

CUIDADOS PALIATIVOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Juliana Ramos Moreira da Silva¹, Rebeca Barreto de Freitas¹,
Renan Almeida Silva¹, Yully Vitória Caldas Vieira¹,
Mariana Cristina dos Santos Souza²

Resumo: Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética, crônica, progressiva e hereditária, de transmissão autossômica recessiva, que afeta principalmente o sistema respiratório e digestivo. Enquanto a FC é frequentemente associada a tratamentos intensivos e prolongados, a integração dos cuidados paliativos pode proporcionar alívio dos sintomas, gerenciar a dor e melhorar o conforto geral dos pacientes. Objetivo: Identificar, analisar e sintetizar publicações científicas relacionadas à cuidados paliativos a pacientes com Fibrose Cística. Método: Revisão Integrativa norteada pela questão “qual é a importância dos cuidados paliativos em pacientes com fibrose cística para melhorar a qualidade de vida e o bem-estar?”. Foram revisados artigos publicados nos últimos dez anos (2013-2023), nas bases de dados Scientific Electronic Library Online (SciELO), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Base de Dados de Enfermagem (BDENF), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE), Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature (CINAHL), SCOPUS, Web of Science e Science Direct. Resultados: Foram localizados 66 artigos e, após as etapas de triagem e elegibilidade, incluídos 6 para análise. Emergiram três classes temáticas: Saúde mental dos pacientes com FC, Barreiras e rejeições durante o tratamento e Abordagens eficientes para o planejamento antecipado de cuidados. Conclusão: Os cuidados paliativos desempenham um papel vital, aliviando sintomas físicos e proporcionando suporte emocional e social, melhorando significativamente a qualidade de vida. Essa abordagem humanizada otimiza a experiência do paciente, considerando não apenas as necessidades médicas, mas também os aspectos emocionais e sociais.

Palavras-chave: fibrose cística; cuidados paliativos; saúde mental; qualidade de vida; conforto do paciente.

1 Enfermeiro(a), Graduação em Enfermagem pelo Centro Universitário do Distrito Federal – UDF.

2 Enfermeira e professora, Graduação, Mestrado e Doutorado pela Universidade de Brasília – UnB. Docente do Centro Universitário do Distrito Federal – UDF.

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, crônica, progressiva e hereditária – de transmissão autossômica recessiva – que afeta principalmente o sistema respiratório e digestivo, sendo uma das doenças genéticas mais comuns em crianças. É causada por uma mutação no gene CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), que leva a uma disfunção na produção e no transporte do muco, resultando em acúmulo de muco espesso e pegajoso nas vias aéreas, pâncreas e outros órgãos (Pereira *et al.*, 2012).

Trata-se de uma enfermidade multissistêmica que afeta as glândulas exócrinas, podendo ocorrer em várias células epiteliais, como ductos de suor e pancreáticos, vias aéreas e biliares, intestino e vasos deferentes. Devido à natureza genética da FC, com mais de mil mutações identificadas até o momento, diversas manifestações clínicas estão associadas a essa condição, sendo as principais a afecção sinopulmonar crônica e a insuficiência pancreática exócrina, além de problemas nutricionais e comprometimento do crescimento (Lima *et al.*, 2012).

A FC atinge cerca de 70 mil pessoas em todo o mundo, e é a doença genética grave mais comum da infância. No Brasil, estimativas do Ministério da Saúde apontam que uma em cada 25 pessoas carrega o gene da doença, ela é mais comum em indivíduos de ascendência caucasiana, sendo relatada uma maior frequência nos Estados Unidos da América e em países do norte da Europa, no entanto, em nações com uma população racialmente miscigenada, como o Brasil, a doença pode ocorrer em diferentes grupos populacionais. Além disso, não há variação na incidência da doença com base no sexo, afetando igualmente homens e mulheres (Brasil, 2019; Firmida, Lopes, 2011; Jackson *et al.*, 2018).

Os sintomas da FC e sua gravidade são diferentes para cada pessoa. Os sintomas estão ligados ao que a secreção mais espessa causa no organismo. Por exemplo, a secreção acumulada nos pulmões pode gerar tosse crônica, pneumonias de repetição, infecções, inflamações e, quando expectorada, nota-se um aspecto de “chiclete”, muito mais espessa que o normal. Outros sintomas muito comuns em FC são: suor com “sabor” salgado, surgimento de pólipos nasais e baqueteamento digital (Abram, 2018).

Apesar do comprometimento e necessidade de tratamentos e medicamentos, como por exemplo, a necessidade de repor enzimas digestivas através de medicamentos tomados junto às refeições, como forma de auxílio na digestão e nutrição apropriadas, pacientes com FC têm apresentado uma melhora significativa em sua expectativa de vida. Há algumas décadas, a expectativa de vida se limitava a cerca de 15 anos de idade. No entanto, os pacientes diagnosticados com essa doença têm alcançado uma expectativa de vida que ultrapassa os 30 anos. Os prognósticos atuais revelam índices de

sobrevida de aproximadamente 75% até o final da adolescência e de 50% até a terceira década de vida (CFF, 2021).

