



INSTITUTO POLITÉCNICO
DE VIANA DO CASTELO

A Enfermagem de Reabilitação e a pessoa com Fibrose Quística no domicílio

José Carlos Rocha da Silva



INSTITUTO POLITÉCNICO
DE VIANA DO CASTELO

José Carlos Rocha da Silva

A Enfermagem de Reabilitação e a pessoa com Fibrose Quística no domicílio

Mestrado em Enfermagem de Reabilitação

Orientação de

Professora Doutora Maria José Fonseca

outubro, 2019

RESUMO

A fibrose quística (FQ) é uma doença monogenética multissistémica, hereditária, com padrão autossómico recessivo, grave e potencialmente fatal. O espectro de apresentações clínicas é muito variado, mas com particular incidência ao nível dos sistemas respiratório, gastrointestinal e reprodutor. O tratamento da fibrose quística visa a preservação da função pulmonar, otimização do estado nutricional, minimização das complicações e manutenção do bem-estar psicossocial.

Este estudo teve como principal objetivo compreender os benefícios decorrentes de cuidados especializados de enfermagem de reabilitação, no domicílio, à pessoa com fibrose quística e respetiva família. Tendo por base uma abordagem qualitativa, recorreu-se a uma entrevista semi-estruturada, tendo sido entrevistadas oito mães de crianças/ adolescentes com idade igual ou inferior a 17 anos com fibrose quística.

O método utilizado para o tratamento de dados foi a análise de conteúdo, emergindo sete áreas temáticas, vinte e seis categorias e vinte e nove subcategorias.

Os resultados apontam para a necessidade da importância do diagnóstico correto e atempado da doença, em simultâneo com o suporte de uma rede pós-hospitalar. O apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio foi considerado um importante pilar do tratamento, nomeadamente ao nível da Reabilitação Respiratória em complementariedade com a medicação.

O papel do enfermeiro foi encarado como muito importante nos cuidados no domicílio, sendo que além das intervenções especializadas no âmbito da enfermagem de reabilitação, sobressai a articulação com os serviços de saúde, que foi considerada deficitária e presa a burocracias.

Os resultados sugerem a necessidade de melhorar as condições dos doentes com fibrose quística em Portugal, bem como as suas famílias, nomeadamente ao nível da articulação dos serviços de saúde, apoio psicossocial e económico e disponibilização de mais recursos para intervenção no domicílio, tais como a enfermagem de reabilitação.

Palavras-Chave: Fibrose Quística, Enfermagem de Reabilitação, Domicílio

ABSTRACT

Cystic fibrosis is a hereditary multisystem monogenetic disease with severe and potentially fatal recessive autosomal pattern. The spectrum of clinical presentations is very varied, but with particular focus on the respiratory, gastrointestinal and reproductive systems. The treatment of cystic fibrosis aims at preserving pulmonary function, optimizing nutritional status, minimizing complications and maintaining psychosocial well-being.

The main objective of this study was to understand the benefits of specialized rehabilitation nursing care at home for people with cystic fibrosis and their families. Based on a qualitative approach, a semi-structured interview was used, and eight mothers of children / adolescents aged 17 years and under with cystic fibrosis were interviewed.

The method used for data treatment was content analysis, emerging seven areas, twenty-six categories and twenty-nine subcategories.

The results point to the need for the importance of the correct and timely diagnosis of the disease, simultaneously with the support of a post-hospital network. Technical support from home health professionals was considered an important pillar of treatment, namely at the level of respiratory kinesitherapy, in complementarity with medication.

The role of the nurse was seen as very important in home care, and in addition to specialized interventions in the field of rehabilitation nursing, stands out the articulation with health services, which was considered deficient and tied to bureaucracies.

The results suggest the need to improve the conditions of cystic fibrosis patients in Portugal, as well as their families, namely in terms of the articulation of health services, psychosocial and economic support and the availability of more resources for home intervention, such as rehabilitation nursing.

Key-Words: Cystic Fibrosis, Rehabilitation nursing, Homecare

AGRADECIMENTOS

Neste momento, neste trabalho, nesta vida, saúdo os verdadeiros heróis das narrativas: as crianças e os adolescentes com FQ. Os que os acompanham, são como soldados que com esforço tentam escutar; aprendendo e assimilando, o vítreo sentido da vida, almejando a coragem e a força de quem foi marcado para ser diferente e dessa natureza se faz forte o suficiente para comandar a expedição.

E a todos os outros que estiveram e estarão sempre presentes na vida do autor, presentes ou partidos, que ofertaram a energia, que contribuíram com labor, que apoiaram naturalmente, amparando, que testemunharam e que de alguma forma, contribuíram para o talho desta obra, todos vocês sabem! É a todos Vós que vos dirijo este abraço que pretende traduzir o meu imensurável obrigado!

À Professora Doutora Maria José Fonseca, a minha profunda gratidão pelo interesse e incentivo.

Anjos que nascem do mar,
salgados na alma e sabor,
fruto de tanto amor.
Sinto nas lágrimas,
o beijo do vosso suor!

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO -----	12
CAPÍTULO I – FIBROSE QUÍSTICA-----	15
1. CONCEITO E ETIOLOGIA-----	16
2. SÚMULA HISTÓRICA -----	17
3. DIMENSÃO FISIOPATOLÓGICA -----	18
3.1. Epidemiologia -----	19
3.2. Etiopatogénese-----	21
3.3. Manifestações clínicas-----	23
3.4. Diagnóstico-----	28
3.5. Tratamento -----	30
4. DIMENSÃO BIOPSISSOCIAL -----	35
CAPÍTULO II – IMPLICAÇÕES DA DOENÇA CRÓNICA – FQ - NA FAMÍLIA ----	39
1. FAMÍLIA -----	40
2. FAMÍLIAS E RELAÇÃO COM A DOENÇA CRÓNICA – FQ -----	42
3. ACOMPANHAMENTO DE ENFERMAGEM À FAMÍLIA COM FQ NO DOMICÍLIO -----	46
CAPÍTULO III – ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO NA FQ -----	49
1. IMPACTO DOS CUIDADOS DE ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO ---	50
2. CUIDADOS DE ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO À CRIANÇA COM FQ -----	51
CAPÍTULO IV– METODOLOGIA -----	57
1. QUESTÃO E OBJETIVOS DE INVESTIGAÇÃO -----	58
2. TIPO DE ESTUDO -----	61
3. INSTRUMENTOS E PROCEDIMENTOS DE RECOLHA DE DADOS-----	64
3.1. Entrevista semi-estruturada -----	64
4. TRATAMENTO DE DADOS -----	67
4.1. Análise de conteúdo -----	67
5. CONTEXTO E PARTICIPANTES-----	72
6. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS -----	75
CAPÍTULO V– ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS -----	77
1. CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA-----	79
2. PERCEÇÃO ACERCA DO TRATAMENTO -----	86

3. CONTINUIDADE DE CUIDADOS -----	92
4. PERCEÇÃO SOBRE A REABILITAÇÃO RESPIRATÓRIA -----	97
5. REAÇÕES EMOCIONAIS E COMPORTAMENTAIS -----	102
6. IMPACTO NA FAMÍLIA-----	105
7. DIFICULDADES SENTIDAS -----	108
CONCLUSÕES -----	113
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS -----	119
APÊNDICES -----	134
APÊNDICE I – Guião da Entrevista -----	135
APÊNDICE II - Regras Aplicadas na Elaboração de Categorias -----	139
APÊNDICE III – Parecer da Comissão de Ética -----	143
APÊNDICE IV – Declaração de Consentimento Informado -----	145
APÊNDICE V – Matriz de redução de dados _ Grelha de Categorização das Entrevistas_ -----	147

ÍNDICE DE TABELAS

Tabela 1. Tipos de questões utilizadas na investigação qualitativa.....	59
Tabela 2. Caraterização dos Participantes	74
Tabela 3. Caraterização das crianças	74
Tabela 4. Matriz de Análise.....	78
Tabela 5. Categorias e subcategorias obtidas para a área - conhecimento sobre a doença	79
Tabela 6. Categorias e subcategorias obtidas para a área de perceção acerca do tratamento	86
Tabela 7. Categorias e subcategorias obtidas para a área de continuidade de cuidados	92
Tabela 8. Categorias e subcategorias obtidas para a área de perceção sobre a reabilitação respiratória	97
Tabela 9. Categorias e subcategorias obtidas para a área de reações emocionais e comportamentais.....	102
Tabela 10. Categorias e subcategorias obtidas para a área de impacto na família	105
Tabela 11. Categorias e subcategorias obtidas para a área de dificuldades	108

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Número de publicações qualitativas (adaptado de Mather et al, 2018).	62
---	----

SIGLAS

ABC- ATP Binding Cassette

ANFQ – Associação Nacional de Fibrose Quística

ATP- Adenosina Trifosfato

cAMP- Adenosina Monofosfato Cíclico

CATR -Drenagem autogénica e Ciclo Ativo de Técnicas Respiratórias

CFTR- Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator

CFTR2- Cystic Fibrosis Mutation Database

CHSJ- Centro Hospitalar São João

Cl⁻ Cloreto

CMIN- Centro Materno Infantil do Norte

CS- Centro de Saúde

CSP- Cuidados de Saúde Primários

DGS- Direção Geral de Saúde;

DNA- Ácido desoxirribonucleico

DM- Diabetes Mellitus

ECCI- Equipa de Cuidados Continuados Integrados - Domiciliária

EEER- Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação

ENaC- Canal Epitelial de Sódio

ERS- Congresso Anual da Sociedade Respiratória Europeia

EWGCF- European Working Group on Cystic Fibrosis

FEV1- Fluxo Expiratório Máximo no primeiro segundo

FQ- Fibrose Quística

HCO₃⁻- Bicarbonato

HFCWO - High-Frequency Chest Wall Oscillation

IPE Insuficiência Pancreática Exócrina

IPVC- Instituto Politécnico de Viana do Castelo

LVA- Limpeza das Vias Aéreas

MSD1 e MSD2- *membrane spanning domains*

Na⁺ - Sódio

NBF1 e NBF2- nucleotide-binding fold

OE- Ordem dos Enfermeiros

OLD - Oxigenoterapia de Longa Duração

OMS - Organização Mundial da Saúde

PAP -Proteína Associada à Pancreatite

PKA- Proteínaquinase A

PNDP- Programa Nacional de Diagnóstico Precoce

PNS- Plano Nacional de Saúde;

PRR- Programas de Reabilitação Respiratória

QDA- Análise Qualitativa de Dados

QdV- Qualidade de Vida

RFR- Reeducação Funcional Respiratória

RNA- Ácido ribonucleico

RNCCI- Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados

RR- Reabilitação Respiratória

RRC -Reabilitação Respiratória Convencional

SpO2 - Saturação Periférica de Oxigénio

VNI -Ventilação Não Invasiva

ABREVIATURAS/ SÍMBOLOS

E outros – *et al*

Exempli gratia – *e.g.*

Id est – *i.e.*

Igual- =

Inferior- <

Inferior ou Igual $\leq$

Página – *p.*

Percentagem - %

Número – *nº.*

mmHg - *milímetro de mercúrio*

mEq/L- *miliequivalente por litro*

Superior - >

Superior ou Igual $\geq$

INTRODUÇÃO

A seleção da problemática da Fibrose Quística (FQ) como tema estruturante, advém primordialmente do privilégio, de cuidar de alguém, acometido por esta patologia. Esta situação implica particular relevância do ponto de vista pessoal, e que obviamente motivou a minha escolha para este trabalho, apesar da complexidade do mesmo.

Não obstante os rápidos avanços na compreensão dos determinantes moleculares da Fibrose Quística, esta continua a ser uma das doenças raras, recessivas letais mais comuns na população caucasiana em todo o mundo e a realidade dos doentes portugueses continua a ser pouco conhecida, pela escassez de trabalhos publicados referentes à nossa população (Guardiano e Guedes, 2005).

Pelo corpo de conhecimentos e habilidades específicas, o Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação (EEER), deverá ser um profissional de referência na intervenção à pessoa com FQ, e família, no suporte, aconselhamento e educação, coadjuvando na otimização do regime terapêutico, tendo em conta as dificuldades e potencialidades individuais, inerentes às várias fases de desenvolvimento e morbilidades, fomentando o autocuidado ao longo do ciclo de vida.

A temática escolhida resulta de preocupações sentidas e partilhadas por doentes e familiares. Na realidade, o fenómeno desta patologia, pese embora com significativos avanços no campo da compreensão fisiopatológica e consequentes reflexos no tratamento farmacológico, em Portugal, ainda se encontra pouco esclarecido no que concerne à caracterização dos doentes e suas necessidades.

Segundo Fortin (2009, p. 66) “o ponto de partida da investigação é uma situação que suscita interrogações, um mal-estar ou uma inquietação que pede uma explicação ou pelo menos uma melhor compreensão”. Desta afirmação decorre a seguinte questão de partida para esta investigação: ***Quais os benefícios do acompanhamento domiciliário da Enfermagem de Reabilitação ao doente com FQ?***

Portugal, através da Direção Geral da Saúde (DGS), integrado no Programa Nacional para as Doenças Respiratórias, tem elaborado normas e diretrizes, com base na experiência internacional, de forma a normalizar o diagnóstico e o tratamento (DGS,

2015b, DGS, 2015d). Contudo, apesar de termos assistido nos últimos anos a uma intensa atividade normativa e legal que estabelece linhas de ação obrigatórias, permanece um amplo vazio no que respeita à assistência no domicílio nesta situação tão particular. Porém, existem modelos de atuação Europeus que já valorizam e enfatizam a importância do acompanhamento domiciliário, e em particular da atuação de enfermagem especializada, que teremos oportunidade de explicar.

Nesta tese encontramos expresso o empenho do EEER na articulação e continuidade do tratamento do doente em casa, traduzindo-se entre muitos outros, na melhoria da qualidade de vida (QdV), mitigando o risco de infeções nosocomiais e monitorizando de forma eficaz o regime terapêutico e o estado de saúde do doente.

Com este estudo de investigação pretende-se dar resposta a algumas inquietações experienciadas pelos doentes e famílias, tais como: Existe apoio técnico especializado de enfermagem de reabilitação no domicílio? Os doentes e familiares sentem necessidade de cuidados domiciliários? Existe articulação entre os cuidados hospitalares e os recursos disponíveis na comunidade?

O desiderato desta tese envolve encetar o estudo das necessidades do doente com FQ no domicílio e proporcionar sólidas bases científicas, que eventualmente justifiquem futuramente, à semelhança de outros exemplos além-fronteiras, que o suporte técnico especializado de enfermagem de reabilitação constitua uma mais-valia neste complexo processo assistencial, dado que a noção inquietante da realidade no nosso país reside no acompanhamento centralizado nos centros de referência hospitalares.

A seleção do tema alinha-se com a emergência da problemática, cuja exploração da dimensão é facilitadora de respostas ao objetivo do estudo. Desta feita, visa-se compreender os benefícios decorrentes de cuidados especializados de enfermagem de reabilitação, no domicílio, à pessoa com FQ e respetiva família. Assim, pretendeu-se alcançar os objetivos definidos, através de uma abordagem qualitativa, com recurso à entrevista como instrumento de recolha de dados.

A presente tese é constituída por cinco capítulos. O enquadramento teórico encontra-se plasmado nos três primeiros, pretendendo-se obter uma revisão do estado da arte, conduzindo à construção de um quadro conceptual, por via da abordagem sistemática e aprofundada das áreas de estudo, em linha com os objetivos da investigação. São então

abordados aspetos relativos ao conceito e etiologia da FQ, à revisão histórica, à dimensão fisiopatológica e biopsicossocial, bem como às implicações da FQ na família. Por seu turno é também explorado o impacto dos cuidados de Enfermagem de Reabilitação na FQ.

Segue-se o enquadramento metodológico no quarto capítulo, onde são apresentadas as questões e objetivos da investigação, caracterização do tipo de estudo, instrumentos e procedimentos de recolha de dados, tratamento de dados, contexto e participantes e por fim, as considerações éticas.

No quinto capítulo é apresentada a análise e discussão dos resultados à luz da teoria e empiria encontrada, nomeadamente, o conhecimento sobre a doença, a perceção acerca do tratamento, a continuidade dos cuidados, a perceção sobre a reabilitação respiratória, as reações emocionais e comportamentais, o impacto na família e dificuldades sentidas.

Por fim, são apresentadas as conclusões finais do estudo, estribadas nos resultados da investigação e no quadro teórico.

CAPÍTULO I – FIBROSE QUÍSTICA

1. CONCEITO E ETIOLOGIA

Conforme plasmado no Despacho n.º 1818/2017, in DR II Série. 43 de 1 de março de 2017, a fibrose quística (FQ) é caracterizada como:

(...) uma doença genética rara, de transmissão autossômica recessiva, crónica com agravamento progressivo e mortalidade precoce. Na sequência de mutações genéticas que provocam esta patologia, surgem manifestações clínicas típicas, como a doença pulmonar progressiva, a disfunção pancreática, a infertilidade masculina e o aumento dos eletrólitos no suor. O envolvimento das vias respiratórias é a causa da maior morbilidade e mortalidade da doença (Despacho, n.º1818/2017, p. 3871).

A FQ é uma doença monogenética multissistémica, hereditária, com padrão autossómico recessivo, constituindo uma patologia de gravidade elevada e potencialmente mortal (Costa, Martins e Gomes, 2010). Esta patologia resulta da mutação de um gene CFTR (do inglês, *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) localizado no cromossoma 7 que codifica a síntese de uma proteína, também designada de CFTR, com a função de canal transportador de cloro, situada na membrana apical das células epiteliais de diversos órgãos (Bell, Amaral e Boeck, 2015).

