. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2173511517300581?via%3Dihub>>. Acesso em: 09 abr. 2018.
- CABELLO, G. M. K. et al. Cystic fibrosis: low frequency of DF508 mutation in 2 population samples from Rio de Janeiro, Brazil. **Human Biology**, v. 71, n. 2, p.189-196, apr. 1999. Disponível em: <[https://www.jstor.org/stable/41465729?seq=1#page\\_scan\\_tab\\_contents](https://www.jstor.org/stable/41465729?seq=1#page_scan_tab_contents)>. Acesso em: 21 maio 2018.
- 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**, v. 37, n. 2, p. 184-192, mar./abr. 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v37n2/v37n2a08.pdf>>. Acesso em: 09 abr. 2018. 
- ELBORN, S. The management of young adults with cystic fibrosis: 'genes, jeans and genies' **Disability and Rehabilitation**, v. 20, n. 6-7, p. 217-225, june/july 1998. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9637930>>. Acesso em: 21 maio 2018. 
- FARRELL, P. M. et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. **Journal of Pediatrics**, v. 153, n. 2, p. S4-S14, aug. 2008. Disponível em: <[http://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(08\)00398-3/fulltext](http://www.jpeds.com/article/S0022-3476(08)00398-3/fulltext)>. Acesso em: 09 abr. 2018. 
- FIRMIDA, M. C.; LOPES, A. J. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ**, Rio de Janeiro, ano 10, p. 12-22, out./dez. 2011. Disponível em: <<http://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8875/6757>>. Acesso em: 21 maio 2018.


GEE, L et al. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. **BMJ - Thorax**, v. 55, n. 11, p. 946-954, nov. 2000. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1745639/>>. Acesso em: 09 maio 2018.


GOLDBECK, L.; SCHMITZ, T. G. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36-item short form health survey, the quality of life profile for chronic diseases, and the questions on life satisfaction. **Quality of Life Research**, v. 10, n. 1, p. 23-36, 2001. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11508473>>. Acesso em: 21 maio 2018. 

GOSS, C. H.; QUITTNER, A. L. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. **Proceedings of the American Thoracic Society**, v. 4, p. 378-386, 2007. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2647603/pdf/PROCATS44378.pdf>>. Acesso em: 09 abr. 2018. 


HABIB, A.-R. R et al. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. **Annals of American Thoracic Society**, v. 12, n. 3, p. 420-428, mar. 2015. Disponível em: <<https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1513/AnnalsATS.201408-393OC>>. Acesso em: 09 abr. 2018. 

MÁIZ, L. et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. **Archivos Bronconeumologia**, v. 37, p. 316-324, 2001. Disponível em: <<http://www.archbronconeumol.org/es-pdf-S0300289601751010>>. Acesso em: 21 maio 2018. 


THE WHOQOL GROUP. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. **Social Science & Medicine**, v. 41, n. 10, p. 1403-1409, nov. 1995. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/027795369500112K?via%3DiHub>>. Acesso em: 16 set. 2018. 

PEREIRA, E. F.; TEIXEIRA, C. S.; SANTOS, A. dos. Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. Revista Brasileira de Educação Física e Esporte, São Paulo, v. 26, n. 2, p. 241-250, abr./jun. 2012. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbefe/v26n2/07.pdf>>. Acesso em: 16 set. 2018. 

PINTO, I. C. S.; SILVA, C. P.; BRITTO, M. C. A. Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 35, n. 2, p. 137-143, 2009. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v35n2/v35n2a06.pdf>>. Acesso em: 21 maio 2018. 


QUITTNER, A. L. et al. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. **Chest Journal**, v. 128, n. 4, p. 2347-2354, Oct. 2005. Disponível em:

<[http://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(15\)52641-X/fulltext](http://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(15)52641-X/fulltext)>. Acesso em: 09 maio 2018. 


QUITTNER, A. L. et al. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, n. 25, n. 6, p. 403-414. Sept. 2000. Disponível em:

<<https://academic.oup.com/jpepsy/article/25/6/403/889046>>. Acesso em: 16 set. 2018.


ROYCE, F. H.; CARL, J. C. Health-related quality of life in cystic fibrosis. **Current Opinion in Pediatrics**, v. 23, n. 5, p. 535-540, oct. 2011. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21900781>>. Acesso em: 21 maio 2018. 

ROZOV, T. et al. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. **Jornal de Pediatria**, v. 82, n. 2, p. 151-156, 2006. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/jped/v82n2/v82n2a13.pdf>>. Acesso em: 09 abr. 2018. 

ZANNI, R. L. et al. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis.

**BMJ - Quality & Safety**, v. 23, suppl. 1. p. i50-i55, apr. 2014. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24608551>>. Acesso em: 21 maio 2015. 

**Recebido:** 09 abr. 2018.

**Aprovado:** 15 set. 2018.

**DOI:** <http://dx.doi.org/10.3895/rbqv.v10n3.7587>.

**Como citar:**

SANTANA, N. N. et al. Percepção da qualidade de vida em crianças com fibrose cística e seus cuidadores: perspectivas diferentes. **R. bras. Qual. Vida**, Ponta Grossa, v. 10, n. 3, e7587, jul./set. 2018. Disponível em: <<https://periodicos.utfpr.edu.br/rbqv/article/view/7587>>. Acesso em: XXX.

**Correspondência:**

Nelbe Nesi Santana

Avenida Rui Barbosa, número 716, Flamengo, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil.

**Direito autoral:**

Este artigo está licenciado sob os termos da Licença Creative Commons-Atribuição 4.0 Internacional.