Os números demonstrados acima são bem encorajadores, contudo, pensando nas complicações desenvolvidas em devido a FC, é sabido que elas possuem um impacto significativo na qualidade de vida e no prognóstico dos pacientes, especialmente quando diagnosticados precocemente, pois, apesar dos avanços significativos na compreensão e no tratamento da FC, o prognóstico para muitos pacientes permanece desafiador (Schaeffer, 2012).

Nesse contexto, os cuidados paliativos emergem como uma abordagem essencial para promover a qualidade de vida e o bem-estar desses pacientes. Estes são definidos como uma abordagem para aprimorar a qualidade de vida de pacientes e seus familiares que lidam com uma doença que ameaça a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento. Esta abordagem envolve a identificação precoce e a avaliação minuciosa e precisa da dor, bem como de outros problemas físicos, psicossociais e espirituais, seguidos de tratamento adequado (WHO, 2002).

Enquanto a FC é frequentemente associada a tratamentos intensivos e prolongados, a integração dos cuidados paliativos pode proporcionar alívio dos sintomas, gerenciar a dor e melhorar o conforto geral dos pacientes. É essencial que o alívio do sofrimento vá além das questões biológicas e considere também os aspectos psicológicos e sociais. Porém, apesar dos cuidados paliativos surgirem como uma abordagem complementar que visa melhorar a qualidade de vida desde a infância, existem lacunas no conhecimento e nas práticas relacionadas aos cuidados paliativos em pacientes diagnosticados com FC (Schaeffer, 2012).

Diante de tal contexto, no qual a pesquisa sobre cuidados paliativos em pacientes com FC ainda é escassa e mais estudos são necessários, surgem questionamentos acerca da relação entre a aplicação efetiva dos cuidados paliativos e o impacto na qualidade de vida desses pacientes. Portanto, o objetivo deste estudo foi identificar, analisar e sintetizar publicações científicas relacionadas a cuidados paliativos a pacientes com Fibrose Cística.

2 MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura (RI) com propósito de obter um conhecimento aprofundado sobre um fenômeno específico, com base em estudos anteriores sobre o tema. As seguintes etapas foram efetuadas: (1) identificação do tema e elaboração da pergunta/questão norteadora para formação da RI; (2) implantação de parâmetros para inclusão e exclusão de estudos de amostragem ou pesquisa de literatura; (3) identificação das informações a serem retiradas dos estudos elegidos; (4) busca nas bases de dados; (5) classificação dos estudos; (6) análise dos estudos incluídos na revisão

integrativa; (7) interpretação dos resultados e; (8) apresentação da revisão síntese do conhecimento (Souza, 2010).

Para elaboração da questão norteadora, adotou-se o acrônimo PECO, formado por P (*Population/População*) = pacientes com Fibrose Cística; E (*Exposition/Exposição*) = Cuidados Paliativos; C (*Control/Comparação*) = não se aplica; e O (*Outcome/Desfecho*) = saúde mental, qualidade de vida e conforto.

Desta forma, a pergunta norteadora da presente revisão consistiu em: “qual é a importância dos cuidados paliativos em pacientes com fibrose cística para melhora da qualidade de vida e o bem-estar?”

Foram estabelecidos como critérios de inclusão artigos originais publicados nos últimos 10 anos (2013-2023), com a temática voltada para Fibrose Cística e cuidados paliativos, e como critérios de exclusão, foram usados artigos científicos, artigos de revisão e que não responderam à pergunta de pesquisa.

A busca foi realizada em 23 de agosto de 2023, sendo utilizadas as seguintes bases de dados e buscadores: *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* (LILACS), *Base de Dados de Enfermagem* (BDENF), *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE), *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature* (CINAHL), SCOPUS, *Web of Science e Science Direct*.

Os descritores utilizados para as buscas foram: P= Fibrose Cística OR *Cystic Fibrosis* OR *Fibrosis Quística*; E= Cuidados paliativos OR *Palliative Care*; C= Não se aplica; O= Saúde Mental OR *Mental Health* OR *Salud Mental* AND Qualidade de Vida OR *Quality of Life* OR *Calidad de Vida* AND Conforto do Paciente OR *Patient Comfort* OR *Comodidad del Paciente*.

Quadro 1. Descrição da estratégia de busca de busca implementada em cada base de dados. Brasília, DF, Brasil, 2023.

Bases	Estratégia de Busca
MEDLINE, LILACS, BDENF, SciELO	((Fibrose Cística OR <i>Cystic Fibrosis</i> OR <i>Fibrosis Quística</i>) AND (Cuidados Paliativos OR <i>Palliative Care</i>) AND (Saúde Mental OR <i>Mental Health</i> OR <i>Salud Mental</i>) AND (Qualidade de Vida OR <i>Quality of Life</i> OR <i>Calidad de Vida</i>) AND (Conforto do Paciente OR <i>Patient Comfort</i> OR <i>Comodidad del Paciente</i>))
CINAHL, SCOPUS, Science Direct, Web of Science	(<i>Cystic Fibrosis</i>) AND (<i>Palliative Care</i>) AND (<i>Mental Health</i> OR <i>Quality of Life</i> OR <i>Patient Comfort</i>)

Nota: MEDLINE = *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*; LILACS = *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde*; BDENF = *Banco de Dados em Enfermagem*; SciELO = *Scientific Electronic Library Online*; CINAHL = *Cumulative Index to Nursing and Allied Health*.