Os defeitos no gene CFTR alteram a estrutura, a função ou a expressão da proteína com o mesmo nome, comprometendo a atividade do canal de cloro, emergindo disfunções ou processos de doença ao nível dos pulmões, sistema respiratório superior, sistema gastrointestinal, incluindo o pâncreas e fígado, bem como, glândulas sudoríparas e sistema geniturinário. A variabilidade das manifestações clínicas decorre do elevado número de mutações possíveis com graus diferentes de perda funcional da CFTR (Firmida e Lopes, 2011).

Os recentes avanços na pesquisa científica, com reflexos evidentes no diagnóstico e tratamento, resultaram num aumento significativo da sobrevivência, pelo que esta doença já não é tida como potencialmente fatal na infância, se o doente for submetido aos tratamentos adequados, e assim, atualmente, tendo em conta o estado da arte, a esperança média de vida estimada para estes doentes é de 40 anos de idade (Cordeiro [et al.], 2018).

2. SÚMULA HISTÓRICA

Quando se analisam os dados históricos relacionados com as primeiras descrições de FQ encontram-se dados anteriores à idade média em sociedades primitivas da Europa Oriental, nas quais, por achados de escavações e de sintomatologia relatada se pôde fazer uma associação dos óbitos com a FQ (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

O professor Pieter Pauw fez, na Holanda, em 1595, a primeira descrição do comprometimento do pâncreas numa criança que poderá ter falecido de FQ (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

Já em 1606, Alonso Fontecha, em Espanha, descreveu a particularidade de o suor dos lactentes com FQ ter um sabor mais salgado que o espectável (Quinton, 1983).

As primeiras observações de afeção respiratória surgiram no século XX (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

Dorothy H. Andersen, foi a primeira a descrever de forma sistematizada e minuciosa a FQ do pâncreas, em 1938 (Davis, 2006).

A descrição da patologia e das suas características foi continuando ao longo dos anos. Os termos “fibrose quística do pâncreas e mucoviscidose” que foram adotados, têm a capacidade de expor de forma parcial a patologia da FQ (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

A primeira evidência que se está perante uma doença genética remonta a 1946, ano em que Andersen e Hodges expuseram uma primeira prova de a FQ é causada por uma mutação autossómica recessiva de transmissão genética (Andersen e Hodges, 1946).

A técnica quantitativa da iontoforese de pilocarpina, ou “teste do suor”, criada por Gibson e Cooke em 1959 mantém-se atualmente como “*gold-standard*” para o diagnóstico da FQ (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

À medida que foram sendo relatados mais casos de FQ começaram a surgir associações organizativas neste âmbito. Uma das mais importantes organizações mundiais teve o seu primórdio em 1952 e designa-se de *Cystic Fibrosis Foundation*. Para além desta, mais organizações foram emergindo, como por exemplo, a *Cystic Fibrosis Research Foundation Trust* e a *Cystic Fibrosis World Wild*, de importância crucial para a promoção do desenvolvimento científico e apoios financeiros necessários para tal. Para além do desenvolvimento organizacional foram criados grupos de trabalho como o

European Working Group on Cystic Fibrosis – EWGCF, com encontros europeus anuais, e foram criados grupos de apoio pelos familiares de doentes com FQ, que impulsionam o constante desenvolvimento de cuidados e terapêutica apropriada (Ribeiro [et al.], 2002).

Foi em 1983 que o defeito básico nos canais de suor foi usado por Paul Quinton para identificar o defeito nos canais transportadores de cloro como o defeito básico da FQ (Quinton, 1983).

Em 1985, foi identificado o defeito existente no cromossoma 7 nos doentes com FQ e por fim, em 1989, foi descrito o gene da FQ tendo o mesmo sido clonado e a proteína identificada, designando-se ambos de CFTR (Davis, 2006). Após a identificação do gene CFTR surgiu na comunidade científica uma expectativa aumentada da ocorrência de avanços no diagnóstico e tratamento curativo da patologia (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

Em todo o caso, desde de 1989 cerca de 2000 mutações distintas do gene CFTR foram identificadas, dentro das quais a mutação F508del, a mais frequente a nível mundial, e com recurso à identificação de mutações genéticas tem sido possível o desenvolvimento de medicamentos moduladores da proteína CFTR (Marson, Ribeiro e Bertuzzo, 2017).

3. DIMENSÃO FISIOPATOLÓGICA

Para o EEER com intervenção na FQ, é de importância crucial o conhecimento e a aptidão acrescida pelo domínio da dimensão fisiopatológica. Este perito deverá ser conhecedor das vertentes que a seguir se abordam, nomeadamente, a *Epidemiologia*; *Etiopatogénese*; *Manifestações clínicas*; *Diagnóstico* e *Tratamento*, por forma a ser capaz de intervir com capacidade, segurança e adequação, respondendo às necessidades demandadas por esta patologia aos mais diversos níveis.

3.1. Epidemiologia

Quando descrita pela primeira vez em 1938, a FQ era uma doença universalmente fatal, sendo que 70% das crianças faleciam no primeiro ano de vida, essencialmente devido a ileum meconial e desnutrição, consequência de insuficiente absorção intestinal. Porém, a sequenciação genética do CFTR em 1989, abriu uma nova era para a FQ, por via do impulso ao desenvolvimento de terapêuticas moleculares dirigidas (Bell, Amaral e Boeck, 2015).

Embora a morte prematura antes dos 50 anos, em crianças diagnosticadas neste milénio continue a ser a norma, nos últimos tempos assistiu-se à mudança do paradigma da FQ, ou seja, a passagem de uma doença exclusivamente pediátrica para uma doença com acometimento em idade adulta (Wiencek e Lo, 2018).

Os dados apresentados pela *Cystic Fibrosis Foundation*, apontam para mais de 70.000 indivíduos diagnosticados, a nível mundial, com uma incidência de cerca de 1000 novos casos da doença a cada ano. Não obstante, vários estudos confirmam variações numéricas, quer geográficas, quer étnicas. Conforme relatado por Katkin (2013), nos Estados Unidos esta patologia tem expressão em aproximadamente 1:3000 caucasianos, 1:9200 Espanhóis, 1:10900 nativos americanos, 1:15000 Afro-Americanos e 1:30000 aso-americanos (Katkin, 2013).

De facto, a incidência varia em diferentes pontos do mundo e apesar de a doença, ser subdiagnosticada na Ásia, existem evidências, de que a prevalência desta na Ásia é efetivamente muito rara. Tais dados, contrastam com a prevalência da Europa ou dos Estados Unidos da América em que se tem relatada uma incidência de 1 em cada 3500 recém nascidos (Kosorok [et al.], 1996).

Segundo Bell, Amaral e Boeck (2015), na União Europeia, 1 em cada 1700 a 7700 recém-nascidos é afetado pela FQ, sendo que, nos indivíduos caucasianos a prevalência é superior a 90%. Em Portugal, apesar de terem sido publicados alguns resultados de estudos epidemiológicos, ainda não é possível estabelecer com segurança uma prevalência real. Para alguns autores, como é o caso de Lopes [et al.] (2016), a incidência é de 1/7500 novos casos de recém-nascidos por ano, inferior à incidência esperada, tendo em conta os doentes registados nos centros de referência em FQ em

Portugal (Lopes [et al.], 2016; Marcão [et al.], 2018). Por outro lado, de acordo com a DGS (2015b), a incidência estimada cifra-se em 1/6000.

Em setembro de 2013 no Congresso Anual da Sociedade Respiratória Europeia (ERS), foram apresentados dados nacionais, relativos ao final de 2012 e coletados pelos centros de referência. Foram identificados 298 doentes, 140 (47%) do sexo masculino e 158 (53%) do sexo feminino. Destes doentes, 176 (59%) apresentavam idade igual ou inferior a 17 anos, e 122 (41%) apresentavam idade igual ou superior a 18 anos. Destes últimos, 80 apresentavam idades entre 18 e 29 anos, 28 doentes tinham entre 30 a 39 anos e 14 com idade igual ou superior a 40 anos. A mutação F508del foi a que apresentou maior incidência (Pereira [et al.], 2013).

De acordo com os registos efetuados nos relatórios, 2014, 2015 e 2016, do Programa Nacional de Diagnóstico Precoce (PNDP), sobre o projeto: “Rastreio, Diagnóstico e Tratamento Precoce de Fibrose Quística” e posterior publicação dos resultados no *International Journal of Neonatal Screening* do estudo “*Cystic Fibrosis Newborn Screening in Portugal: PAP Value in Populations with Stringent Rules for Genetic Studies*”, retira-se que foram estudados 255.000 recém-nascidos, no período entre finais de 2013 e ao longo de três anos, tendo sido confirmados trinta e dois casos de FQ através do rastreio, ao que se somaram mais três casos diagnosticados pelos Centros de Referência em FQ no mesmo período, correspondendo a 35 casos no total. Destes, a mutação F508del estava presente em 79% dos alelos, pelo que, apenas três casos não apresentaram esta mutação, acrescido de um outro não identificável (Marcão [et al.], 2018).

Já no final de 2018, o Ministério da Saúde aprovou a integração do rastreio da FQ no painel de doenças rastreadas do Programa Nacional de Diagnóstico Precoce. Durante o ano de 2018 foram determinados elegíveis para consulta especializada vinte casos decorrentes de resultados positivos no rastreio neonatal, sendo que, treze foram falsos positivos e seis confirmados como doentes (Vilarinho [et al.], 2018).

Tendo em consideração que o diagnóstico precoce e a qualidade da assistência em saúde são condições determinantes desta doença, não será de admirar que se verifiquem assimetrias na sobrevida, diretamente relacionadas com condicionalismos sociais, geográficos e económico-financeiros (Santos, 2010).

3.2. Etiopatogénese

A FQ é uma exocrinopatia com implicações em múltiplos tecidos. Recentemente foi descoberto que a proteína CFTR não tem expressão exclusiva nas células epiteliais, como células dos canais de suor, vias respiratórias, ductos pancreáticos, intestino, vias biliares, ductos deferentes, mas pode também acometer o osso ou os ilhéus de Langerhans (Fajac, 2017). Na FQ, todos os órgãos que expressem CFTR são afetados tais como, vias aéreas, pâncreas, intestinos, sistema hepatobiliar, trato geniturinário e glândulas sudoríparas (Fajac, 2017; Ribeiro [et al.], 2002).

Do ponto de vista bioquímico é causada por mutações no gene CFTR localizado no braço longo do cromossoma 7, sendo que este por sua vez codifica a proteína também designada de CFTR, e que se encontra presente na superfície apical das células epiteliais (Ribeiro [et al.], 2002). Apesar do mecanismo de ação desta proteína ser altamente complexo e não estar completamente compreendido, a sua disfunção traduz-se no transporte anormal de sódio e cloro, através do epitélio, provocando um aumento da viscosidade das secreções das glândulas mucosas, dado que a CFTR é essencial para o transporte de iões através da membrana celular, estando envolvida na regulação do fluxo de Cl^- , Na^+ , HCO_3^- e água (Fajac, 2017; Ribeiro [et al.], 2002). Consequentemente, esta proteína assume elevada importância tanto do ponto de vista funcional como do ponto de vista estrutural (Martin [et al.], 2018).

A ocorrência de FQ implica a presença de dois genes CFTR mutados e consequentemente da proteína CFTR, porém, destas mutações, apenas 10% encontram-se bem caracterizadas como causadoras da doença (Wiencek e Lo, 2018).

Como consequência da disfunção na CFTR encontramos desidratação nas vias aéreas superiores e inferiores resultando em diminuição da depuração mucociliar e na acumulação de bactérias e partículas. Nesta situação, os pulmões rapidamente se tornam infetados e inflamados, progredindo para bronquiectasias e exacerbações pulmonares. Este ciclo vicioso de retenção, infeção e inflamação é referido como a cascata fisiopatológica e começa nos primeiros anos de vida (Firmida e Lopes, 2011).

O desequilíbrio resultante da secreção de cloreto e a absorção de sódio pelo ENaC provoca a diminuição do líquido superficial e consequente comprometimento da eliminação de muco. Por sua vez, a diminuição da secreção de bicarbonato aumenta o

pH do líquido superficial, dificultando assim a eliminação de bactérias (Firmida e Lopes, 2011).

As infecções recorrentes e inflamação conduzem à hipertrofia das glândulas da submucosa, secreção excessiva de muco e dano das vias respiratórias, provocando bronquiectasias e finalmente o desenvolvimento de quistos (Fajac, 2017).

O mecanismo de defesa inato da *clearence* mucociliar protege as vias aéreas evitando a acumulação de partículas inaladas incluindo bactérias. A produção de um fluido periciliar pelas células epiteliais é crucial para a movimentação rápida dos cílios e consequente eliminação de partículas e microrganismos retidos no muco (Fajac, 2017). As alterações ocorridas na FQ originam uma cadeia de eventos proporcionais aos mecanismos disfuncionais da CFTR culminando na estase de muco, obstrução das vias aéreas e à infecção. O tecido respiratório danificado é substituído, por fim, por um fibrótico, e finalmente, num estado mais avançado, pode ocorrer morte por hipóxia, falência respiratória ou complicações cardíacas (Fajac, 2017).

A compreensão da fisiopatologia assume particular relevância quando diversos estudos apontam para a evidência imagiológica de obstrução pulmonar com muco, bronquiectasias e inflamação pulmonar recorrente, em 1/3 das crianças com apenas três anos (Elborn, 2016).

Retomando as mutações do gene CFTR, a primeira mutação identificada e que exibe a maior representatividade, define uma deleção de 3 pares de bases que codificam a fenilalanina na posição 508, pelo que foi designada de F508del (Maiuri e Kroemer, 2017).

O defeito funcional das mutações do gene CFTR foi dividido em sete classes, permitindo o conhecimento do grau dos efeitos decorrentes das mutações (Boeck e Amaral, 2016; Fajac, 2017).

As mutações da classe I afetam a biossíntese da proteína acarretando ausência total desta; as mutações da classe II são as mais comuns, incluindo a mutação F508del, onde devido a alterações no processo de maturação e migração, vão ocorrer transtornos no transporte de iões e consequentemente reduzir muito a sua função; as mutações da classe III são pautadas pela incapacidade de *gating* do canal CFTR, com resultados

nefastos para a célula; as mutações da classe IV causam uma diminuição substancial na condutância do canal CFTR; as mutações da classe V devido à formação de mRNA anômalo, conduzem a uma redução importante da proteína CFTR; na classe VI ocorre destabilização da CFTR por endocitose ou diminuição da reciclagem, e por fim, as mutações da classe VII são determinadas pela inexistência de mRNA, (Fajac, 2017).

Importa ainda reter que nas classes I, II e III ocorre frequentemente insuficiência pancreática e doença severa, já que englobam mutações que levam à não produção da proteína CFTR ou à produção de proteína inativa (Fajac, 2017).

Além das mutações no gene CFTR existem polimorfismos noutros genes, que, somados ao meio ambiente, atuam modificando a expressão clínica da FQ. São vários os genes que atuam modulando a gravidade clínica da FQ acarretando um amplo espectro fenotípico. A utilidade da classificação é vislumbrada pela possibilidade de adaptação das estratégias terapêuticas orientadas para o defeito molecular da classe (Marson, Ribeiro e Bertuzzo, 2017).

3.3. Manifestações clínicas

Apesar da FQ constituir desde o nascimento uma patologia potencialmente grave, o espectro de apresentações clínicas é muito variado e as apresentações, por vezes, são pouco sintomáticas, o que pode condicionar a não valorização do quadro clínico (DGS, 2015b, DGS, 2015d).

A sintomatologia e a apresentação clínica dependem em grande parte das mutações genéticas da CFTR e, portanto, dos diferentes graus da perda funcional desta proteína, conduzindo a apresentações clínicas variadas (Firmida e Lopes, 2011).

Ainda na atualidade, décadas após a descrição da doença e da identificação do gene, o espectro da doença não é completamente conhecido e compreendido. A disfunção da proteína CFTR resulta numa doença multissistémica cujas manifestações clínicas mais comuns variam entre indivíduos e com a idade, modificando principalmente a via aérea, o trato gastrointestinal incluindo as vias biliares e o sistema reprodutor (Firmida e

Lopes, 2011). Não obstante, os quadros clínicos são muito variáveis e os sintomas refletem o órgão afetado e a patologia subjacente (Firmida e Lopes, 2011).

É o acometimento respiratório que determina o prognóstico do paciente, sendo responsável pela preponderante morbi-mortalidade (Wiencek e Lo, 2018). Segundo a DGS (2015b), os quadros clínicos mais sugestivos de FQ encontram-se a nível respiratório. O ciclo vicioso que caracteriza o fenótipo respiratório da FQ é pautado pela obstrução, inflamação e infeção que progressivamente danifica os tecidos de forma permanente (Lubamba [et al.], 2012).

A acumulação de secreções espessas e purulentas, numa primeira etapa, resulta em obstrução pulmonar, ainda incompleta, o que pode constituir um mecanismo de válvula, permitindo que o ar entre mas não saia do pulmão, originando atelectasias, que por sua vez, geram alterações na ventilação pulmonar e consequentemente hiperinsuflação pulmonar (Lubamba [et al.], 2012). A restrição torácica e diminuição dos volumes pulmonares estão associadas a alterações ventilatórias por diminuição da mobilidade do tórax, o que provoca complicações músculo-esqueléticas, destacando-se escoliose com curvatura primária superior a 60° (Lubamba [et al.], 2012).

O acometimento do aparelho respiratório de intensidade variável é progressivo devido à doença pulmonar obstrutiva supurativa crónica. A estase de secreções desidratadas e hiperviscosas nas pequenas vias aéreas favorece a metaplasia do epitélio brônquico, impactação mucóide periférica e desorganização da estrutura ciliar, culminando com o *cor pulmonale*. Assim, é ativada uma cascata de complicações, nomeadamente: tosse persistente, taquipneia e sibilância; um estado inflamatório que predispõe a formação de bronquiectasias e por fim a insuficiência respiratória e morte prematura (Lubamba [et al.], 2012; Wiencek e Lo, 2018).