Fonte: Elaborado pelos autores.

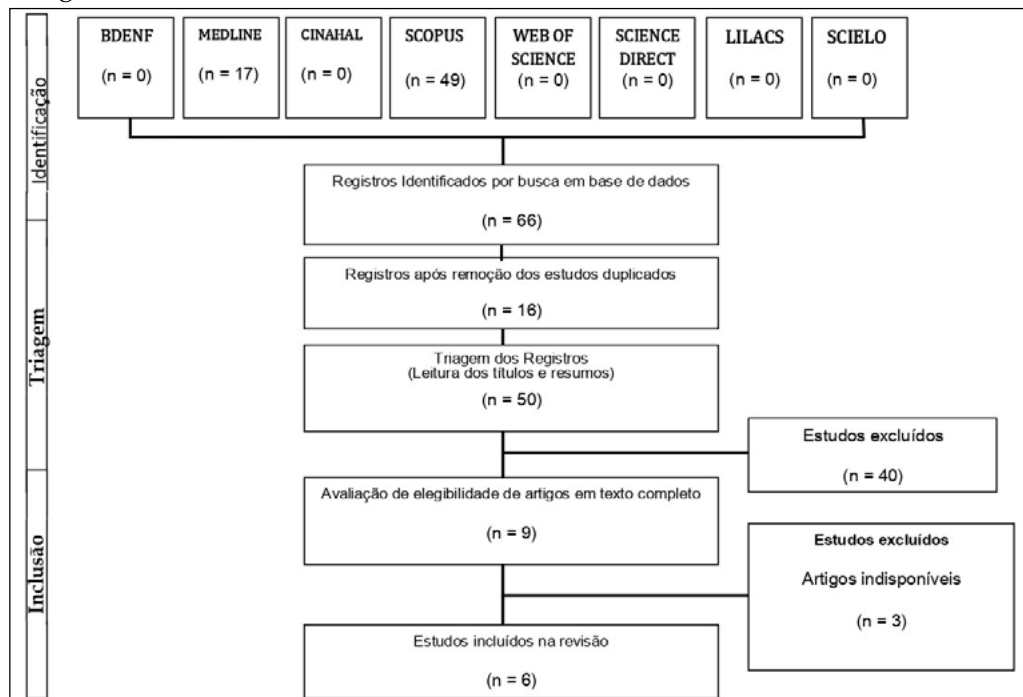
As referências foram compiladas e exportadas para a ferramenta Rayyan, onde realizou-se a remoção de duplicados e a leitura de títulos e resumos em pares, aplicando-se os critérios de inclusão e exclusão para determinar quais estudos estariam elegíveis para a construção da revisão (Ouzzani, 2016).

A extração das informações dos estudos foi norteadada por um instrumento estruturado de coleta de dados elaborado pelos autores e sistematizada por meio de uma planilha no Microsoft Office Excel 365®, com as seguintes variáveis: autores; título do artigo; periódico de publicação; ano de publicação; idioma; país de publicação; objetivo do estudo; delineamento; resultados e conclusões. Após preenchimento da planilha, os dados foram reunidos, conferidos e apresentados na revisão em formato descritivo e subsequentemente discutidos às informações extraídas.

3 RESULTADOS

Foram localizados 66 artigos. Destes, 16 foram excluídos por serem duplicados e 40 após a aplicação dos critérios de seleção, restando 6 estudos para revisão integrativa (Figura 1).

Figura 1. Fluxograma de identificação, triagem e inclusão dos artigos na revisão integrativa. Brasília, DF, Brasil, 2023.



Nota: BDENF = Banco de Dados em Enfermagem; MEDLINE = Medical Literature Analysis and Retrieval System Online; CINAHL = Cumulative Index to Nursing and Allied Health; LILACS = Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde; SciElo = Scientific Electronic Library Online.

Fonte: Elaborada pelos autores, baseada no Guideline PRISMA (Moher, 2009).

Dentre os seis estudos selecionados, todos (100%) foram publicados na língua inglesa e realizados no Estados Unidos da América e três (50%) publicados no Journal of Cystic Fibrosis. Os dados sobre os estudos estão disponibilizados no Quadro 2.

Quadro 2. Caracterização dos artigos que compõem a amostra da Revisão Integrativa (n=6). Brasília, DF, Brasil, 2023.