Esta condição cria o ambiente perfeito para as infeções, numa fase inicial são virais, mas rapidamente se tornam bacterianas, sendo estas infeções inicialmente transitórias, mas que depressa colonizam o trato respiratório. Desde cedo estes doentes podem ficar infetados por microrganismos como o *Staphylococcus aureus* e *Hemophilus influenza*. Posteriormente e destacando-se pela sua gravidade e frequência, são comuns na FQ, as infeções respiratórias persistentes por estirpes de *Pseudomonas aeruginosa*, e *Burkholderia cepacia* (Firmida e Lopes, 2011).

A literatura é consensual no que concerne ao controlo da colonização bacteriana crónica e das exacerbações por *Pseudomonas aeruginosa*, dado que esta bactéria está associada a maior deterioração da função pulmonar em doentes com Fibrose Quística, mesmo quando o agente patogénico é erradicado, pelo que o tratamento farmacológico e cinesiterapia respiratória adequados, são imperativos para garantir a qualidade de vida e aumento da sobrevida (Bell, Amaral e Boeck, 2015).

As exacerbações agudas caracterizadas por aumento da tosse, taquipneia, dispneia e aumento da expectoração, acompanham a progressão da doença, a par com bronquiectasias e bronquite crónica. As secreções espessas e purulentas que favorecem o crescimento bacteriano, em simultâneo com a progressiva perda da função pulmonar, a clearance mucociliar diminuída e as infeções respiratórias recorrentes, condicionam as exacerbações que se manifestam tipicamente no doente com FQ por anorexia, perda ponderal e mal-estar geral (Bush, Bilton e Hodson, 2016).

Não menosprezável e associado às infeções, os episódios de hemoptises *minor* têm vindo a aumentar, ao passo que os episódios de hemoptises maiores têm relação com lesões de carácter crónico em artérias brônquicas colaterais. O pneumotórax surge associado à condição de doença avançada. O comprometimento das vias aéreas inferiores domina a clínica, sendo frequente neste contexto de afeções respiratórias as bronquiectasias bilaterais (particularmente dos lobos superiores) não explicadas por outra causa, e ainda, a rinite crónica e a existência de pólipos nasais em aproximadamente 15-20% dos doentes (Lubamba [et al.], 2012).

Mesmo na ausência de comprometimento pulmonar significativo o hipocratismo digital é comum, pese embora, habitualmente seja consequente à supuração broncopulmonar crónica, estado mais frequente em crianças mais velhas ou adolescentes (Ronan, Elborn e Plant, 2017). Pode ainda cursar com cianose das extremidades devido à hipoxemia resultante do desequilíbrio da relação ventilação/perfusão, provocada pela falha nas trocas gasosas com o fluxo sanguíneo pulmonar em determinadas regiões do pulmão. Este estado por sua vez estimula ao longo dos anos a vasoconstrição pulmonar, resultando em hipertensão pulmonar podendo mesmo evoluir para insuficiência ventricular direita (Ronan, Elborn e Plant, 2017).

Também sugestivas, mas menos específicas, são a tosse produtiva e broncorreia crônicas, ou mesmo situações de pan-sinusite crônica, não tanto valorizável em crianças mais pequenas. Não raras vezes, surgem associadas a evidências radiológicas de atelectasias, hiperinsuflação e infiltrados persistentes (Bush, Bilton e Hodson, 2016; Ronan, Elborn e Plant, 2017).

Sublinha-se que para efeitos de despiste de FQ é mandatória a valorização de quadros atípicos de dificuldade respiratória crônica ou intermitente e com má resposta ao tratamento, ou situações de hipocratismo digital em simultâneo com supuração broncopulmonar. Ainda, os quadros de má digestão por insuficiência pancreática exócrina (incluindo má evolução estado-ponderal, esteatorreia e outras, como défice de proteínas lipossolúveis) são fortemente sugestivos do diagnóstico de FQ (Farrell, 2008).

As manifestações digestivas com insuficiência pancreática exócrina, constituem um sintoma geralmente precoce e prevalente, que se encontra presente em cerca de 75% dos recém-nascidos com FQ, em 80-85% até ao final do primeiro ano e em 90% na idade adulta (Ribeiro [et al.], 2002; Wiencek e Lo, 2018). Tem como principais manifestações, sinais de má absorção, tais como esteatorreia, caracterizada por fezes frequentes, oleosas, volumosas e com odor fétido, distensão abdominal e flatulência, desnutrição e alterações no crescimento, decorrente da má digestão e dificuldade de absorção de gorduras, proteínas e de vitaminas lipossolúveis (vitaminas A, D, E e K), por óbvio défice de enzimas pancreáticas. Apresenta ainda, como manifestação, a diminuição da elastase fecal e resposta positiva ao tratamento de reposição enzimática (Wiencek e Lo, 2018).

A abundância de recetores CFTR nos ductos pancreáticos, implica a sua disfunção na FQ e consequente evolução para atrofia pancreática. A ocorrência de pancreatite é causada pela acumulação de enzimas nos ductos e consequente autodigestão. Assim, o pâncreas é um órgão afetado, com significado clínico em 85% dos indivíduos com FQ (Bush, Bilton e Hodson, 2016; Ribeiro [et al.], 2002). A insuficiência pancreática exócrina pode também conduzir ao edema hipoproteinémico secundário no período neonatal e ao desenvolvimento da obstrução intestinal neonatal secundária ao íleo meconial, presente em aproximadamente 15% dos recém-nascidos com FQ, sendo que a maioria dos diagnósticos de íleo meconial (90%) está associada à FQ. Outra queixa

frequente é a obstipação, que atinge aproximadamente 40% dos doentes (Ribeiro [et al.], 2002; Ronan, Elborn e Plant, 2017).

A diabetes mellitus (DM) relacionada com a FQ decorre da destruição do tecido pancreático e está presente em 20% dos adolescentes e 40-50% em doentes adultos (Ronan, Elborn e Plant, 2017; Wiencek e Lo, 2018).

A DGS (2015b) refere ainda outras manifestações menos frequentes que incluem o prolapso rectal, a pancreatite idiopática, e a doença hepática associada a FQ que cursa com elevação assintomática das enzimas hepáticas, esteatose hepática, colelitíase, hepatomegalia, hipertensão portal e fibrose biliar focal. A doença do refluxo gastroesofágico ocorre também mais frequentemente nesta população (Ribeiro [et al.], 2002).

A doença hepática crónica está presente em mais de 50% dos estudos *post mortem*. Por outro lado, os estudos prospetivos, demonstram que 25% dos doentes apresentam alterações laboratoriais. O espectro da doença hepática é vasto, e contempla colestase neonatal, aumento das enzimas hepáticas, colelitíase, esteatose, cirrose biliar primária, até cirrose biliar multilobular com hipertensão portal (Ribeiro [et al.], 2002). A expressão do CFTR no fígado, tem impacto na membrana apical do epitélio biliar, por alteração da facilitação do fluxo da bÍlis, porém o mecanismo de evolução para doença hepática ainda não é totalmente conhecido (Ribeiro [et al.], 2002; Ronan, Elborn e Plant, 2017).

A osteopenia e a osteoporose são outras comorbilidades frequentemente diagnosticadas e etiologicamente multifatoriais. O risco de fraturas ósseas e escoliose é acrescido, devido entre outros, à má-absorção de vitamina D, estado nutricional pobre, fraca atividade física, medicação (Ribeiro [et al.], 2002).

A infertilidade é um problema quase transversal, que assola sensivelmente 95% dos homens com FQ, devido à ausência ou atrofia do ducto deferente e consequente defeito no transporte de espermatozoides, porém, com espermatogénese preservada (Ronan e Plant, 2017). No que respeita ao género feminino, um número reduzido de mulheres pode ter um muco cervical anormal, contribuindo para a diminuição da fertilidade neste grupo específico (Ronan, Elborn e Plant, 2017).

Com o aumento da esperança de vida, surgem outras preocupações, tais como a lesão renal aguda. Esta situação advém pelos riscos aumentados de síndromes de perda de sal, desidratação, e ou, devido a efeitos nefastos de diversos medicamentos nefrotóxicos (Ronan, Elborn e Plant, 2017).

Uma última nota dirigida aos quadros depressivos e ansiosos, favorecidos pela má adesão terapêutica, aumento do número de hospitalizações e deterioração da qualidade de vida no geral (Ronan, Elborn e Plant 2017).

Segundo a DGS (2015b) as manifestações clínicas da FQ podem ser muito variadas, refletindo as diferentes mutações no gene CFTR e a correspondente variabilidade de disfunção da proteína CFTR em diversos tecidos. Assim, consoante o genótipo ou fenótipo da doença, serão transpostas adversidades e heterogeneidades nas manifestações clínicas, e que em última instância, se traduzem em formas de apresentação clássicas ou típicas e, não clássicas ou atípicas.

A apresentação clássica é a mais conhecida e frequente e apresenta sintomas graves. A não clássica ocorre em cerca de 15% dos doentes e apresenta sintomas mais brandos, com diagnóstico em geral complexo e tardio. A variabilidade e peculiaridade das apresentações podem atrasar o diagnóstico correto, que se pretende sempre o mais cedo possível, pelo que, o rastreio precoce na triagem neonatal, antes mesmo dos primeiros sintomas, permite abrir novas perspetivas de prognóstico (Bush [et al.], 2016; Farrell, 2008).

3.4. Diagnóstico

O diagnóstico da FQ assenta em três pilares, nomeadamente a sintomatologia, a história familiar e o rastreio neonatal positivo. Porém, devido à variabilidade das apresentações e ao vasto quadro de manifestações clínicas impôs-se a necessidade de implementar critérios de diagnósticos mais precisos (Marcão [et al.], 2018).

Em Portugal, desde finais de 2013 que a FQ encontra-se incluída no rastreio neonatal através do Programa Nacional de Diagnóstico Precoce (PNDP), inicialmente sob a forma de estudo e finalmente em 2018 incluído no painel de doenças a pesquisar,

pretendendo-se na atualidade que a maioria dos doentes sejam diagnosticados desta forma (Marcão [et al.], 2018).

O método de rastreio neonatal é variável de país para país, sendo que em Portugal foi ajustado o algoritmo à realidade Portuguesa, baseando-se na medição dos níveis do tripsinogénio imunorreativo, da Proteína Associada à Pancreatite (PAP) e finalmente, caso seja necessário, o estudo genético para identificação de mutação do CFTR (Lopes [et al.], 2016).

A integração do rastreio para a FQ no PNDP é considerada uma opção estratégica justificada pelo aumento da sobrevida e qualidade de vida, permitindo diminuir o número de internamentos, obter melhores resultados ao nível do crescimento e da função cognitiva, evitando quadros patológicos precoces e prevenindo complicações futuras (Lopes [et al.], 2016; Wiencek e Lo, 2018).

Não obstante, o teste de suor mantém estatuto de *gold standard* para o diagnóstico da FQ, permitindo avaliar a concentração de cloro aumentada (Wiencek e Lo, 2018). Classicamente o diagnóstico de FQ é confirmado pelo teste de suor em duas dosagens ($\text{Cl}^- \geq 60 \text{ mEq/L}$) e/ou pela deteção de duas mutações para a FQ, associado ao quadro clínico compatível com a doença (Farrell, 2008).

No que concerne ao prognóstico, e em particular sobre os dados relativos à esperança de vida é consensual que na atualidade a sobrevida aumentou significativamente e hoje é próxima dos 40 anos, presume-se verosímil perspetivar que crianças diagnosticadas neste milénio ultrapassem os 50 anos de idade. Sublinha-se novamente que esta conjectura favorável só é possível pelo diagnóstico precoce e através de tratamentos multidisciplinares mais ajustados (Lopes [et al.], 2016).

Contudo, o aumento da sobrevida não é transversal a todas as regiões e em países menos desenvolvidos, ainda na atualidade, apenas 28% dos doentes atinge a maioridade. Por outro lado, o aumento da esperança de vida implica também um aumento das comorbilidades e da quantidade de tratamentos (Bell, Amaral e Boeck, 2015).

3.5. Tratamento

Segundo Boeck e Amaral (2016) o tratamento da FQ visa a preservação da função pulmonar, otimização do estado nutricional, minimização das complicações e manutenção do bem-estar psicossocial.

A redução da taxa de declínio da função pulmonar e o aumento da sobrevida, permitiram uma mudança significativa na história natural destes doentes. Por outro lado, as numerosas complicações anteriormente raras ou desconhecidas são agora mais frequentes e contribuem para a complexidade de cuidados na FQ. Destacam-se entre muitas outras, DM, as infeções pulmonares multirresistentes, a doença metabólica óssea e as consequências na saúde mental (Bell, Amaral e Boeck, 2015; Quittner [et al.], 2008, Ribeiro [et al.], 2002).

Tal como afirmado anteriormente, a doença pulmonar contínua a ser a principal causa de morbi-mortalidade, portanto, o FEV1 (do inglês, *forced expiratory volume in 1 second*) constituiu o principal preditor de mortalidade. Este valor na atualidade terá previsivelmente um declínio de apenas 0,5% por ano, contrastando com os 2 a 3% anteriores, pelo que alguns estudos indicam que para um FEV1 inferior a 30%, a probabilidade de sobrevivência diminuiu 50% (Bell, Amaral e Boeck, 2015). Mas além do FEV1 também são considerados preditores de mortalidade, o genótipo do CFTR, a apresentação inicial da doença, o estado nutricional; o espectro bacteriológico; a idade; a DM; o estado socioeconómico; as exacerbações pulmonares; o género e a disponibilidade de centros especializados (Stephenson. et al.], 2017).

Segundo a DGS (2015d) as estratégias terapêuticas na FQ implicam abordagens multissistémicas, mas dedicando sempre particular atenção ao envolvimento pulmonar. Assim, a este nível implica: prevenção da infeção; drenagem das secreções brônquicas; antibioterapia inalatória e sistémica; imunomodulação da resposta inflamatória e broncodilatação.

Simultaneamente o tratamento deverá ainda incidir na prevenção e tratamento das manifestações pancreáticas (tal como a insuficiência pancreática exócrina e diabetes) hepáticas, gastrointestinais (tais como o refluxo gastroesofágico e o síndrome de

obstrução intestinal distal), e ósseas, bem como, suporte nutricional adequado (DGS, 2015d).

O tratamento ou prevenção das manifestações respiratórias da FQ consiste na implementação de várias atitudes terapêuticas, como a atividade física e desportiva e a Reeducação Funcional Respiratória (RFR), nomeadamente a Limpeza das Vias Aéreas (LVA) diária, em todas as pessoas, de forma continuada ao longo da sua vida, quer em situação de exacerbação, ou perante a condição de estabilidade clínica (DGS, 2015d).

Assim sendo, o tratamento dos doentes com FQ requer uma abordagem multidisciplinar, que pretende atuar em diferentes etapas do processo fisiopatológico.

Em 2012 a DGS publicou a Norma: “*Tratamento e Seguimento da Fibrose Quística em Idade Pediátrica e no Adulto*”, tendo sido alvo de atualização em 2015. Neste documento são focados em primeiro lugar os aspetos relacionados com a informação e esclarecimento dos doentes e cuidadores e em consonância é enfatizada a necessidade de monitorização dos diversos cuidados e assistência na saúde prestada (DGS, 2015d).

Logo de seguida a norma DGS (2015d) faz referência vinculada à importância atribuída à realização de cinesiterapia respiratória, várias vezes por dia, imediatamente após o diagnóstico e mantida ao longo da vida. O exercício físico adequado à situação clínica também é considerado como integrante do programa de reabilitação (DGS, 2015d).

A doença pulmonar na FQ encontra-se relacionada com secreções anormalmente viscosas e à dificuldade na sua eliminação com eventual obstrução da via aérea, pelo que o cloreto de sódio hipertónico nebulizável facilita a hidratação das vias aéreas e a mobilização das secreções (Boeck e Amaral, 2016).

O único mucolítico que mostrou ser eficiente na FQ foi a Dornase α - DNase recombinante humana -. A sua atuação visa o aumento da *clearence* mucociliar pela diminuição da viscosidade da expectoração. Vários estudos demonstraram que o seu uso está associado a uma redução da taxa de declínio do FEV1 e do número de exacerbações (Castellani [et al.], 2018).

Posteriormente na norma da DGS (2015d), encontramos referências ao tratamento antimicrobiano da infeção respiratória de acordo com o microrganismo isolado e as características e gravidade do quadro clínico. Destacando-se dos diversos agentes

patogénicos habituais o *Staphylococcus aureus* (sensível à metilicina ou metilino resistente), a *Pseudomonas aeruginosa* e a *Burkholderia cepacia*. Na infeção respiratória por Fungos, incluindo *Aspergillus* spp recomenda-se a atuação apenas se comprovada Aspergilose broncopulmonar alérgica ou aspergilose invasiva ou semi-invasiva.

Na FQ os antibióticos podem ser prescritos como profilaxia ou durante a exacerbação da doença (Castellani [et al.], 2018).

Deve ser efetuada regularmente a pesquisa de microrganismos nas vias aéreas. O isolamento de algumas espécies como a *Pseudomonas aeruginosa* exige o tratamento com antibióticos inalatórios para promover a sua erradicação. Por outro lado, a infeção crónica por *Pseudomonas aeruginosa* e outras bactérias gram negativas podem beneficiar de ciclos regulares de antibióticos inalatórios (Elborn, 2016).

O tratamento com antibióticos continua a ser uma das principais armas terapêuticas, tendo contribuído para o aumento da sobrevida na FQ. Não obstante, espécies como a *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* complex, espécies *Achromobacter*, micobactérias atípicas e fungos, têm desenvolvido múltiplas resistências pelo que estão cada vez mais difíceis de tratar (Boeck e Amaral, 2016).

Para efeitos de imunomodulação da resposta inflamatória recorre-se de forma prolongada à azitromicina por via oral, especialmente se existir colonização crónica por *Pseudomonas aeruginosa*, não obstante a possibilidade de resistências cruzadas deve ser levada em consideração (Boeck e Amaral, 2016).