Autores e ano	Título do Artigo	Periódico	Idioma	País
Dhingra, Lara <i>et al.</i> , 2020	<i>Addressing the burden of illness in adults with cystic fibrosis with screening and triage: Na early intervention model of palliative care.</i>	<i>Journal of Cystic Fibrosis</i>	Inglês	EUA
Trandel, Elizabeth <i>et al.</i> , 2019	<i>Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis.</i>	<i>Journal of Cystic Fibrosis</i>	Inglês	EUA
Friedman, Deborah <i>et al.</i> , 2019	<i>Effects of a primary palliative care intervention on quality of life and mental health in cystic fibrosis.</i>	<i>Pediatric Pulmonology Journal</i>	Inglês	EUA
Hobler, Mara <i>et al.</i> , 2018	<i>Exploring Opportunities for Primary Outpatient Palliative Care for Adults with Cystic Fibrosis: A Mixed-Methods Study of Patients' Needs.</i>	<i>Journal of Palliative Medicine</i>	Inglês	EUA
Friedman, Débora <i>et al.</i> , 2017	<i>The CF-CARES primary palliative care model: A CF-specific structured assessment of symptoms, distress, and coping.</i>	<i>Journal of Cystic Fibrosis</i>	Inglês	EUA
Chen, Elaine <i>et al.</i> , 2016	<i>Evaluation of Pain, Dyspnea, and Goals of Care Among With Cystic Fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey.</i>	<i>American Journal of Hospice & Palliative Medicine</i>	Inglês	EUA

Fonte: Elaborado pelos autores.

Dentre os seis estudos selecionados, todos (100%) foram estudos observacionais. Estes abordaram sobre os cuidados paliativos em fibrose cística, englobando a qualidade de vida das pessoas, melhora dos sintomas crônicos, a prevalência de necessidades de cuidado paliativos não satisfeitas, necessidade de um acompanhamento imediato após a triagem e planejamento e intervenção de cuidados paliativos primários. Os dados sobre os estudos estão disponibilizados no Quadro 3.

Quadro 3. Descrição dos aspectos relevantes nos estudos selecionados para Revisão Integrativa (n=6). Brasília, DF, Brasil, 2023.

Autores e ano	Objetivo	Delineamento	Conclusão
Dhingra, Lara <i>et al.</i> , 2020	Descrever o impacto imediato da triagem repetida durante os dois anos de implementação do modelo.	Estudo retrospectivo	A triagem baseada na Web que avalia vários domínios de angústia ou sobrecarga pode identificar um subconjunto de pacientes com FC, cujos problemas clínicos podem se beneficiar de atenção médica ou psicológica imediata. Investigações adicionais devem melhorar a eficiência da triagem.
Trandel, Elizabeth <i>et al.</i> , 2019	Definir a prevalência de necessidades de cuidados paliativos não satisfeitas em adultos com FC, determinar que fatores clínicos e demográficos estão associados ao relato de necessidades não satisfeitas acrescidas e iniciar o processo de validação de uma ferramenta de avaliação das necessidades de cuidados paliativos na FC	Estudo de coorte	Os adultos com FC têm necessidades substanciais de CP não satisfeitas. A carga de sintomas relatada pelo doente está mais fortemente associada à comunicação de necessidades de CP não satisfeitas do que o FEV. O rastreo de rotina das necessidades de CP não satisfeitas, utilizando ferramentas como o SCNS-34, pode permitir que as equipes de cuidados de FC otimizem a prestação de CP primários e especializados.
Friedman, Deborah <i>et al.</i> , 2019	Estimar a eficácia da intervenção CF-CARES na melhora dos sintomas crônicos e da qualidade de vida das pessoas que vivem com FC.	Estudo retrospectivo	O modelo CF-CARES resultou em benefícios significativos para a saúde mental e a qualidade de vida, sugerindo o valor da integração das intervenções de controle de sintomas.
Hobler, Mara <i>et al.</i> , 2018	Identificar as necessidades de cuidados paliativos e de planejamento de cuidados antecipados dos doentes com FC e das suas famílias e identificar os potenciais papéis dos médicos na satisfação dessas necessidades.	Estudo de coorte	Os doentes expressaram a sua necessidade e abertura aos serviços de cuidados paliativos, bem como alguma relutância. Apreciaram o fato de a comunicação com o médico ser aberta, próxima e sintomizada com as preocupações individuais
Friedman, Débora <i>et al.</i> , 2017	Testar um modelo de implementação de rotina de uma intervenção de cuidados paliativos primários específicos para a FC, utilizando uma avaliação estruturada dos sintomas associados à FC, da angústia e do enfrentamento para informar um plano individualizado de gestão dos sintomas.	Estudo retrospectivo	Os indivíduos com FC, independentemente da gravidade, enfrentam desafios na gestão de sintomas. Sintomas relatados nem sempre se correlacionam com sofrimento, o que sugere a importância de uma avaliação individualizada. O modelo CF-CARES (<i>Coping, goal Assessment, and Relief frontal Evolving CF Symptoms</i>) fornece uma estrutura para os doentes com sintomas crônicos junto aos médicos.
Chen, Elaine <i>et al.</i> , 2016	Descrever as percepções dos pacientes sobre dor, dispneia e planejamento antecipado de cuidados (ACP) e avaliar as diferenças entre os pacientes.	Estudo de coorte	A dor e a dispneia são comuns entre os adultos com FC. Poucos tinham uma diretriz antecipada em vigor, mas a maioria estava aberta a discutir questões de cuidados de fim de vida. Sugere-se uma investigação multicêntrica para resultados mais amplos.