Os broncodilatadores inalatórios de curta duração podem ser efetuados para profilaxia do broncospasmo podendo anteceder a cinesiterapia respiratória e a administração de fármacos inalados (Boeck e Amaral, 2016).

A prescrição de oxigenoterapia de longa duração (OLD) deve ser efetuada de acordo com o descrito na DGS (2011) Norma n.º 018/2011, atualizada a 11/09/2015 “Cuidados Respiratórios Domiciliários: Prescrição de Oxigenoterapia” sempre que $PaO_2 \leq 55$, ou PaO_2 entre 55-60 mmHg, na presença de cor pulmonale crónico ou hipertensão pulmonar e/ou poliglobulia (hematócrito >55%) (DGS, 2015a).

As indicações para OLD implicam avaliar os volumes pulmonares, a saturação de oxigénio e as pressões arteriais de oxigénio e dióxido de carbono. Na presença de

doença pulmonar avançada e FEV1 <40%, deve ser iniciada suplementação com oxigénio (Rubin, 2018).

Ainda segundo a norma da DGS (2015a) a ventilação não invasiva está indicada nas situações de insuficiência respiratória global. As situações de doença pulmonar em estadio terminal implicam indicação para transplante pulmonar bilateral em estreita colaboração com os centros de transplante.

O transplante pulmonar constitui uma opção terapêutica viável alcançando taxas de sobrevivência pós-operatória aos 5 anos de 60 a 70% (Boeck e Amaral, 2016).

O tratamento da insuficiência pancreática exócrina é feito com a suplementação enzimática às refeições, o que pode ser monitorizado pela diminuição da esteatorreia e pelos níveis de elastase fecal (Boeck e Amaral, 2016).

Os cuidados nutricionais implicam uma dieta hipercalórica e hiperlipídica, preferencialmente monitorizada por um nutricionista em simultâneo com a suplementação de vitaminas lipossolúveis (Ronan, Elborn e Plant, 2017)

A prescrição de insulina perante coexistência de diabetes na FQ deve ser realizada conforme Norma 025/2011 “*Insulinoterapia na Diabetes Mellitus Tipo 2*” (DGS, 2015c).

Ainda em conformidade no descrito pela DGS (2015d), na doença hepática, o ácido ursodesoxicólico previne a deterioração estrutural e funcional do fígado, e em última instância poderá ser necessário transplante hepático.

O refluxo gastroesofágico é tratado com inibidores da bomba de protões, ao passo que o tratamento do síndrome de obstrução intestinal distal é efetuado com laxantes osmóticos contendo polietilenoglicol ou gastrografina (DGS, 2015d).

No que concerne à prevenção e tratamento da diminuição da densidade óssea, incentiva-se uma nutrição adequada e realização de exercício físico, em paralelo com a reposição de vitamina D e K e cálcio (Ronan, Elborn e Plant, 2017).

Para além do descrito no Plano Nacional de Vacinação, o doente com FQ deve realizar a vacina antivaricela; a vacina antigripal anual a partir dos 6 meses, em doentes e conviventes; a vacina anti-hepatite A e a administração da imunoglobulina antivaricela

em doentes graves, se estiveram em contacto com doença e não têm história prévia da infeção ou se estão sob corticoterapia sistémica (DGS, 2015d).

Por último, no campo do tratamento, importa referir que a investigação de fármacos moduladores da proteína CFTR, divididos em potenciadores e corretores, trouxeram uma nova esperança às pessoas com FQ. Estes ao invés de tratar sintomas, atuam no defeito molecular da proteína disfuncional, minimizando significativamente o impacto da doença, mas sendo só eficazes em determinadas classes de mutações (Wiencek e Lo, 2018).

Num artigo publicado por Wainwright e seus colaboradores em 2015, foram avaliados os benefícios da combinação de dois fármacos, o *Lumacaftor*, um corretor CFTR, e o *Ivacaftor*, um potenciador CFTR, tendo sido obtidos benefícios na avaliação da percentagem da fração respiratória forçada ao primeiro minuto (FEV1, do inglês, *forced expiratory volume in 1 second*) (Wainwright [et al.], 2015).

Os avanços científicos, a par da intervenção precoce e multidisciplinar, têm elevando substancialmente a sobrevida. Esta realidade vem chamar a atenção para a necessidade de possibilitar a estes doentes uma qualidade de vida adequada, passando inevitavelmente pela resposta de proximidade no domicílio (Firmida e Lopes, 2011).

Importa ainda referir, que na atualidade, o programa terapêutico é mais complexo e obriga a maior dispêndio de tempo por parte do doente e familiares, colocando em risco a adesão ao mesmo (Bell, Amaral e Boeck, 2015).

Paralelamente, os doentes que apresentam melhores índices de saúde e perspetivas de sobrevida superior, podem começar a ponderar assuntos como a formação, empregabilidade, relações de longo prazo e a possibilidade de procriar. Assim, além das estratégias e intervenções mencionadas ressalva-se que o tratamento da FQ deve incluir também adequado apoio psicológico e social e cuidados multidisciplinares, adequados ao sexo e à idade (Wiencek e Lo, 2018).

4. DIMENSÃO BIOPSIKOSSOCIAL

A FQ engloba complexos fenómenos biológicos que cursam nesta patologia com o comprometimento funcional de diversos órgãos e sistemas, pelo que na atualidade continua a ser uma doença potencialmente letal, que se repercute não só a nível físico, mas também a nível psicológico e social. Tem certamente elevado impacto, na vida do doente e família, por força das alterações, por vezes disruptivas, bem como, pelos importantes desafios que desencadeia (Cordeiro, [et al.], 2018).

A história clínica da FQ envolve invariavelmente episódios de agravamento, principalmente por exacerbações da doença respiratória que culminam com a diminuição da possibilidade de interação ambiental. Esta situação muitas das vezes deve-se aos múltiplos internamentos hospitalares, constituindo interferência na vivência de experiências sensório-motoras. Cuidar de uma criança com FQ implica necessariamente ir para além de uma lógica fisiopatológica, concedendo a devida atenção às repercussões na esfera da saúde mental, bem como ao impacto familiar e social (Reisinho e Gomes, 2016).

Interpretar a experiência de viver com FQ implica também extrapolar os limites da vida do doente e dos seus cuidadores e entender como afeta de forma direta e indireta os restantes envolvidos (Reisinho e Gomes, 2016).

No que concerne às interações sociais, a doença crónica frequentemente limita a participação das crianças nas atividades quotidianas, e concomitantemente, altera a perceção da sua imagem corporal. Estas crianças sentem-se obrigadas à adaptação, por via da conformação à doença e às suas consequências. E no que tange à adaptação à doença crónica, o contexto cultural, socioeconómico e o género, podem influenciar nesse processo (Reisinho e Gomes, 2016; Santos, 2010).

Experienciar uma doença crónica pode condicionar o desenvolvimento do indivíduo, não só devido à especificidade da sua condição de saúde, mas também devido, por vezes sobretudo, a fatores associados aos contextos de vida e à dificuldade de inclusão do indivíduo “*diferente*” (Reisinho e Gomes, 2016).

Segundo (Pizzignacco, 2013, p. 25) :

O impacto das alterações físicas impostas pela doença como menor estatura, a restrição na realização de determinadas atividades, tais como correr, ou mesmo a presença constante de tosse, pode levar as crianças e adolescentes com a doença a sentirem-se diferentes dos demais de sua idade, impactando sua autoestima e favorecendo o encobrimento da doença.

A literatura aponta para três aspetos consensuais relativos à doença crónica, sendo que esta: a) implica adaptações nos múltiplos domínios da vida; b) desenvolve-se ao longo do tempo, impondo, assim, ajustes inerentes a este desenvolvimento; e c) é marcada pela heterogeneidade em cada pessoa que a porta, pela singularidade com que evolui e, consequentemente, pelo modo como cada pessoa com doença crónica se adapta à mesma (Stanton, Revenso e Tennen, 2007).

A compreensão do processo de adaptação nas doenças crónicas permite inferir repercussões sobre a qualidade de vida e inclusivamente na evolução da própria doença.

A orientação biomédica na FQ com enfoque quase exclusivo para os tratamentos clínicos visando a reversão da doença ou a cura, tentando minimizar o impacto físico, torna-se imperfeita em reconhecer uma realidade que vai para além do aspeto físico da pessoa com uma doença crónica, cuja cura não é possível (Boeck e Amaral, 2016; Maiuri e Kroemer, 2017).

A perspetiva biopsicossocial da FQ vai para além da biomédica, congregando manifestações psicológicas e sociais da doença, decorrentes e simultaneamente integradas na problemática física, que implicam consideráveis mudanças no âmbito psicossocial, expressas pela exigência em relação à gestão do regime de tratamento, alterações das atividades de vida, imagem corporal e sexualidade (Boeck e Amaral, 2016; Maiuri e Kroemer, 2017).

Assim, lidar com uma doença como a FQ implica sempre gerir os aspetos físicos da mesma, mas também com as mudanças e limitações psicossociais, dado que o curso habitual de uma doença crónica, resultará porventura em alterações na independência, bem-estar e Qualidade de Vida (QdV). Desta feita, dependerá do seu nível de adaptação à doença, ao tratamento e aos seus efeitos, para gerir os aspetos desencadeantes de stress e para conseguir estabelecer uma vida com a melhor qualidade possível (Charepe e Figueiredo, 2011).

Não obstante, o stress desencadeado pela presença de uma doença física exige uma adaptação biopsicossocial, tendo uns indivíduos e família, maior dificuldade de adaptação do que outros. No fundo, as pessoas adaptam-se, ou não se adaptam à doença, da mesma forma como se adaptam a outras fontes de stress (Charepe e Figueiredo, 2011).

Considera-se *coping* como ajustamento perante situações complexas por via de esforços cognitivos e comportamentais, visando reduzir ou tolerar as exigências internas ou externas, que colocam em causa os recursos individuais. As formas de *coping* que o indivíduo utiliza, bem como, a procura e processamento da informação sobre a FQ, poderão ser fundamentais para o ajustamento necessário aos desafios impostos (Charepe e Figueiredo, 2011; Costa, [et al.], 2010).

Na ausência destes mecanismos o indivíduo com FQ não seria capaz de lidar com o sofrimento imposto pela doença, pelo que, os mecanismos de *coping* permitem ajustar-se convenientemente. Para esta adaptação contribuem a representação cognitiva da afeição, os mecanismos de defesa do indivíduo, as variáveis culturais e de comunicação, funcionando como um sistema de auto-regulação que determinam a relação específica da pessoa com a doença de que é portadora, onde o meio ambiente pode agir como favorecedor de uma orientação tendente a minimizar os problemas (Chang e Johnson, 2014; Charepe e Figueiredo, 2011).

Mas nesta senda, importa também referir que o suporte e rede social constituem fatores que de sobremaneira contribuem para a adaptação eficaz do doente com FQ. Entende-se por rede social, o grupo de pessoas com as quais o indivíduo mantém contacto ou alguma forma de vínculo social e que podem oferecer ajuda em diversas situações ao longo da vida. Ao passo que o suporte social, serão as transações interpessoais sob a forma dos recursos disponibilizados quando necessários, tais como o apoio emocional ou afetivo, material, informação e serviços, em situações de necessidade (Griep [et al.], 2005).

A importância do suporte social é demonstrada por Pizzignacco e Lima (2006), quando inferem que os adolescentes com FQ consideram de elevada importância estratégias de enfrentamento, tais como, a busca de suporte social junto dos amigos, da família, e dos profissionais, identificando estas estratégias como muito significativas para os

adolescentes controlarem os agentes causadores de stress originados na FQ (Pizzignacco e Lima, 2006).

O apoio social, essencial nos períodos mais difíceis é prestado essencialmente pelos pais, devendo-se em grande parte ao fenómeno da estigmatização, porém, quando obtido através de outras fontes, como os amigos, aumenta em número e grau a socialização (Pizzignacco e Lima, 2006).

Neste contexto importa vincar o papel negativo do estigma, enquanto fator dificultador da rede e suporte social, e que no caso da FQ poderá comprometer a identidade social e subsídios inerentes, tais como, apoio emocional, material e afetivo (Pizzignacco e Lima, 2006).

A limitação das relações e vida social é frequente no doente FQ, traduzindo-se nas poucas relações de amizade e confinação a poucos espaços e ambientes sociais. Esta situação poderá perpetuar o isolamento do doente com FQ conduzindo a alterações psicológicas e sociais graves, pelo que o apoio e ajuda, são fundamentais para inverter ou resolver quadros de baixa auto-estima, depressão, ansiedade e alterações emocionais. Pelo que, a rede e suporte social, por via de uma socialização saudável, apoio, informação e bem-estar psicológico, constitui um pilar basilar para a vivência positiva da doença e consequente adaptação eficaz (Quittner [et al.], 2008, Santos, 2010).

CAPÍTULO II – IMPLICAÇÕES DA DOENÇA CRÓNICA – FQ - NA FAMÍLIA

1. FAMÍLIA

Segundo Silveira (2000) não existem duas famílias iguais, pese embora funcionem como tal, a cada família está associada a uma identidade e unicidade, que ultrapassa claramente a descrição com base nos indivíduos que a constituem. Assim, a organização da família baseia-se numa estrutura relacional complexa donde emergem as funções e os papéis de cada um, tal como, as suas expetativas sociais, pelo que, adquire uma forma específica e singular.

A família constitui uma organização permeável à multidiversidade que a envolve, assumindo o papel simultâneo de alicerce e célula social, onde o indivíduo, em grupo, se desenvolve, cresce e socializa, influenciado e influenciando o meio (Leandro, 2006).

Para compreender a família, será sempre necessário localizá-la no tempo e no espaço e contextualizá-la. Pois a família, modifica-se na composição e comportamentos, consoante os determinantes sociais, económicos, políticos, religiosos ou ideológicos, bem como, em função da localização territorial do grupo social em que se insere e da época histórica considerada (Silveira, 2000).

Assim sendo, a família pode ser interpretada como um complexo sistema aberto, de interações, relacionamentos e processos entre os seus membros, apresentando ainda potencial de maximizar o bem-estar individual e coletivo, favorecendo a produção de saúde no grupo (Silveira, 2000).

A família, espaço educativo por excelência, é vulgarmente considerada o núcleo central de individualização e socialização, no qual se vive uma circularidade permanente de emoções e afetos positivos e negativos entre todos os seus elementos. No contexto da família, os seus membros, encontram-se, convivem e relacionam-se, pelo parentesco, afinidade, afetividade, coabitação ou unicidade de orçamento (Silveira, 2000).

A família é também um espaço privilegiado de construção social da realidade em que, através das interações entre os seus membros, os factos do quotidiano individual recebem o seu significado e os "ligam" pelo sentimento de pertença àquela e não a outra família. Neste substrato, agregado pela necessidade de afeto, são dirigidos todos os procedimentos durante a aceitação da doença, tratamento e a recuperação do doente e

neste contexto, cada cuidador possui experiências diferentes sobre cada situação (Leandro, 2006; Silveira, 2000).

Assim, a família constitui também o espaço privilegiado de suporte à vida e à saúde dos seus membros, com capacidade auto-organizativa sendo no seio familiar que são criadas e aperfeiçoadas estratégias de sobrevivência para o presente, constroem-se projetos para o futuro e avalia-se o passado (Silveira, 2000).

Quando um dos seus membros tem um problema de saúde, a família sofre mudanças e alterações, decorrentes das angústias, medos, sofrimentos e dúvidas, relacionadas com as incertezas do tratamento e prognóstico. Portanto, cada família enquanto sistema é um todo mas é também parte de sistemas, de contextos mais vastos nos quais se integra (Santos, 2010; Silveira, 2000).

Esta premissa conduz-nos à Teoria Geral dos Sistemas em que a família enquanto sistema, possui simultaneamente subsistemas, sendo o menor o indivíduo, e no seu global, a família, também é parte integrante de sistemas nos quais se integra, tais como, a comunidade e a sociedade (Figueiredo, 2012). Portanto, trata-se de sistema formado por subsistemas que se influenciam interna e externamente num sistema aberto onde as influências são recíprocas. Em conformidade com a teoria geral dos sistemas, qualquer alteração causa impacto sobre todos os outros membros do sistema, e esta inter-relação implica que nada acontece isoladamente, ou seja, ao afetar um dos componentes, ocorre um efeito sistémico, afetando todos os outros (Figueiredo, 2012).

Trata-se ainda de um sistema autorregulado, mantendo uma contínua relação com o exterior, alcançando o seu equilíbrio ao longo de um processo de desenvolvimento percorrido através de estados de evolução diversificados, obedecendo ao objetivo interno de proteção psicossocial e ao objetivo externo de adaptação à cultura e transmissão da mesma (Dias, 2011).

O processo de evolução é contínuo, possibilitando crescer individual e coletivamente face às mudanças que ocorrem, quer no grupo, quer individualmente. Por sua vez, a mudança implica crise e maior probabilidade de disfuncionamento e desorganização, mas também de organização e crescimento (Dias, 2011; Figueiredo, 2012).

2. FAMÍLIAS E RELAÇÃO COM A DOENÇA CRÓNICA – FQ

Desde o momento do diagnóstico, a família vivencia uma série de sensações e experiências até ocorrer a aceitação e integração da doença no contexto familiar. Até alcançar uma fase de aceitação e reintegração, os pais dos doentes com FQ tiveram de proceder a alterações de projetos futuros de modo a conseguirem uma nova reorientação de vida (Reisinho, Carvalho e Oliveira, in Sequeira [et al.], 2009). Durante este processo é comum que a estrutura familiar sofra modificações, como alterações de papéis a desempenhar por cada elemento familiar e modificações emocionais e cognitivas. Perante um filho doente, um cuidador, geralmente a mãe, desenvolve aptidões de cuidar e adquire a preocupação de o fazer de modo adequado. De facto, é frequente a mãe abandonar totalmente a atividade laboral, obtendo a necessária disponibilidade para acompanhar o filho durante todo o processo (Reisinho, Carvalho e Oliveira, in Sequeira [et al.], 2009).

É fundamental que apesar das modificações impostas pela doença o casal se mantenha firme e unido. Com a aceitação da doença, a família será capaz de transmitir ao doente a sensação de suporte e dar ao filho a confiança da sua participação ativa na gestão da doença (Charepe e Figueiredo, 2011).

Na adolescência do doente com FQ, por regra, o diagnóstico já foi feito há tempo suficiente para a maioria das famílias se encontrarem numa fase de aceitação e inserção das alterações impostas pela doença na rotina familiar, podendo já planear outras atividades e melhorar o relacionamento familiar (Charepe e Figueiredo, 2011).

A adolescência é uma fase vital no ciclo de vida, sujeito a modificações tanto físicas, como psicossociais e emocionais (Reisinho e Gomes, 2016). O compromisso da função pulmonar, pancreática e intestinal, entre outros, provocados pela FQ, podem também implicar no adolescente, alterações físicas, com consequências na autoimagem, conceito de identidade e relações interpessoais, podendo daí advir constrangimentos ao próprio tratamento da FQ e aumentar a suscetibilidade a problemas psicológicos com afetação do próprio e da sua família (Hockenberry e Wilson, 2014).

Numa criança/adolescente com FQ, a lógica normativa do ciclo de vida sofre uma modificação significativa. Quanto mais a patologia interfere com a imagem corporal ou desenvolvimento social onde os pares do adolescente com a patologia estão inseridos, mais o ciclo normativo da vida é alterado, bem como o ciclo familiar (Reisinho e Gomes, 2016).

A vivência, aceitação da doença e adesão ao tratamento da FQ, são inúmeras vezes, definidas pelas significações do doente sobre a sua doença e pelas significações de confronto. Assim, pode-se começar por dizer ser essencial a consciencialização da criança/adolescente com FQ e da sua doença (Reisinho e Gomes, 2016).

Existem quatro modelos mais importantes na adaptação dos adolescentes e famílias a uma doença crónica. O Modelo Integrador, de Pless, realizado em 1975, no qual ocorre uma adaptação do adolescente à própria doença, por determinação genética, social ou familiar (Monteiro, Matos e Coelho, 2002). O Modelo de Crise de Vida Moos e Tsu, do ano de 1977, integra as abordagens psicológicas do stress e da doença crónica como uma crise de vida, despoletada por atividades adaptativas, implicando um processo de avaliação cognitiva, seleção de estratégias de *coping* (defensivas ou resolutivas) e perceção de tarefas envolvidas (Monteiro, Matos e Coelho, 2002). O terceiro modelo, designa-se de Modelo de Ajustamento e Resposta Adaptativa da Família à Doença, criado por McCubbin e Patterson, em 1983, fazendo menção ao stress familiar sobre quatro componentes: problemas/exigências, capacidades, significados e consequências/resultados (Monteiro, Matos e Coelho, 2002). Por fim, o quarto modelo, dado a conhecer em 1994, o Modelo Transacional de Stress e Coping, foi criado por Thompson e colaboradores, com fundamentos na teoria dos sistemas ecológicos de Bronfrenbrenner de 1977. Neste modelo a doença crónica é uma causa de stress e implica uma adaptação da família, então, a interação entre os processos psicológicos, biomédicos e do desenvolvimento, resultam na relação entre a doença e a família (Monteiro, Matos e Coelho, 2002).

Alguns modelos primam a importância dos processos cognitivos na adaptação à doença crónica, já outros valorizam o bem-estar psicológico. Em todos se pretende compreender como se dá a adaptação da pessoa e da família à doença (Monteiro, Matos e Coelho, 2002).

Para se compreender melhor a experiência de viver com FQ na adolescência, para o doente e os familiares, nada melhor do que analisar a esfera experiencial do viver com FQ. Reisinho e Gomes (2016), avaliaram a adaptação da doença à rotina dos adolescentes com FQ, sendo que, a maioria dos inquiridos descreveu as suas atividades de vida diárias como normais. A necessidade de adequação de atividades escolares, como por exemplo, a necessidade de adaptação a condições climatéricas na aula de educação física, bem como a necessidade de se adaptar em determinadas atividades da vida diária, são reportadas como limitantes da normalidade da vida do adolescente com FQ. Em todo o caso, alguns adolescentes, mesmo com limitações objetiváveis, como o caso do transporte de uma garrafa de oxigénio, referem não sentir nenhuma limitação nem nenhuma alteração à normalidade. Assim, como referem os autores Reisinho e Gomes (2016), os discursos obtidos neste âmbito são correspondentes com comportamentos de adaptação à doença (Bregnballe [et al.], 2011).

Para se entender então como a FQ altera a normalidade da vida de um adolescente Reisinho e Gomes (2016) afunilaram a questão aos tratamentos de cinesiterapia respiratória, exercício físico, terapêutica e alimentação. No que diz respeito ao exercício físico mais uma vez a resposta tendeu para a normalidade.

A característica que os adolescentes com FQ revelam não conseguir atingir prende-se com atividades físicas de alto nível. Aqui os adolescentes referem não conseguir acompanhar o ritmo dos pares (Costa [et al.], 2010). Pela incapacidade que sentem nesse campo, na globalidade, os adolescentes procuram criar estratégias, de modo a que a aceitação no grupo não fique comprometida e de maneira a conseguirem realizar essas tarefas (Reisinho e Gomes, 2016).

A adolescência, pela sua característica primordial de integração num grupo de pares e de descoberta do eu próprio, é um momento de vida propício à comparação entre jovens e identificação da diferença. As maiores diferenças relatadas prendem-se com o números de consultas médicas, número de vezes que estão internados, o facto de tossirem mais que os colegas, de se agasalharem com mais peças de roupa do que os demais e de faltarem mais vezes às aulas (Reisinho e Gomes, 2016). A maioria das limitações relatadas dizem respeito ao cansaço, dispneia e ao agravamento da tosse. Esses sintomas prejudicam a frequência escolar, e concomitantemente, a permanência

com um grupo de amigos. Para além disso, também interferem com a vida familiar, pela prestação de maiores cuidados, tanto pelos cuidadores informais como por outros profissionais, nomeadamente os associados à reabilitação respiratória, que aumentam o numero de sessões prestadas, ou até pela necessidade de internamentos hospitalares (Reisinho e Gomes, 2016).

A vivência do adolescente com FQ também se distingue dos restantes pelo tempo de lazer que estes jovens detêm. O adolescente com FQ vê o tempo que tinha para o seu lazer, partilha de experiências e atividades, empregue em terapêuticas, como nebulizações ou sessões de reabilitação respiratória. Como o tempo que o adolescente ia usar como lazer é atribuído a tarefas classificadas como penosas estes momentos tornam-se mal aceites pelos doentes (Reisinho e Gomes, 2016).

A procura de informação sobre a sua condição é uma característica de transição designada de empenhamento (Meleis, 2010). Se alguns adolescentes procuram informação da sua doença outros preferem responder apenas se questionados e evitar falar muito sobre o assunto. As fontes de informação passam por familiares e pela internet (Reisinho e Gomes, 2016). A curiosidade do adolescente em saber mais sobre a sua doença é grande, contudo, quando pesquisam na internet a doença, as imagens que surgem podem ser traumatizantes. Em todo o caso, pela análise realizada por Reisinho e Gomes (2016) a maioria dos adolescentes com FQ não dá muita importância às informações que lêem na internet, desvalorizando a gravidade dos resultados obtidos. As informações mais valorizadas são sim, as dadas pelos pais, no topo da lista e pelo médico pediatra, que o acompanha até à idade adulta na gestão da terapêutica da doença e das exacerbações (Reisinho e Gomes, 2016).

Pelo facto da FQ ser uma doença em que, atualmente, se faz o diagnóstico na infância, há a possibilidade de a introdução da temática da doença e a dádiva de informações da mesma ser feita de modo gradual, de modo menos dramático para o adolescente doença (Reisinho e Gomes, 2016).

A par da informação, surge na adolescência uma maior propensão para a aquisição de competências e autonomização na gestão da doença, outrora suportada, por regra, por uma figura materna/paterna. Durante este processo de tomada de decisão o adolescente

deve ser orientado, tanto pelos pais como pelos profissionais de saúde (Reisinho e Gomes, 2016).

O processo de participação do adolescente na gestão da doença minimiza a sensação de limitação, bem como, diminui as restrições que este sente, para além que minimiza as tarefas impostas aos familiares do adolescente. A integração dos processos de controlo da doença no dia-a-dia são cruciais para o desenvolvimento de uma transição saudável e é da competência da família a promoção da autonomização do adolescente (Hockenberry e Wilson, 2014).

É importante conhecerem-se os fatores modificadores do percurso de vida, de forma a se poder atuar nas condições mais cruciais no ciclo de vida do utente com FQ e da sua família (Reisinho e Gomes, 2016).

3. ACOMPANHAMENTO DE ENFERMAGEM À FAMÍLIA COM FQ NO DOMICÍLIO

No que concerne ao estado da arte em Portugal, sobre o tratamento e acompanhamento domiciliário, importa contextualizar o referencial normativo e legal que rege a assistência em saúde nesta patologia. O Despacho n.º 9415/2016 de 22 de julho define que devem ser reconhecidos centros de referência para a FQ, promovendo a participação dos centros de referência nacionais nas futuras redes europeias de referência, por forma a facilitar uma maior qualidade, eficácia e segurança dos cuidados prestados (Despacho, n.º9415/2016 de 22 de julho).

O Despacho n.º 6669/2017, publicado no Diário da República, n.º 148, de 2 de agosto de 2017, determina os Centros de Referência, reconhecidos oficialmente pelo Ministério da Saúde, para as áreas de fibrose quística (Despacho, n.º6669/2017). Nesta senda o Despacho nº 1818/2017 publicado em Diário da República n.º 43/2017, de 1 março criou a Comissão Coordenadora do Tratamento da Doença FQ tendo por missão acompanhar e monitorizar o tratamento desta doença.

Não obstante a atenção dedicada à patologia nestes últimos anos, não é possível ainda encontrar a nível nacional a definição de estratégias mais abrangentes que possam

porventura estabelecer uma ponte entre os cuidados na comunidade e a assistência hospitalar.

Face ao exposto, opta-se por referir um exemplo Europeu que dedica particular relevância ao ponto mencionado.

Em 2014, Balfour-Lynn, emite importantes diretrizes, sobre o acompanhamento domiciliário proporcionado por uma equipa de enfermagem diferenciada no documento "*Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis*" (Balfour-Lynn, 2014).

Conforme plasmado no referido documento a finalidade das visitas domiciliárias assenta entre outros na: monitorização e avaliação (incluindo SpO₂, função pulmonar e colheitas); acompanhamento entre as consultas de rotina hospitalares; seguimento do curso de antibióticos orais; administração de antibióticos via parentérica; fornecimento de material, equipamento e medicação; disponibilização de cinesiterapia respiratória; educação sobre o uso de medicamentos inalatórios e regimes terapêuticos; educação para a saúde, reforço e encorajamento após o diagnóstico (Balfour-Lynn, 2014).

Desta forma, as visitas domiciliárias, oferecem às famílias a atenção exclusiva de um profissional de saúde, longe do hospital e na segurança e privacidade da sua própria casa. Facilitando a oportunidade para discussões menos apressadas, sobre qualquer assunto, que a família deseje falar. Em particular, podem ser tratadas questões práticas, através de uma oportunidade privilegiada, para explorar, como a família é capaz de lidar com a situação de viver com um doente com FQ. Assim, as visitas domiciliárias podem ser uma oportunidade ideal para envolver os pais, a criança, os irmãos, os familiares e todos os implicados neste processo de cuidar. Para maximizar a eficácia das visitas, as consultas são feitas com a família, respondendo às suas necessidades individuais em relação à frequência e ao conteúdo. Por outro lado, a equipa esforça-se para estabelecer um horário conveniente para a família e crianças em idade escolar, incluindo neste caso visitas escolares (Balfour-Lynn, 2014).

Resulta então, que, o serviço de assistência domiciliar de enfermagem, não pretende ser um substituto para os serviços hospitalares, mas visa complementá-los no fornecimento de um recurso especializado e de proximidade (Balfour-Lynn, 2014).

O seguimento de pessoas com FQ deve ocorrer em centros de referência e a abordagem deve ser multidisciplinar, intervindo a nível familiar e do próprio doente (Kerem [et al.], 2005). Por seu turno, a equipa que intervém a nível domiciliário deverá ser composta por profissionais especializados em várias áreas, incluindo invariavelmente EEER, além de médicos, psicólogos, nutricionistas, assistentes sociais, entre outros. Os profissionais envolvidos devem ter como objetivos a defesa do doente; a dádiva das melhores técnicas de tratamento; apoiar, aconselhar, educar e informar o doente e familiares; criar uma relação terapêutica, de forma a prestar os melhores cuidados com o menor impacto na vida familiar e no doente (Kerem [et al.], 2005).

CAPÍTULO III – ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO NA FQ

1. IMPACTO DOS CUIDADOS DE ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO

A prestação de cuidados à pessoa com FQ constitui um desafio constante na intervenção dos enfermeiros, uma vez que esta doença tem um impacto expressivo na saúde e bem-estar do doente e da sua família, tanto na dimensão física, psíquica, espiritual, como sócio familiar, limitando o doente na promoção do autocuidado. Assim, com o apoio de uma equipa multidisciplinar, os centros especializados de FQ, abordam tanto o doente como a família, e são peças fundamentais na gestão eficaz da doença (Conway [et al.], 2014). Para se reconhecerem as necessidades dos doentes e familiares o enfermeiro tem de deter um conjunto de conhecimentos e capacidades específicas, para que, com a identificação das necessidades este possa ser capaz de promover cuidados diferenciados à pessoa com doença crónica (Chang e Johnson, 2014).

Os enfermeiros deverão intervir na capacitação do autocuidado das famílias e dos doentes com FQ através do sistema de enfermagem de apoio e educação. O objetivo primordial da enfermagem deverá ser a assistência da criança/adolescente com FQ naquilo que ela não consegue fazer sozinha e que entende ser possível aprender. Ou seja, a intervenção da enfermagem de reabilitação visa a autonomização do doente, almejando que o doente com FQ, evolua de um défice de autocuidado, em que se encontra num sistema totalmente compensatório, em que o indivíduo é incapaz de empenhar-se nas suas ações de autocuidado, evoluindo para uma independência nos autocuidados, através de apoio educativo e cuidados de enfermagem permanentes (Costa, [et al.], 2010).

Nos aspetos em que o indivíduo com FQ não consegue atingir as metas a enfermagem de reabilitação deve prestar uma atenção especial e maior empenho, com o propósito de criar um impacto positivo significativo na vida destes doentes e familiares (George, 2000).

É da competência EEER a criação, implementação e monitorização de planos de enfermagem de reabilitação diferenciados. A promoção da QdV deve ser o objetivo máximo e o EEER deve ter como propósito a reintegração familiar e comunitária. A Ordem dos Enfermeiros (OE) revela que o EEER deve cuidar de pessoas com necessidades especiais, ao longo do ciclo de vida, em todos os contextos da prática de

cuidados, capacitar a pessoa com deficiência, limitar a atividade e/ou restrição da participação, para a reinserção e exercício da cidadania, maximizando a sua funcionalidade (OE, 2019).

O controlo do estado nutricional e a prevenção das complicações e tratamento da doença pulmonar crónica deve ser realizado estabelecendo sinergias com a consulta especializada, uma vez que são grandes causas de morbilidade e mortalidade nos doentes com FQ (DGS, 2015c; Smyth, [et al.], 2017).

2. CUIDADOS DE ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO À CRIANÇA COM FQ

Cada doença crónica possui características únicas e tem um impacto particular sobre o indivíduo, família e a comunidade e exige um cuidado contínuo por anos ou décadas. A doença crónica na criança obriga-a a enfrentar experiências de vida adversas e limita experiências desejáveis, normativas e facilitadoras do desenvolvimento dito normal. A abordagem das crianças e famílias deverá então ser centrada no desenvolvimento de capacidades e criação de conceitos positivos ao invés de se centrar na incapacidade (Hanson, 2005).

O papel do EEER que cuida da criança/adolescente com FQ abrange o seio familiar e a comunidade, para além do doente. A intervenção da enfermagem de reabilitação procura assim, desenvolver um ambiente familiar saudável, com recurso à diminuição do stress parental, ao aumento das competências e melhoramento do funcionamento familiar (Hanson, 2005). De modo a realizar uma intervenção eficaz, o EEER deve analisar as experiências do passado familiar; conhecer as expectativas da família e do doente; analisar o envolvimento familiar; compreender as capacidades e recursos da família; avaliar as limitações do doente e procurar ajudar a família a construir recursos de superação das suas limitações (Hanson, 2005).

As necessidades de uma criança cronicamente doente exigem que a prestação de cuidados se baseie numa abordagem holística, que inclua a saúde, serviço social e educação, cuidados hospitalares e comunitários. O apoio social pode ser a nível informativo, emocional, espiritual ou material e a intervenção do EEER deve ter em consideração estas necessidades multifactoriais (Hanson, 2005).

Na adolescência entende-se que, se a doença o permitir, a criança com FQ deve trabalhar na capacitação dos autocuidados. De acordo com a Teoria do Autocuidado de Dorothea Orem, o indivíduo tem de se capacitar na resolução de atividades de manutenção do bem estar (Figueiredo, 2012). A adaptação do Modelo de Orem à família centra-se nas competências dos indivíduos e da família para fortalecerem comportamentos que permitam o desenvolvimento adequado enquanto sistema, individual ou familiar (Figueiredo, 2012).