Fonte: Elaborado pelos autores.

Após a leitura dos artigos, emergiram três classes temáticas, que serão discutidas em profundidade: Saúde mental dos pacientes com FC, Barreiras e rejeições durante o tratamento e Abordagens eficientes para o planejamento antecipado de cuidados.

4 DISCUSSÃO

4.1 Saúde mental em pacientes com Fibrose Cística

A saúde mental é um fator que está envolvido em todas as etapas do processo de aceitação, desde o diagnóstico, principalmente se for de uma maneira exacerbada, durante a comunicação de que a capacidade pulmonar está diminuindo e, no momento de informar que o caso está se agravando. Desta forma, os pacientes lidam com o estresse de forma diária, uma vez que a informação da progressão da doença lhe causa esse sentimento. Os cuidados paliativos ajudam a lidar de forma menos apreensiva com questões emocionais, além de financeiras, de relacionamentos e habitacionais, reduzindo o estresse (Hobler *et al.*, 2018).

Através de um questionário aplicado aos pacientes com FC, no qual foram selecionados 49 participantes, com o objetivo de explorar as necessidades de cuidados paliativos não satisfeitas dos sujeitos, obteve-se como resultado a necessidade dos pacientes de serem ouvidos e tratados de forma respeitosa e empática, como uma pessoa além da patologia. Também, no mesmo estudo, foram relatados sentimento de frustração, desânimo e depressão, e que em momentos de invasão destes precisavam de maior apoio por parte dos profissionais (Hobler *et al.*, 2018)

Outro artigo selecionado corrobora com estas informações: teve como objetivo identificar fontes de angústias em pacientes com FC através de uma pesquisa com 74 pacientes, para detectar indicadores de preocupação. Obteve como resultados que 56,3% dos pacientes expressaram sentimento de tristeza, 52,8% irritação, além de sentimentos de ansiedade e depressão (Dringa *et al.*, 2020).

Estudo que teve como objetivos definir a prevalência de necessidades de cuidados paliativos não satisfeitas em adultos com FC, realizado com 164 doentes, evidenciou que 23% desta amostra tinha diagnóstico clínico de depressão. A FC é uma doença crônica complexa, em que muitos adultos referem sofrer problemas físicos e psicológicos persistentes, tais como dispnéia, fadiga, ansiedade e depressão. Com isso, os indivíduos têm que lidar com uma grande carga de tratamentos ao longo da vida, necessitando tomar decisões sobre os tratamentos complexos e de alto risco, prejudicando significativamente sua qualidade de vida (Trandel *et al.*, 2019).

Os sintomas mentais não estão presentes somente na fase adulta. Os adolescentes com FC estão sujeitos aos problemas psicológicos, uma vez que,

as suas limitações afetam sua vida escolar, profissional e seus relacionamentos de forma geral. Estes também possuem distúrbios de imagem corporal, fator que afeta de forma direta à saúde mental. A adolescência, em conjunto com a FC, uma doença crônica e incurável, permite que o adolescente experimente uma crise existencial, com necessidade de maior doação da sua vida à doença (Ferreira *et al.*, 2016; Rocha *et al.*, 2004).

A prevalência de ansiedade e depressão também foram identificados em outro artigo selecionado (Friedman *et al.*, 2019). Participaram deste estudo 74 pacientes, que teve como objetivo averiguar uma avaliação de cuidados paliativos primários específicos para FC e a carga de sintomas associados. Neste, os sintomas envolvendo a saúde mental estavam envolvidos com o sofrimento da doença e não com a gravidade dela. Um terço do grupo alvo apresentou sintomas elevados de ansiedade e quase metade dos participantes também tinham elevados sintomas de depressão. Outro dado elencado foi de 3 participantes com ideação suicida de forma passiva, de forma que o paciente tinha vontade de estar morto sem necessariamente se automutilar ou tivessem um plano, tendo estes encaminhamentos para tratamento de saúde mental.

Sintomas físicos, como dor crônica e dispneia, têm consequências consideráveis na saúde mental e na qualidade dos pacientes adultos e crianças com FC. Desta forma, os cuidados paliativos devem ser incorporados de forma precoce e integrado aos cuidados multidisciplinares da FC, na rotina dos pacientes de forma a melhor direcionar os sintomas emocionais em todo o curso da doença. Pesquisa evidenciou que os pacientes apresentaram, após intervenções paliativas, redução da depressão e dos outros sintomas físicos apresentados. Portanto, faz-se necessário fortalecer e promover estas intervenções (Friedman, 2019).

4.2 Barreiras e rejeição ao tratamento

Um dos estudos selecionados investigou as necessidades de cuidados paliativos e o planejamento de cuidados antecipados em pacientes com FC e suas famílias. Os resultados destacam desafios significativos na implementação desses cuidados, como a falta de diretrizes formais organizadas, a escassez de profissionais alinhados com as necessidades específicas dos pacientes e a tendência a associar a FC apenas ao fim da vida, em vez de considerar a qualidade de vida de forma abrangente. Estas barreiras se refletem na resistência ao tratamento em pessoas com FC, derivada da complexidade dos regimes terapêuticos, gerando impacto na qualidade de vida e demandas contínuas de aderência rigorosa. Para superar tais desafios, é crucial adotar uma abordagem holística, integrando intervenções médicas e apoio psicossocial, tendo possibilidades de aceitação e comprometimento concreto durante seu tratamento (Hobler *et al.*, 2018).

Os tratamentos na FC não são focados no prolongamento da vida, mas na melhora da qualidade de vida dos pacientes, considerando as diversas dimensões do bem-estar. Um estudo, que objetivou a validação de uma ferramenta de avaliação das necessidades de cuidados paliativos na FC evidenciou que é essencial a implementação de programas educacionais ininterruptos, tanto para os pacientes e familiares, assim como para profissionais de saúde, com abordagem de aspectos como a compreensão da FC e a importância da adesão ao tratamento (Trand *et al.*, 2019).

Outra barreira relatada é a idade, pois esta determina a adesão aos medicamentos. A dificuldade de adesão ao tratamento também é vista em pacientes adolescentes, uma vez que a doença exige uma rotina mais rígida de tratamento. Nesta fase, há maior rebeldia e relutância nos tratamentos. Desta forma, a participação familiar é imprescindível para criar maior vínculo de confiança, além de uma melhor comunicação por parte do profissional médico. A comunicação, apesar de um método simples para adesão do paciente, torna-se importante nessa fase. De forma clara, com linguagem acessível e de fácil compreensão, pode estabelecer um vínculo acolhedor, respeitoso e motivador (Rocha *et al.*, 2004; Ferreira *et al.*, 2016).

Logo a abordagem integrativa no cuidado de pacientes com FC é crucial, envolvendo a colaboração de vários profissionais, como assistentes sociais, psicólogos e educadores. A implementação eficaz de programas educacionais tem em consideração critérios para lidar com essa resistência ao tratamento em adolescentes, como a criação de espaços seguros para expressar preocupações. A participação ativa dos familiares, juntamente com comunicação eficaz e intervenções personalizadas é fundamental para melhorar a aceitação do tratamento e a qualidade de vida dos pacientes (Friedman *et al.*, 2019).

Uma forma de conscientização, a fim de diminuir as barreiras e dificuldades destes pacientes, é através da cultura. Isto pode ser elucidado no âmbito cinematográfico, com o filme “A Cinco Passos de Você”, obra que aborda a FC, transformando essa condição genética em uma metáfora poderosa para os desafios que permeiam a vida dos protagonistas, que são adolescentes. Este filme oferece uma perspectiva única ao explorar não apenas os aspectos físicos da FC, mas também suas implicações emocionais e interpessoais, ressaltando a importância fundamental do toque e da proximidade como expressões essenciais de conexão humana. Este enfoque cinematográfico proporciona uma base rica para reflexões mais amplas sobre a condição humana e, principalmente, sobre os dilemas de pessoas com esta condição (Lippincott *et al.*, 2019).

Faz-se interessante, portanto, testar e implementar modelos, rotinas e intervenções de cuidados paliativos e estimar a eficácia dessa intervenção, com grupos de apoio e aconselhamento, que podem, também, desempenhar um papel primordial na criação de redes de suporte para os pacientes e suas famílias, principalmente para aqueles com doença avançada, ajudando-os não

só a lidar com os desafios físicos, mas também com os emocionais e sociais associados à condição (Friedman *et al.*, 2017; Friedman *et al.*, 2019).

4.3 Abordagens eficientes para o planejamento antecipado de cuidados

A maioria das pessoas valoriza discutir com seus médicos sobre suas condições de saúde e as opções de cuidado que melhor se alinham aos seus desejos e valores. No entanto, essas conversas ainda são pouco comuns na prática clínica. O Planejamento Antecipado de Cuidados (PAC) surge como um processo que envolve discussões entre profissionais de saúde e pacientes, facilitando a tomada de decisões compartilhadas sobre objetivos de cuidados de saúde, considerando os desejos do paciente e questões técnicas. Embora muitos pacientes desejem essas conversas sobre metas de cuidados, opções de tratamento e prognóstico, a realidade é que menos de 20% dos médicos relatam discutir isso rotineiramente com seus pacientes (Dias *et al.*, 2022).

O planejamento antecipado de cuidados ao paciente com FC envolve a comunicação entre paciente e profissional, a fim de identificar quais as preferências daquele em relação ao tratamento e diretivas antecipadas, que seriam os testamentos ainda em vida para os familiares e as procurações de cuidadores de saúde, como forma de auxílio nos cuidados ao fim da vida. Estas intervenções, de forma antecipada, também favorecem a redução da depressão e dos sintomas (Chen *et al.*, 2016; Friedman *et al.*, 2019).