Já foi analisado que os desafios psicológicos associados com a adolescência sofrem um incremento com as exigências implicadas pela FQ. Os adolescentes mais vulneráveis encontram-se em maior risco de desenvolver uma doença mental, apontando os estudos uma maior prevalência de ansiedade e depressão em adolescentes com FQ (Quittner [et al.], 2008). Assim, a identificação de doentes em risco de doença mental e tratamento apropriado deve fazer parte da rotina dos cuidados na FQ. Logo, a avaliação regular do bem-estar psicológico das crianças com FQ é um importante elemento da abordagem holística dos cuidados prestados pelos enfermeiros, particularmente pelos EEER (Quittner [et al.], 2008).

Os sintomas de ansiedade são indicadores de um mau estar psicológico, que influencia a percepção individual da QdV (Quittner [et al.], 2008). Para o aumento da ansiedade da criança/adolescente contribui a separação ou discussões parentais, o *bullying* escolar e abstenção escolar. Assim, deve-se proceder a um auxílio no controlo dos sintomas de ansiedade pela enfermagem de reabilitação (Tointon e Hunt, 2016).

Os adolescentes que conseguem aceitar, ajustar-se e lidar com a sua patologia beneficiam mais do tratamento e têm uma maior esperança de vida (Britto [et al.], 2004). A espiritualidade tem um efeito direto no bem-estar e é fundamental para o indivíduo adquirir a capacidade de entender o seu lugar no mundo. Deste modo, os cuidados de enfermagem devem tentar entender as necessidades espirituais dos doentes e os enfermeiros devem mostrar-se empáticos com as suas crenças, oferecendo oportunidades de discussão das preocupações dos doentes (Tointon e Hunt, 2016).

No âmbito das necessidades sociais verifica-se que as crianças em idade escolar têm muitas ausências escolares. As ausências escolares dificultam o processo de aprendizagem, o que pode provocar uma diminuição da autoestima da criança com FQ.

A diminuição da autoestima está relacionada com um aumento do *bullying* e isolamento social (Britto [et al.], 2004). Desta forma, é importante que a enfermagem de reabilitação construa uma relação próxima com as crianças com FQ, para assim cultivarem intervenções que diminuam a sensação de isolamento social que estas crianças podem desenvolver, com vista a manutenção do bem-estar e QdV (Tointon e Hunt, 2016).

No que diz respeito às necessidades físicas, os sintomas comuns dos adolescentes com FQ incluem tosse persistente, sinusite, acumulação de muco, o que provocam um estado inflamatório, acumulação de bactérias e consequentemente podem desenvolver uma infeção respiratória (Peckham [et al.], 2006). Para o tratamento ou prevenção das manifestações respiratórias da FQ é necessário incutir-se inúmeras atitudes terapêuticas, nomeadamente a atividade física e desportiva e a Reeducação Funcional Respiratória (RFR), como o caso da LVA diária, realizada de forma sistemática ao longo dos anos, mesmo que o doente se encontre estável na sua patologia (DGS, 2015d).

A FQ na sua componente do envolvimento respiratório crónico, é contemplada na Orientação número 014/2019 (DGS, 2019) como uma doença respiratória crónica que pode beneficiar da reabilitação respiratória (RR), pelo recurso a Programas de Reabilitação Respiratória (PRR), a nível dos cuidados de saúde primários (CSP) ou hospitalares, de acordo com a sua gravidade (DGS, 2019). Para a classificação da gravidade e futura orientação dos locais de implementação da RR, considera-se que: a) se doença tem gravidade ligeira a moderada e sem comorbilidades complexas: saturação periférica de oxigénio (SpO₂) > 90 % em repouso; SpO₂ > 85% na prova de marcha de 6 minutos, o PRR pode ser prestado ao nível dos CSP. Por outro lado se, a doença se apresenta como grave com ou sem comorbilidades complexas: SpO₂ < 85% na prova de marcha de 6 minutos com ou sem prescrição recente de oxigenoterapia; risco cardiovascular moderado a elevado; pré e pós-operatório de cirurgia de redução de volume pulmonar ou de transplante pulmonar; risco infeccioso (individual ou do grupo) o PRR deve ser aplicado a nível hospitalar ou em Centros de Reabilitação especializados (DGS, 2019).

Os cuidados de RR devem ser aconselhados a todos os doentes com FQ, tomando-se particular atenção aos que apresentem alguns dos seguintes aspetos: dispneia, fadiga ou

outros sintomas respiratórios crônicos; agravamento da qualidade de vida relacionada com a saúde; diminuição da capacidade funcional; agravamento do desempenho ocupacional; limitação na realização das atividades da vida diária; limitações no cumprimento da terapêutica médica; identificação de problemas psicossociais inerentes à doença respiratória; documentação de défice nutricional; aparente uso excessivo dos serviços de saúde, nomeadamente, recurso a inúmeras consultas não programadas, idas ao serviço de urgência ou hospitalizações; insuficiência respiratória crónica com necessidade de iniciar oxigenoterapia de longa duração ou ventilação não invasiva; necessidade de otimização do status funcional pré e pós intervenção cirúrgica: ressecção pulmonar, redução de volume ou transplante pulmonar (DGS, 2019).

A equipa de RR nos CSP deverá ser composta por elementos multi e interdisciplinares, incluindo invariavelmente EEER, entre outros profissionais devidamente habilitados no âmbito dos PRR (DGS, 2019).

É com agrado que encontramos expresso nesta orientação da DGS, que a aplicação dos PRR pode ser instituída a nível dos CSP, no domicílio do doente, além da possibilidade dos agrupamento de centros de saúde, ou nas suas várias unidades funcionais, (DGS, 2019).

As sessões contemplam exercício aeróbio, de força muscular, de flexibilidade e de equilíbrio, com o objetivo de proporcionar uma melhoria da condição física e psicológica dos doentes, com redução da sintomatologia, incremento da capacidade de realização de tarefas da vida diária, proporcionando uma melhoria da QdV relacionada com a saúde e uma autonomização de todas as vertentes da vida do doente (DGS, 2019).

Os EEER são fundamentais na aplicação dos PRR e para que resulte numa atuação apropriada e eficaz junto da criança com FQ, o EEER deve possuir competências e conhecimentos nas diversas áreas, particularmente, na vertente relacional, nos domínios da comunicação, informação e acolhimento, a par da vertente técnica (Costa et al., 2010).

A criança com FQ beneficiará sempre da intervenção do EEER, este profissional poderá encetar a RFR, auxiliando na gestão da dispneia, da tosse, no esforço. No campo da terapia respiratória o EEER poderá promover exercícios de controlo da respiração,

técnicas de LVA, movimentos de expansão pulmonar, entre outros exercícios que promovem a capacidade respiratória e gestão das exacerbações (Costa, [et al.], 2010).

Paralelamente, o doente com FQ tem inúmeros fatores que podem condicionar a adesão às técnicas de RFR, pelo que se compreende que o programa implementado tem de ser flexível e adaptado à realidade de cada doente e da sua família. Numa situação de agudização, por exemplo, a necessidade das técnicas pode aumentar enquanto num período de estabilidade o tempo necessário para cumprir as técnicas e terapêutica pode ser mais reduzido. Pela complexidade e inúmeros dispositivos inalatórios existentes no mercado, é importante que exista um treino, correção e validação da sua utilização, de modo a que a terapêutica seja corretamente aplicada. Simultaneamente não se deverá negligenciar a necessidade de manter os dispositivos nas melhores condições de higiene (Costa, [et al.], 2010). Assim, a intervenção do EEER é de importância máxima, no acompanhamento e orientação do doente com FQ.

Os tratamentos diários, a que os doentes com FQ estão sujeitos, são trabalhosos e cansativos interferindo com a QdV do doente, pelo que a enfermagem deve procurar empatizar com a criança, tranquilizando-a e demonstrando-lhe que não está sozinha neste processo. O EEER desempenha um importante papel na constituição de equipas de PRR mas também desempenha um papel essencial no suporte técnico e emocional da criança com FQ e respetiva família (DGS, 2019).

Os enfermeiros desempenham ainda um papel essencial, como elementos da equipa multidisciplinar, que cuidam e auxiliam estes doentes na aceitação da sua condição de saúde, pelo recurso a intervenções adequadas (Hayes [et al.], 2006). A aceitação do doente, de acordo com Hayes [et al.] (2006) é medida consoante o incremento de ações diretamente relacionadas com o alcance de objetivos de vida. Pela aceitação da patologia, espera-se que cresça um sentimento de otimismo na criança, diminua a ansiedade e depressão (Tointon e Hunt, 2016).

Os avanços das técnicas e terapêuticas instituídas permitiram um aumento da esperança de vida dos doentes. Assim, outras questões surgiram, tais como o alcançar da adolescência, pelo que urge de forma imprescindível abordar questões relacionadas com o futuro, como o emprego desejado, relacionamentos e sexualidade. É crucial que estes jovens definam objetivos de vida e se projetem no futuro, vivendo e sonhando

consoante a doença e os tratamentos lhes permitam. Para tal, os familiares e doentes contam com a enfermagem de reabilitação para os auxiliar na construção de projetos de vida, possíveis pela gestão da doença, contando desde já com significativos avanços (Conway [et al.], 2014; Hockenberry e Wilson, 2014).

CAPÍTULO IV– METODOLOGIA

1. QUESTÃO E OBJETIVOS DE INVESTIGAÇÃO

O ponto de partida de uma investigação é uma situação que suscita interrogações, uma inquietação que carece de uma explicação ou melhor fundamentação (Fortin, 2009).

A formulação de uma boa questão de investigação é um dos primeiros e principais passos a dar, uma vez que restringe o campo de pesquisa a áreas mais específicas afunilando os processos que conduzem à investigação (Sousa [et al.], 2018). A questão de investigação é vital, uma vez que guia a escolha da abordagem (qualitativa, quantitativa ou ambas), métodos, amostragem, recolha de dados e análise estatística (Doody e Bailey, 2016; Farrugia [et al.], 2010).

As questões de investigação do tipo qualitativo são frequentemente mais abrangentes, uma vez que o nível de conhecimento inicial do fenómeno é menor. Desta forma, a sua utilização facilitará a compreensão de fenómenos ou processos educacionais, familiares, sociais ou experiências que decorrem de um determinado contexto, como uma doença, por exemplo (Doody e Bailey, 2016).

A inquietação que suscitou a seleção desta área de investigação, centra-se no contexto da FQ, nomeadamente no papel do EEER que perante a crónica condição clínica da criança, poderá desempenhar um dos papéis mais importantes na gestão da assistência e facilitação dos cuidados, aos pais e doentes em suas casas, determinando à partida a construção de uma questão de investigação do tipo qualitativo.

Aflorada a necessidade de construção de uma questão de natureza qualitativa, é-nos confrontada uma das principais dificuldades no seu desenvolvimento, tal é o potencial ilimitado para a sua formulação. Assim, sem um foco claro do que se pretende pesquisar é difícil criar um campo minimamente limitado (Doody e Bailey, 2016; Farrugia [et al.], 2010).

As várias pesquisas efetuadas neste âmbito, permitiram concluir que escasseiam os estudos sobre as necessidades em saúde, no contexto residencial, dos familiares e doentes com FQ, tornando-se visível a pertinência deste trabalho para a comunidade científica, para os participantes e doentes, mas sobretudo, para a enfermagem de

reabilitação no geral, reforçando por seu turno e novamente, a direção da abordagem qualitativa.

A Tabela 1 apresenta os tipos de questão e a descrição do seu propósito. Os tipos de questão podem ir desde uma perspectiva menos abrangente, mas mais específica como a explanatória, em que se procura examinar as razões para a existência de associações entre variáveis até uma perspectiva mais abrangente, mas menos específica, em cujo objetivo é fornecer novas ideias ou perspectivas sobre um fenómeno.

Tabela 1. Tipos de questões utilizadas na investigação qualitativa

<i>Tipo de questão</i>	<i>Descrição</i>
Contextual	Descreve a forma ou natureza de algo existente
Explanatória	Examina as razões para as associações entre o que existe
Avaliativa	Avalia a efetividade do que existe
Generalista	Fornecer novas ideias, perspectivas, estratégias ou ações
Ideológica	Acrescenta, altera ou revoga informação sobre uma posição ideológica
Exploratória	Explica os fenómenos
Descritiva	Descreve os fenómenos

Adaptado de Doody e Bailey (2016)

A seleção desta temática para investigação decorre das experiências vivenciadas nos últimos catorze anos, no desenvolvimento da assistência ao doente com FQ, resultando na observação de lacunas na assistência proporcionada no domicílio, facto que suscitou a necessidade de refletir sobre esta eventual vulnerabilidade neste contexto específico, a que estão sujeitos os familiares e as crianças e adolescentes com FQ.

Tendo-se delimitada a área de interesse, seguiu-se um percurso de reflexão sobre a questão que iria conduzir todo o processo de investigação. Do desejo em conhecer as necessidades em saúde dos doentes com FQ e de que forma estas estão a ser satisfeitas no contexto do domicílio, sobressaindo-se qual a intervenção possível do EEER, emergiu a seguinte questão orientadora do tipo avaliativa: “***Quais os benefícios do acompanhamento domiciliário da enfermagem de reabilitação ao doente com FQ?***”

Os critérios defendidos por Hulley [et al.] (2007), para determinar uma boa questão de investigação aplicável a estudos qualitativos, encontram-se vinculados neste estudo, nomeadamente, porque não foi olvidada a possibilidade realista de execução, os custos diretos não são consideráveis e a duração encontra-se (de)limitada. Ainda, as competências técnicas são devidamente auxiliadas e monitorizadas pela orientadora, e finalmente as razões do “incremento científico” e respetiva relevância com impactos positivos para os intervenientes são legitimamente expectáveis.

A questão de investigação é o ponto de partida mais abrangente que norteia a investigação, ligada de forma direta ao objetivo geral. As questões ou objetivos específicos são direcionados para problemas ou dificuldades mais específicas, decorrentes das intenções da investigação ou do interesse do investigador (Doody e Bailey, 2016; Farrugia [et al.], 2010).

O objetivo geral deste estudo é ***“Compreender os benefícios decorrentes de cuidados especializados de enfermagem de reabilitação, no domicílio, à pessoa com FQ e respetiva família.”***

Para a operacionalização do objetivo geral, definiram-se os seguintes objetivos específicos:

- Identificar cuidados domiciliários especializados de enfermagem de reabilitação disponíveis ao doente com FQ;
- Descrever a perceção dos familiares do doente com FQ sobre o apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio;
- Avaliar a articulação entre cuidados hospitalares e recursos existentes na comunidade.

A elaboração deste trabalho pretende contribuir para uma adequação dos recursos e rentabilização dos meios técnicos especializados para a prestação de cuidados integrados no domicílio, na condição de FQ na criança, partindo de uma reflexão sobre as opiniões dos pais que exercem funções de cuidadores informais. Mas sobretudo, almeja-se alertar para a problemática da FQ por forma a serem repensadas e construídas novas formas de observar, tratar e acompanhar o doente com FQ no domicílio.

2. TIPO DE ESTUDO

Decorrente da temática, a enfermagem de reabilitação e a pessoa com fibrose quística e dos objetivos aventados, optou-se por um estudo qualitativo do tipo exploratório descritivo.

Historicamente, a opção por uma abordagem qualitativa tem sido associada com falta de rigor científico em comparação com o tipo de abordagem quantitativo, que utiliza métodos mais objetivos e suporta as suas conclusões em análises estatísticas (Casey e Murphy, 2009). Estas críticas reportam-se sobretudo à natureza da realidade subjetiva e casuística, sem possibilidade de generalização e com viés das investigações qualitativas, geralmente vocacionadas para recolher grandes quantidades de informação sobre um único fenómeno ou intervenção (Baillie, 2015; Casey e Murphy, 2009; Darawsheh, 2016; Gelling, 2015),

As abordagens qualitativas focam-se em explorar as experiências individuais ou coletivas, na descrição detalhada dos fenómenos e desenvolvimento de novas teorias (Anney, 2015; Baillie, 2015; Darawsheh, 2016; Gelling, 2015). São muitas vezes utilizadas como abordagem inicial à compreensão de um fenómeno quando este ainda não é suficientemente conhecido, detalhado ou observado sob as várias perspetivas (Berger, 2013; Casey e Murphy, 2009).

Aliás, nas últimas décadas a expansão dos métodos qualitativos, observada pela quantidade de publicações é de salientar, o que reforça o crescente reconhecimento deste tipo de método na investigação científica. À medida que a ciência avança e novos ramos de investigação são criados, a partir de outros já existentes, criando nichos específicos sobre certas temáticas, torna-se necessário recorrer aos métodos qualitativos, ora como pontapé de partida para a compreensão dos fenómenos, ora coadjuvando investigações de índole quantitativa, numa perspetiva de complementaridade.

Mather, [et al.] (2018) referem que, de um modo geral, as publicações de natureza qualitativa têm aumentado ao longo das últimas décadas, numa tendência para atribuir mais importância a este tipo de método de investigação (Figura 1).

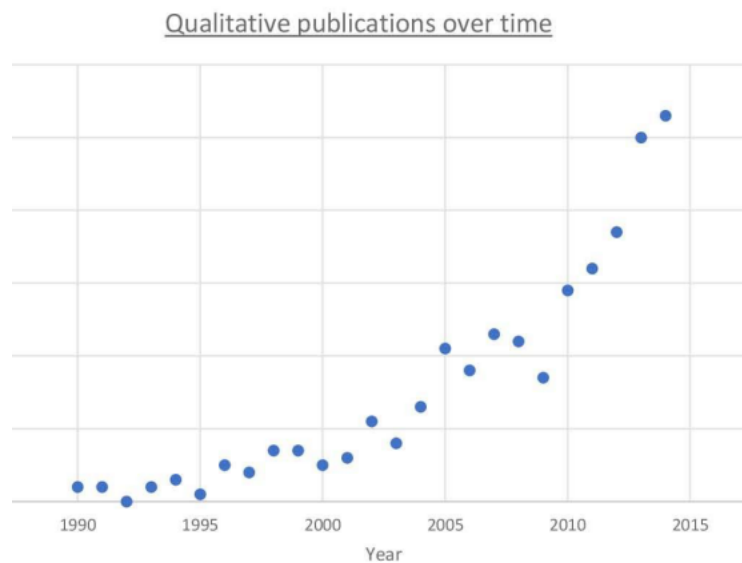


Figura 1. Número de publicações qualitativas (adaptado de Mather, [et al.], 2018).