Pesquisa realizada com 43 pacientes adultos que haviam sido atendidos nos últimos 12 meses demonstrou que, destes, 37 planejamentos de cuidados fim de vida foram concluídos, evidenciando que o planejamento de cuidados frente ao paciente com FC deve ser antecipado e executado em conjunto com um assistente social, com a finalidade de aumentar a taxa de conclusão do tratamento. Também, identificou-se que os pacientes em idades mais avançadas, denominados coorte mais velha, estão mais dispostos a ter uma diretiva antecipada e que eles mesmos tinham a iniciativa de começar a discussão e pensar nas tomadas de decisão (Chen *et al.*, 2016).

Esse planejamento antecipado de cuidados na FC requer uma comunicação eficaz entre paciente e profissional para identificar preferências de tratamento, como os testamentos. É essencial começar discussões sobre diretivas antecipadas desde fases iniciais da doença. Os cuidados paliativos, antes administrados tardiamente, ganham relevância com estratégias que visam melhorar a qualidade de vida em todas as fases da FC. Estabelecer metas, tomar decisões e identificar necessidades são abordagens cruciais para direcionar intervenções personalizadas. Devem ser feitos esforços para que o planejamento de cuidados seja discutido e definido. A primeira é a criação e definição de metas e tomar decisões, além das estratégias para identificar as necessidades e assim, direcionar as intervenções para cada nível da doença (Dhingra *et al.*, 2020).

Nos tempos atuais, os cuidados paliativos são empregados quando a doença está em período avançado, relativamente tardio devido à falta das diretrizes e conhecimento dos profissionais e pacientes. Com a implantação de novas estratégias para o tratamento e melhor qualidade de vida ao paciente paliativo, a chance de prolongar a vida até a fase adulta e promover a qualidade de vida torna-se possível (Chen *et al.*, 2016).

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os cuidados paliativos têm um papel crucial no tratamento da fibrose cística. Eles aliviam sintomas físicos e fornecem suporte emocional e social abrangente.

Algumas intervenções paliativas, na esfera emocional, se deram por meio de estratégias com grupos de apoio e intervenções específicas; na esfera social, por meio da comunicação e do planejamento antecipado de cuidados, tanto para o indivíduo como seus familiares. Esta abordagem integrada é realmente significativa, melhorando significativamente a qualidade de vida e o bem-estar geral do paciente, proporcionando um conforto essencial.

Faz-se necessário, portanto, mitigar as barreiras e desafios da prestação de cuidados para os pacientes e familiares com FC, a fim de que estes possam viver em completude.

Como limitações deste estudo, destaca-se a dificuldade em encontrar artigos que relatam o contexto brasileiro atuais, dos últimos 10 anos.

Sugere-se, portanto, mais estudos acerca do tema e diversificação linguística, para difundir o conhecimento sobre esta área e conscientizar profissionais e indivíduos para que possam acessar e compreender completamente os avanços sobre a fibrose cística.

REFERÊNCIAS

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ASSISTÊNCIA A MUCO VÍSCIDOS (ABRAM). **Fibrose Cística**. 2018 Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/fibrose-cistica/>. Acesso em: 21 jul. 2024.

CHEN, E.M.D. *et al.* Avaliação da dor, dispneia e metas de tratamento entre adultos com Fibrose Cística: uma pesquisa abrangente sobre cuidados paliativos. **American Journal of Hospice e Palliative Medicine**, v.34, n.4, p. 347- 352, 2017. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26843535/> . Acesso em: 21 jul. 2024.

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION (CFF). **Relatório Anual de Dados**. 2021. Disponível em: <https://www.cff.org/medical-professionals/patient-registry>. Acesso em: 22 jul. 2024.

DRINGA, L. *et al.* Lidando com o ônus da doença em adultos com fibrose cística por meio de triagem e triagem: Um modelo de intervenção precoce de cuidados paliativos.

Journal of Cystic Fibrosis, v.19, p. 262- 270, 2020. Disponível em:<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31471264/>. Acesso em: 21 jul. 2024.

DIAS, L.M. *et al.* Planejamento antecipado de cuidados: guia prático. **Revista bioética**, v.33, n.3, p. 1 – 9, 2022. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/bioet/a/W7BFPt33YxxRyyGyVpWKGtd/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 21 jul. 2024.

FERREIRA, D.P. **Adesão de adolescentes com fibrose cística à terapia de reposição enzimática: fatores associados**. 2016. Trabalho de Dissertação (Mestrado em Ciências) do Programa de Pós- graduação em Saúde da criança e da mulher – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, 2016. Disponível em:https://arca.fiocruz.br/bitstream/handle/icict/25251/danielle_ferreira_iff_mest_2016?sequence=2&isAllowed=y. Acesso em: 20 jul. 2024.

FIRMIDA, M. C.; LOPES, A. J. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ**, v. 10, n. 4, 2011. Rio de Janeiro, RJ. Disponível em: <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8875/6757>. Acesso em: 20 jun. 2024.