Especificamente na área da enfermagem, a quantidade de publicações que recorrem à metodologia qualitativa tem aumentado consideravelmente, bem como a importância atribuída à compreensão da experiência humana (Whittemore, Chase e Mandle, 2001).

Um dos maiores desafios com o que os investigadores se deparam quando utilizam abordagens qualitativas é a qualidade da investigação metodológica, pelo que é preocupação constante a credibilidade e fiabilidade dos seus resultados (Casey e Murphy, 2009). Os critérios mais comumente utilizados para avaliar a qualidade nas investigações qualitativas são os sugeridos por Lincoln e Guba (1985) posteriormente revistos por Guba e Lincoln (1994). Para garantir credibilidade nas investigações qualitativas Guba e Lincoln (1994) elencaram cinco critérios: credibilidade (*credibility*), capacidade dos participantes confirmarem os dados, consistência (*dependability*), capacidade de investigadores externos seguirem o método usado pelo investigador, confirmabilidade (*confirmability*), capacidade de outros investigadores confirmarem as construções do investigador, transferibilidade (*transferability*), capacidade dos resultados do estudo serem aplicados noutros contextos e autenticidade (*authenticity*), capacidade do investigador expressar os sentimentos e emoções dos participantes de forma autêntica (Darawsheh, 2016; Anney, 2015; Baillie, 2015; Gelling, 2015; Noble e Smith, 2014, 2015; Whittemore, Chase e Mandle, 2001).

Neste estudo, o objeto de análise serão as respostas humanas, nomeadamente as decorrentes das auscultações respeitantes aos benefícios do acompanhamento domiciliário da enfermagem de reabilitação ao doente com FQ.

Ainda, por forma a dar resposta ao desafio de adentrar e reproduzir as tramas relacionais, de pessoas dotadas da sua individualidade e experiências próprias, mas paralelamente, incluídas num sistema familiar e coletivo, no seu próprio contexto, adveio a necessidade de percepcionar as vivências distintas, por via dos seus relatos, experiências e expressões. Daqui decorre a natural seleção do método qualitativo que viabiliza a informação na dimensão dos significados, favorecendo o estudo deste complexo fenómeno, possibilitando o acesso a vivências, crenças, valores e significados, orientando no sentido dos objetivos e do entendimento do fenómeno central desta tese.

A designação de estudo descritivo, entende-se na justa medida que se pretende relatar de forma objetiva e clara a realidade do doente e família na FQ, sem inferir relações de causa e efeito, considerando apenas a observação, a descrição e a documentação dos factos como eles naturalmente acontecem. Pretende-se, pois, conhecer fatores ou perceções ligadas a este fenómeno e, por forma a obter dados, descrevendo características, processos, opiniões, atitudes e crenças dos entrevistados, essenciais para a compreensão da realidade quotidiana. Importará nesta ordem de ideias sublinhar que o presente estudo descreverá a FQ enquanto patologia geradora de alterações no ser biopsicossocial, e concomitantemente, causadora de repercussões familiares e sociais.

Trata-se ainda de um estudo exploratório porque aflora a problemática da assistência especializada ao doente e família com FQ no domicílio, o que constitui algo ainda pouco analisado, advinhando-se desde logo propostas para futuras investigações.

Assim, partir-se-á das opiniões e experiências de pais de crianças e adolescentes com FQ para tentar descrever e compreender a realidade do acompanhamento e dos cuidados especializados disponíveis em contexto domiciliário, sendo este contributo de natureza subjetiva, refletindo exclusivamente o contexto em que os participantes estão inseridos. Logo, este trabalho é do tipo exploratório e descritivo, na medida em que se procura conhecer uma realidade ainda pouco esclarecida, identificando e descrevendo a realidade experienciada pelos participantes.

3. INSTRUMENTOS E PROCEDIMENTOS DE RECOLHA DE DADOS

Em investigação qualitativa, os instrumentos de recolha de dados geralmente incluem medidas de auto-relato, observação, *focus-group* ou entrevistas (Ingham-Broomfield, 2014). Dentro de cada tipo de instrumento ainda existem subtipos, como por exemplo observação participante ou não participante, entrevistas individuais, de grupo, telefónicas ou *brainstorming*. Ainda dentro das entrevistas, estas podem ser classificadas como estruturadas, semi-estruturadas ou não estruturadas (Ingham-Broomfield, 2014).

Neste estudo o foco é a entrevista, um método muito utilizado em recolha de dados qualitativos, particularmente em enfermagem (Peters e Halcomb, 2015).

Deste modo, optou-se pela recolha de dados com recurso a entrevistas semi-estruturadas aos pais, cuidadores informais dos doentes com FQ.

3.1. Entrevista semi-estruturada

Podem ser identificados três tipos de entrevistas: entrevista não estruturada, entrevista semi-estruturada e entrevista estruturada (Oltmann, 2016; Peters e Halcomb, 2015)

A técnica da entrevista semi-estruturada é uma técnica mais frequentemente associada à investigação qualitativa e muito usada nas Ciências Sociais e Humanas.

Pode ser conduzida de forma individual, sendo o mais comum - face a face - mas pode também ser realizada via telefone, ou ainda, em grupo. A entrevista semi-estruturada constitui-se como um equilíbrio entre a estrutura, habitualmente sob a forma de um guião de questões e a flexibilidade, permitindo ao investigador, alterar a ordem das questões ou orientar o rumo da entrevista de acordo com as necessidades do estudo, ou motivações do entrevistado (Oltmann, 2016; Peters e Halcomb, 2015).

Neste estudo foi utilizada a técnica de entrevista semi-estruturada que é especialmente utilizada em estudos qualitativos, quando o investigador quer compreender a significação de um acontecimento ou de um fenómeno vivido pelos participantes. Esta

técnica permite ao investigador contactar diretamente com o objeto de estudo e aprofundar de forma direta os temas de maior interesse para a sua investigação. Assim, foi possível explorar temas a que o entrevistado deu mais importância e o papel do investigador foi ativo na condução do processo (Bardin, 2011; Elo e Kyngas, 2008).

Para o planeamento das entrevistas semi-estruturadas foi organizada uma lista de temas a cobrir, ou seja, foram delineados determinados tópicos essenciais para responder ao estudo pretendido. Assim, o guião da entrevista contemplou a recolha de dados de identificação e socio-demográficos, sucedendo-se um roteiro semi-estruturado com questões abertas que nortearam a pesquisa durante todo o desenvolvimento do trabalho, incidindo sobre a percepção acerca da doença, os cuidados especializados, nomeadamente a nível Hospitalar, do Centro de Saúde e Cinesiterapia Respiratória, seguindo-se a recolha de informação percebida no que concerne aos cuidados de enfermagem, e por último as considerações pessoais.

As questões foram sucedidas mediante uma ordem tida por conveniente, porém, tendo sido assumida uma certa liberdade entre as partes, possibilitando o fornecimento de informações sobre sentimentos, opiniões, pontos de vista e expressão das experiências.

Dessa forma, durante a entrevista, as perguntas foram introduzidas respeitando o fluxo narrativo dos participantes, de forma que se sentissem à vontade para expor assuntos que envolvessem questões pessoais. Além das perguntas do roteiro, foram solicitados esclarecimentos ou maiores detalhes das falas em torno dos objetivos propostos. Importa sublinhar que a entrevista, como processo, compreende que o entrevistado ative lembranças e pensamentos que podem ser retomados em diferentes momentos da entrevista, o que requer a flexibilidade do entrevistador. O guião da entrevista encontra-se em anexo (Apêndice I).

A recolha de dados iniciou-se no dia 01 de fevereiro de 2019 e terminou no dia 15 de abril de 2019. Foram realizadas oito entrevistas a pais que cumpriam os critérios de inclusão, com uma taxa de participação de 100%. Este cenário foi demonstrativo da excelente receptividade por parte dos pais contactados, que prontamente aceitaram participar no estudo.

Por forma a ser garantido o estabelecimento de uma relação profícua entre investigador e participantes, foi atribuído tempo suficiente ao desenvolvimento e exploração dos

assuntos, de forma calma e serena, pelo que em média cada entrevista teve uma duração aproximada de 50 minutos. A gravação audio devidamente autorizada permitiu a posterior transcrição integral em formato de relato dialogado para ulterior análise em suporte informático.

Os primeiros diálogos com os participantes da pesquisa permitiram a apresentação pessoal e dos procedimentos éticos que seriam aplicados, ressaltando o sigilo quanto aos dados que pudessem identificar o participante e a criança; a possibilidade de obter informações posteriores sobre a pesquisa através do contato telefónico disponibilizado, e ainda, o direito a desistir da participação.

Foram tidos como principais cuidados, a não diretividade, permitindo deixar fluir o diálogo sem confrontos e sem intercorrências que prejudicassem o encadeamento das ideias do entrevistado. Por outro lado, foi tido como cuidado a especificidade, nomeadamente quando se pediu ao entrevistado que contasse situações em que ele teve experiências específicas; e por seu turno a abrangência, quando não era definida nenhuma área de abrangência em específico, pedindo-se apenas ao entrevistado que narrasse situações quotidianas que teve experiência. Por último, o foco às situações, permitindo trazer à superfície as implicações afetivas e carregadas de valor para determinar se a experiência possuía significância central ou periférica.

No final da entrevista, questionaram-se os participantes sobre sentimentos e sensações experienciados e como se estavam a sentir no momento atual. Todos os participantes se posicionaram dizendo que se sentiam bem e que simultaneamente estavam tranquilos com o diálogo estabelecido e com as informações fornecidas. Ainda, todos se colocaram à disposição caso surgisse a necessidade de alguma informação adicional. O processo de recolha dos dados foi finalizado agradecendo a disponibilidade dos participantes, sublinhando novamente inteira disponibilidade do investigador para resposta a qualquer questão.

4. TRATAMENTO DE DADOS

O processo de recolha dos dados decorreu entre fevereiro e abril de 2019 perfazendo mais de sete horas de gravações produzidas na realização de oito entrevistas semiestruturadas. Na sequência, e numa lógica metodológica de notificar, reunir e pensar, serão apresentados os procedimentos de tratamento de dados contemplando a transcrição, organização e análise. Desta feita almejou-se retratar uma compreensão abrangente, dedicando-se a devida atenção à complexidade e singularidade das aceções atribuídas nas narrativas, vislumbrando-se um cenário da trama de relações estabelecidas entre os significados atribuídos pelos participantes e integrados com a interpretação do investigador.

Logo, procedeu-se à análise de conteúdo, visando trazer luz ao nível do conhecimento e compreensão no fenómeno que está a ser estudado (Elo [et al.], 2014; Noble e Smith, 2014).

4.1. Análise de conteúdo

A análise de conteúdo é um método de análise de discurso escrito ou verbal facilitador da identificação de significados e que permite ao investigador melhorar a compreensão dos fenómenos. Através deste método é possível organizar o discurso verbal ou escrito em categorias de palavras mais reduzidas. Assume-se, pois, que, uma vez colocadas numa mesma categoria as palavras ou frases assumem significado semelhante (Elo e Kyngas, 2008).

As categorias criadas, ou unidades de análise, derivam da análise do conteúdo do discurso verbal ou escrito e dependendo do tipo de estudo uma unidade de análise pode ser uma palavra, uma frase uma expressão, um parágrafo, o número de participantes numa discussão, o tempo da discussão, entre outros (Elo e Kyngas, 2008).

Um dos principais autores a descrever o processo da análise de conteúdo foi Bardin (2011, p. 4747) que definiu a análise de conteúdo como:

um conjunto de técnicas de análise das comunicações visando obter, por procedimentos, sistemáticos e objetivos de descrição do conteúdo das mensagens, indicadores (quantitativos ou não) que permitam a inferência de conhecimentos relativos às condições de produção/recepção (variáveis inferidas) destas mensagens.

Este tipo de análise tem sido utilizado em estudos de enfermagem de forma bastante consistente (Graneheim e Lundman, 2004; Noble e Smith, 2014).

Este método consiste na concatenação/fusão de elementos de discurso verbal ou escrito em categorias, que têm como objetivo sintetizar o material verbal e reduzi-lo à sua essência (Bardin, 2011; Elo [et al.], 2014; Elo e Kyngas, 2008)

Nas análises de conteúdo, as categorias são criadas, utilizando um processo indutivo, pelo menos em parte, em que se parte do material no seu estado bruto (entrevistas, transcrições) e se criam categorias a partir desse material.

Para Graneheim e Lundman (2004) as categorias podem advir diretamente do conteúdo recolhido e serem criadas à medida que este é analisado, num processo indutivo (parte do particular para o geral), que não se enceta de qualquer premissa teórica e os resultados assentam apenas no material recolhido.

A análise de conteúdo faz uso de técnicas de categorização sequencial para quantificar o material verbal e assim criar padrões visíveis de informação sintetizada numa hierarquia que vai desde categorias mais gerais até às mais específicas. Quanto mais específica for uma categoria, maior o seu grau de mensurabilidade, pois mais se aproxima da realidade (Elo [et al.], 2014; Noble e Smith, 2014).

De acordo com Bardin (2011) a análise de conteúdo tem uma dupla função: uma função heurística, na qual a análise de conteúdo enriquece a tentativa exploratória, e aumenta a propensão à descoberta e, uma função de administração da prova em que a formulação de hipóteses remeterá para a análise sistemática da verificação no sentido de uma confirmação ou infirmação.

São apresentadas de seguida as etapas do processo de acordo com Bardin (2011)

- Pré-análise

Compreende a organização do material, escolha de documentos a serem analisados, formulação de hipóteses ou questões chave. No caso de entrevistas, é necessária a sua transcrição e esse material constituirá o corpo da pesquisa. Esta fase deverá obedecer às regras de:

- Exaustividade – nada deve ser omitido;
- Representatividade – a amostra deve representar o universo;
- Homogeneidade – os dados devem ser adstritos ao mesmo tema e provenientes de técnicas;
- Igualdade - os dados devem ser recolhidos por indivíduos “semelhantes”;
- Pertinência – os documentos devem adaptar-se ao conteúdo e objetivo da pesquisa;
- Exclusividade – um elemento não deve ser classificado em mais do que uma categoria.

O primeiro contato com o material pesquisado é denominado por Bardin (2011) de leitura flutuante. Através desta leitura surgem as primeiras hipóteses e objetivos de trabalho. Esta fase constitui-se como um primeiro rumo a dar ao material pesquisado. Nesta fase procuram-se as primeiras semelhanças entre o material utilizando-se materiais que facilitem a visualização das semelhanças e contrastes (lápiz coloridos) ou programas especialistas em análise de conteúdo (NVIVO, QDA Miner ou similares)

- Exploração do material

Nesta fase, geralmente conotada como a mais longa e exaustiva, os dados brutos são transformados de forma organizada e concatenados em unidades relacionadas entre si. Esta codificação envolve escolher unidades de registo, regras de contagem e seleção de categorias (Bardin, 2011). Na escolha de unidades de registo são selecionadas as palavras, frases ou expressões pretendidas que visam explicar o fenómeno (Bardin, 2011). As regras de contagem relacionam-se com elementos no discurso que podem traduzir importância maior de alguns elementos em detrimento de outros. Mais ainda, estão relacionadas com as características das palavras caso sejam usadas como adjetivos, verbos, advérbios ou nomes (Bardin, 2011).

A seleção de categorias consiste na escolha de alguns conceitos com capacidade congregadora de elementos, encaixando-os quando estão relacionados entre si. Podem existir critérios semânticos, sintáticos, lexicais ou outros. A atribuição de categorias permite quantificar e organizar os dados até então brutos, sendo baseada na atribuição de uma categoria a cada unidade semântica (e.g.: frase, palavra ou expressão do discurso). Serão essas categorias que depois de contabilizadas ao nível do número de referências (número de vezes que cada expressão palavra ou frase é codificada na mesma categoria), número de palavras (contagem de palavras em todas as referências) e número de fontes (entrevistados cujo discurso possui referências a essa categoria). O cálculo dessas frequências será o que vai permitir retirar a essência das entrevistas e caracterizar o fenómeno em estudo (Bardin, 2011)

- Análise dos resultados

Depois da criação de categorias e quantificação das unidades de análise é possível verificar a existência de padrões ao longo dos elementos em análise. Encontrar esses padrões pode responder às hipóteses levantadas ou ainda levantar novas hipóteses. Esta análise já pode compreender o uso de técnicas estatísticas tipificadas para dados quantitativos.

Tal como Bardin (2011), também Elo e Kyngas (2008) sugerem três fases essenciais à análise de conteúdo, que são comuns às abordagens indutiva e dedutiva: preparar, organizar e reportar.

A escolha da abordagem encontra-se dependente do tipo de estudo, da informação prévia disponível e dos resultados pretendidos (Bardin, 2011; Elo [et al.], 2014; Noble e Smith, 2014).

Para Bardin (2011) é impossível dissociar o investigador do processo de codificação (criação de categorias), pois é de acordo com o seu conhecimento e experiência que estas são criadas e organizadas.

No presente estudo foi seguida uma abordagem indutiva. Após a preparação, que consistiu em todos os passos necessários até ser possível trabalhar com o material (gravações, transcrições,) o passo seguinte consistiu em organizar os dados qualitativos. Este processo incluiu codificação aberta (sem informação teórica prévia) do material e

foi realizado à medida que se avançava na leitura do texto (Bardin, 2011; Elo [et al.], 2014; Noble e Smith, 2014). Depois deste passo as unidades de análise, ou categorias, foram organizadas em grupos hierárquicos, com o objetivo de reduzir o número de variáveis em análise e tornar mais tangível a análise. Ao concatenar frases, expressões ou parágrafos em categorias semelhantes foi possível tomar decisões, atribuindo valores semelhantes a estes elementos. Este processo hierárquico de abstração em que categorias são formadas e agrupadas dentro de níveis superiores prosseguiu até ao limite da plausibilidade (Bardin, 2011; Elo [et al.], 2014; Noble e Smith, 2014).