FRIEDMAN, D. *et al.* O modelo de cuidados paliativos primários CF-Cares: Uma avaliação estruturada específica de FC sobre os sintomas, a angústia e a capacidade de lidar com a doença. **Journal of cystic Fibrosis, Boston, MA, EUA**, v.17, n1, p, 71 – 77, Janeiro de 2017. Disponível em: <https://www.scopus.com/inward/record.uri?eid=2-s2.0-85019708306&doi=10.1016%2fj.jcf.2017.02.011&partnerID=40&md5=83319693fe456d97dfe554206de29126>. Acesso em: 21 jul 2024.

FRIEDMAN, D. *et al.* Efeitos de uma intervenção de cuidados paliativos primários sobre a qualidade de vida e a saúde mental na fibrose cística. **Pediatric Pulmonology**, v.54, n.7, p. 984-992, 2019. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30854795/>. Acesso em: 21 jul. 2024.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Fibrose cística é genética e mais comum na infância**. 2019. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2019/dezembro/fibrose-cistica-e-genetica-e-mais-comum-na-infancia>. Acesso em: 21 jul. 2024.

HOBLER, M.R. *et al.* Explorando oportunidades para cuidados paliativos primários ambulatoriais para adultos com fibrose cística: um estudo de métodos mistos sobre as necessidades dos doentes. **Revista de Medicina Paliativa**, v.21, n.4, p. 513- 521, 2018. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5915258/>. Acesso em: 21 jul. 2024.

JACKSON, A. D. *et al.* Epidemiology of CF: How registries can be used to advance our understanding of the CF population. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 17, n. 3, p. 297-305, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.11.013>. Acesso em: 21 jul. 2024.

LIMA, C. S. P. *et al.* Mutações do gene cystic fibrosis transmembrane conduct na ceregulador e deleções dos genes glutathione S-transferase em pacientes com fibrose cística no Brasil. **Jornal Brasileiro de Pneumologia, São Paulo**, v. 38, n.

1, p. 50-56, jan./fev. 2012. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/Ww8vfrZVyzGFRWfcsWXC7mL/>>. Acesso em: 21 jul. 2024.

LIPPINCOTT, R. *et al.* **A cinco passos de você. É possível amar alguém que você nunca poderá tocar?** Rio de Janeiro. Globo S.A. 2019. <https://www.osaberdigital.com.br/baixar-o-livro-a-cinco-passos-de-voce-em-pdf/>. Acesso em: 20 jul. 2024.

MOHER, D. *et al.* Itens de relatório preferenciais para revisões sistemáticas e meta- análises: A declaração PRISMA. **PLOS MEDICINE**, v.6, n.7, e1000097, 2009. Disponível em:<https://journals.plos.org/plosmedicine/article?id=10.1371/journal.pmed.1000097>. Acesso em: 21 jul. 2024.

OUZZANI, M. *et al.* Rayyan – um aplicativo web e móvel para revisões sistemáticas. **Sistema Ver.**, v.5, n. 210, 2016. Disponível em: <https://systematicreviewsjournal.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13643-016-0384-4>. Acesso em: 21 jul. 2024.

PEREIRA, M. L. S. *et al.* A genética na fibrose cística. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 160-167, 2011. Disponível em: <https://www.lume.ufrgs.br/handle/10183/159505>. Acesso em: 21 jul. 2024.

ROCHA K.B. *et al.* Adolescência em pacientes portadores de fibrose cística. **Aletheia**, v.20, p. 27-36, 2004. Disponível em: [http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-03942004000200004#:~:text=Estudos%20mostram%20que%20adolescentes%20com,corporal%20\(Hodson%2C%201997\)](http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-03942004000200004#:~:text=Estudos%20mostram%20que%20adolescentes%20com,corporal%20(Hodson%2C%201997)). Acesso em: 21 jul. 2024.

SANTOS, C. M. *et al.* A estratégia PICO para a construção de questões de pesquisa e a pesquisa de evidências. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, v. 15, n. 3, p. 508–511, jun. 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s0104-11692007000300023>. Acesso em: 21 jul. 2024.

SCHAEFFER, P. S. **Caracterização dos cuidados paliativos em pacientes com fibrose cística: uma revisão integrativa.** Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Enfermagem) - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2012. Disponível em: <https://lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/69758/000873004.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Acesso em: 21 jul. 2024.

SOUZA, M. T. *et al.* Revisão integrativa: o que é? Como fazer? **Einstein (São Paulo)**, v. 8, n. 1, p. 102–106, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s1679-45082010rw1134>. Acesso em: 21 jul. 2024.

TRANDEL E.T.B.A. *et al.* Prevalência de necessidades de cuidados paliativos não atendidas em adultos com Fibrose Cística. **J Cisto Fibros.**, v.19, n.3, p. 394- 401, 2020. Disponível em:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8662333/>. Acesso em: 21 jul. 2024.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Definition of Palliative Care.** Genève, 2002. Disponível em: <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>. Acesso em: 21 jul. 2024.