Neste estudo, o substrato epistemológico orientador da leitura e organização dos dados alicerçou-se no pressuposto do pensamento da complexidade, na medida em que se recorre a uma compreensão parcial e inacabada do fenómeno em estudo. Este seguiu uma lógica indutiva, com criação de categorias à medida que o processo de leitura das entrevistas foi avançando.

Após as transcrições e diversas leituras espontâneas, flutuantes, sucessivas e exaustivas das entrevistas semi-estruturadas que serviram de guião às respostas dos participantes, foi possível alcançar uma certa familiarização com os dados. Desta forma foi possível a identificação de distintos e significativos aspectos das entrevistas, mas, porém, comuns, os quais, por sua vez foram facilitadores da composição de um conjunto de códigos, categorias e subcategorias. Os códigos foram constituídos a partir de uma análise de semelhanças e aproximações dos diversos dados que foram desmembrados, examinados, comparados, conceptualizados e categorizados, conduzindo à identificação de generalidades e peculiaridades nas narrativas dos participantes.

A análise visando a codificação, implicou em primeira instância a associação das unidades de análise em categorias, e posteriormente, à comparação das categorias por forma a agrupá-las em áreas, buscando eventuais vinculações entre si. Esta estratégia favoreceu o tratamento e a interpretação dos dados obtidos, de modo a identificar contradições, lacunas e inconsistências narrativas, possibilitando rigor analítico no processo de realização da pesquisa. Ainda nesta fase as entrevistas foram alvo de análises em profundidade, verticais (internas a uma mesma entrevista) e transversais (entre os discursos dos diversos participantes).

Para a nomeação de categorias foi fundamental identificar os aspectos nucleares dentro da diversidade e complexidade da informação coletada. Do produto de reflexões aprofundadas e sistematizadas sobre o material previamente elaborado é que emergiram as categorias.

Ou seja, as etapas percorridas implicaram a definição das categorias e regras de caracterização das mesmas (Apêndice II). Na prática, foram estabelecidas conexões entre os temas nucleados numa mesma categoria, propondo-se subcategorias e seus respectivos elementos de análise. As subcategorias baseiam-se nos padrões de repetição entre as categorias, resultando por fim no agrupamento das categorias em áreas. Esta análise permitiu a criação da tabela síntese que se encontra apresentada em apêndice (Apêndice V). Este difícil tratamento da informação tornou-se moroso e complexo.

5. CONTEXTO E PARTICIPANTES

Nas investigações qualitativas o tipo e tamanho de amostra é muito variável (Ingham-Broomfield, 2014). Pode variar pelo tipo de observação, como indivíduos, grupos de indivíduos, instituições ou documentos históricos e utilizar diferentes fontes de informação como diários, jornais, livros, cartas ou outros documentos. Quando as unidade de análise são pessoas a terminologia utilizada é “participantes” e não sujeitos (Ingham-Broomfield, 2014). O tamanho da amostra pode ir desde a unidade até dezenas, centenas ou milhares de observações e o método de recolha é não probabilístico, enquadrando-se em vários tipos de recolha como a amostragem por conveniência ou snowball (Fortin, 2009).

A população foi constituída por pais de crianças/adolescentes com idade igual ou inferior a 17 anos e 364 dias com diagnóstico de fibrose quística (FQ) residentes em Portugal à data de 31 de setembro de 2018.

Optou-se pelo estudo com os familiares e simultaneamente cuidadores informais, excluindo-se a criança, visto que a experiência do tratamento é transmitida pela voz do cuidador, permitindo obter testemunhos pormenorizados, exatos e objetivos.

Neste estudo, o tipo de amostragem selecionada é a amostragem por conveniência, por se adequar à questão e objetivos de investigação, uma vez que não é possível quantificar com exatidão qual a prevalência dos doentes com FQ em Portugal, o que constitui um problema acrescido na determinação do tamanho da população em estudo.

Burgel [et al.] (2015) ao apontar as tendências para a evolução epidemiológica da FQ na Europa estimou o número total de doentes em Portugal em 297 ($147 \leq 17$ anos) em 2010, 339 ($160 \leq 17$ anos) em 2015, 387 ($171 \leq 17$ anos) em 2020 e 425 ($176 \leq 17$ anos) em 2025. Estes resultados aproximam-se dos resultados encontrados no Programa Nacional de Diagnostico Precoce (Vilarinho [et al.], 2018) assim como nas estimativas iniciais de Farrell (2008).

Deste modo, para os efeitos deste estudo, dadas as dificuldades em determinar o tamanho da população considerou-se como estimativa mais verosímil a encontrada no Programa Nacional de Diagnostico Precoce (Vilarinho [et al.], 2018) que obtém respaldo nos estudos de Farrell (2008) e (Burgel [et al.], 2015). Assim, para efeitos de determinação do tamanho total da população considerou-se a existência de 160 indivíduos com idade igual ou inferior a 17 anos.

Uma vez não ser possível aceder a uma lista de dados referentes a todos os doentes com FQ residentes em Portugal, recorreu-se a uma amostragem por conveniência, implicando a eleição por parte do investigador de um grupo alvo, mediante a definição de critérios de inclusão, neste caso, a residência na região norte de Portugal.

Partindo do apoio dos Centros do Referência, para o estabelecimento dos contatos, o contexto do estudo foi o domicílio dos participantes, permitindo conhecer e avaliar as necessidades dos mesmos.

Assim, foram entrevistados oito familiares de pessoas com FQ em idade pediátrica. Todos os entrevistados foram mães, três com idade entre os 25 e 35 anos, duas com idade entre os 35 e 45 anos e três com idade superior a 45 anos. A formação académica mais frequente foi o ensino secundário ($n=5$); duas mães tinham licenciatura e uma tinha o 3º ciclo. Cinco das oito mães estão profissionalmente ativas, embora uma esteja sem trabalhar há 3 anos, porque considera necessário cuidar do filho. Todas se consideraram cuidadoras informais (Tabela 2).

Tabela 2. Caracterização dos Participantes

<i>Familiar</i>	<i>Idade</i>	<i>Formação acadêmica</i>	<i>Ativo</i>	<i>Profissão</i>	<i>Cuidador informal</i>
Mãe	25-35	3º ciclo	Não	Doméstica	Sim
Mãe	35-45	Ensino secundário	Sim	Motorista de taxi	Sim
Mãe	25-35	Ensino secundário	Sim	Escriturária*	Sim
Mãe	> 45	Ensino secundário	Sim	Secretária	Sim
Mãe	> 45	Licenciatura	Sim	Ciências da comunicação	Sim
Mãe	35-45	Licenciatura	Sim	Solicitadora	Sim
Mãe	25-35	Ensino secundário	Não	Doméstica	Sim
Mãe	> 45	Ensino secundário	Não	Tec. de análises microbiológicas	Sim

*sem trabalhar há 3 anos porque considera que tem de cuidador do filho

Na Tabela 3 apresentam-se algumas características das crianças/ adolescentes. Nesta amostra, o sexo feminino foi mais prevalente, com cinco elementos. A idade de diagnóstico foi muito variável, com crianças diagnosticadas ora precocemente, antes do primeiro ano de vida e outras apenas aos 5 anos. A idade atual é igual ou superior a 12 anos em cinco casos, considerados assim adolescentes. A prova do suor (PS) foi efetuada em sete dos oito casos (uma mãe referiu que não sabia); em três casos foi efetuado o teste genético (TG) e num caso foi realizado o teste do pezinho (TP). A mutação mais frequente foi a DF 508, com cinco casos; três casos tinham a mutação N103K; não foi possível apurar a mutação de um caso. O seguimento hospitalar estava afeto ao CMIN em 5 casos e ao CHSJ em três casos.

Tabela 3. Caracterização das crianças

<i>Criança</i>	<i>Sexo</i>	<i>Idade diagnóstico</i>	<i>Idade atual</i>	<i>Diagnóstico</i>	<i>Mutação</i>	<i>Seguimento</i>
1	Feminino	[2-6] meses	12 anos	PS	DF 508	CMIN
2	Feminino	5 anos	6 anos	PS	Não sabe	CMIN
3	Masculino	5 anos	8 anos	PS + TG	DF 508	CMIN
4	Feminino	[3-4] meses	14 anos	PS + TG	DF 508	CMIN
5	Masculino	3 meses	12 anos	PS	N103K	CMIN
6	Feminino	1 mês	15 anos	Não sabe	N103K	CHSJ
7	Feminino	3 meses	3 anos	TP + PS	DF 508	CHSJ
8	Masculino	2,5 anos	14 anos	PS + TG	DF 508	CHSJ

PS= Prova do suor; TG= Teste genético; TP= Teste do pezinho

6. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

Segundo enunciado por Fortin (2009) são sete os princípios ou direitos fundamentais determinados pelos códigos de ética: o respeito pelo consentimento livre e esclarecido; o respeito pelos grupos vulneráveis; o respeito pela privacidade e confidencialidade; o respeito pela justiça e equidade; o equilíbrio entre vantagens e inconvenientes; a redução dos inconvenientes e a otimização das vantagens.

Encetar este trabalho de investigação, implicou atender previamente, aos incontornáveis considerandos ético-legais, que implicaram parecer favorável de uma Comissão de Ética (Apêndice III).

O trabalho a desenvolver pautou-se pela manutenção da ética na conduta de investigação, e em respeito pelo direito da autodeterminação, tendo sido sempre obtido o consentimento informado escrito, livre, esclarecido e específico.

Cada um dos participantes e familiares, previamente à realização de qualquer procedimento ou da aplicação de um instrumento de colheita de dados, foi devidamente esclarecido através de um impresso informativo, com dados sucintos, mas inequívocos do estudo a efetuar. Através deste, e sem prejuízo de outros dados tidos como relevantes, os intervenientes foram devidamente esclarecidos sobre os objetivos da pesquisa, o método, os riscos e vantagens potenciais, assim como a importância da sua colaboração e a sua liberdade de escolha (Apêndice IV). Sublinha-se que o percurso de investigação foi orientado por forma a respeitar os mais elevados padrões éticos, do sigilo, anonimato, confidencialidade e privacidade, pelo que os dados coletados foram utilizados exclusivamente para os efeitos previstos. Simultaneamente, atribuíram-se letras e números para se proceder à identificação dos entrevistados, por forma a salvaguardar as identidades e proteger os intervenientes de qualquer constrangimento ou prejuízo, eventualmente decorrente da informação recolhida. Aquando da realização das entrevistas, foi sempre solicitada autorização para a gravação áudio e concomitantemente foi comunicado que seria assegurado o anonimato e confidencialidade dos dados obtidos, sendo que as gravações depois de transcritas seriam eliminadas. Por seu turno, foi sempre expresso o respeito pela vontade dos participantes sobre os mais diversos aspetos, o que contribuiu como facilitador da

expressão de opiniões e sentimentos, porém, conduzidos no sentido da objetividade e rigor, evitando-se obliquidades na compreensão do fenómeno em estudo. Foi ainda dado espaço ao participante para colocar dúvidas sobre a natureza do estudo, e ainda, esclarecimentos sobre a possibilidade de retirada a qualquer altura do mesmo, sem constituir qualquer prejuízo para o próprio.

CAPÍTULO V– ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

Respeitando o exposto nas considerações éticas, nomeadamente por forma a garantir o anonimato, os participantes foram identificados por ordem crescente das entrevistas e os nomes dos familiares e crianças não são revelados.

Foram retirados a título exemplificativo trechos das entrevistas que constituem reproduções fiéis das falas originais transcritas, encontrando-se identificados no final, entre parênteses com o número correspondente da entrevista, precedido da letra “E”.

Nesta secção são apresentados os resultados da análise de conteúdo. Em primeiro lugar é apresentada a matriz de análise, constituída por sete (7) áreas, vinte e seis (26) categorias e vinte e nove (29) subcategorias (Tabela 4).

Tabela 4. Matriz de Análise

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	
1	Conhecimento sobre a doença	1.1	Diagnóstico	1.1.1	Realização de exames
				1.1.2	Apoio no diagnóstico
		1.2	Tipo de Doença	1.2.1	Genética
				1.2.2	Patologia Crônica / Incurável
		1.3	Sinais orgânicos	1.3.1	Multissistêmicos
				1.3.2	Pulmonares
				1.3.3	Gastrointestinais
		1.4	Fontes de informação	1.4.1	Profissionais de saúde
1.4.2	Pais de crianças com FQ				
1.4.3	Leitura / Internet				
2	Percepção acerca do tratamento	2.1	Farmacológico		
		2.2	Não farmacológico	2.2.1	Reabilitação Respiratória
				2.2.2	Exercício Físico
				2.2.3	Alimentação
2.3	Preventivo				
3	Continuidade de Cuidados	3.1	Centro de Saúde	3.1.1	Acompanhamento do médico de família
				3.1.2	Acompanhamento de enfermagem
		3.2	Domicílio		
		3.3	Associação		
		3.4	Apoio técnico		
		3.5	Apoio de urgência	3.5.1	Contato via telefone
3.5.2	Serviço de Urgência				
4	Percepção sobre Reabilitação Respiratória	4.1	Positiva	4.1.1	Importante
				4.1.2	Ajudas técnicas
				4.1.3	Programa de RR no domicílio
		4.2	Negativa	4.2.1	Compatibilizar o tratamento Com as rotinas da criança
				4.2.2	Deslocações
				4.2.3	Motivação e adesão
				4.2.4	Oferta limitada de RR
				4.2.5	Burocracias excessivas
5	Reações emocionais e comportamentais	5.1	Desamparo		
		5.2	Humilhação		
		5.3	Angústia		
		5.4	Medo		
		5.5	Preocupação		
		5.6	Dificuldade em compreender a doença		

		5.7	Racionalização		
6	Impacto na família	6.1	Alterações das rotinas	6.1.1	Constrangimentos laborais
				6.1.2	Constrangimentos pessoais
		6.2	Económico financeiro		
7	Dificuldades sentidas	7.1	Terapêutica Farmacológica	7.1.1	Indisponível
				7.1.2	Constrangimentos com o fornecimento
		7.2	Escola		
		7.3	Défice de formação dos profissionais		

De seguida são detalhadas cada uma das áreas encontradas, com as respetivas categorias e subcategorias, quando existentes e a discussão dos resultados encontrados. No decorrer da presente análise serão apresentados excertos de algumas das unidades de registo codificadas no sistema de categorias. A totalidade das unidades de registo codificadas no sistema de categorias são apresentadas em apêndice devido à sua extensão (Apêndice V).

1. CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA

No que diz respeito à área temática *Conhecimento sobre a doença* emergiram as categorias: *Diagnóstico*; *Tipo de doença*; *Sinais orgânicos*; *Fontes de informação*. Ao nível do diagnóstico foram identificadas as subcategorias: *Realização de exames* e *Apoio no diagnóstico*. No *Tipo de doença* surgiram as subcategorias: *Genética* e *Patologia crónica/ incurável*. Por seu turno, os *Sinais orgânicos* identificados pelos participantes foram: *Multissistémicos*; *Pulmonares*; *Gastrointestinais*. Finalmente, as *Fontes de informação* referidas foram: *Profissionais de saúde*; *Pais de crianças com FQ*; *Leitura/ internet* (Tabela 5).

Tabela 5. Categorias e subcategorias obtidas para a área - conhecimento sobre a doença

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	
1	Conhecimento sobre a doença	1.1	Diagnóstico	1.1.1	Realização de exames
				1.1.2	Apoio no diagnóstico
		1.2	Tipo de Doença	1.2.1	Genética
				1.2.2	Patologia Crónica / Incurável
		1.3	Sinais orgânicos	1.3.1	Multissistémicos
				1.3.2	Pulmonares
				1.3.3	Gastrointestinais
		1.4	Fontes de informação	1.4.1	Profissionais de saúde
				1.4.2	Pais de crianças com FQ
				1.4.3	Leitura / Internet

Relativamente ao diagnóstico, todas as mães referenciaram a realização de exames, nomeadamente a prova de suor, muitas vezes durante a instalação de sinais como a tosse:

- “(...) *prova do suor foi feita no Instituto Ricardo Jorge*” (E1).

Ou ainda no decurso da instalação de quadros clínicos persistentes:

- “*Desde os dois anos começamos a notar que ele tinha muita tosse e expetoração e achamos que não era normal, levávamos ao pediatra e ele dava medicação para não tossir, ... isto foi durante 3 anos ... fez então o teste do suor e deu positivo (...)*” (E3).

- “*(...) ela com 8 meses fez uma pneumonia ... fazia antibiótico em cima de antibiótico e não melhorava ... [até que] a prova do suor foi positiva (...)*” (E2).

Em algumas situações o teste genético foi também referenciado,

- “*O diagnóstico não foi realizado através da prova do suor (...) foram feitas análises no Instituto Ricardo Jorge*” (E5).

O teste do suor era até relativamente pouco tempo (início da década de 80) o único meio de diagnóstico da FQ em Portugal. Neste momento, assenta ainda em mais três pilares, nomeadamente, a sintomatologia, a história familiar e o rastreio neonatal positivo, baseando-se este último na medição dos níveis do tripsinogénio imunorreativo. Ainda assim o teste do suor mantém-se como o *goldstandard* para a deteção da FQ (Almeida [et al.], 2016).

O diagnóstico correto da FQ é tão importante quanto a sua precocidade (Almeida [et al.], 2016), uma vez que para além de permitir o início do tratamento pode diminuir os sentimentos de angústia dos pais e familiares associados ao tempo de espera do mesmo (Chudleigh [et al.], 2016).

A necessidade de apoio na fase de diagnóstico, foi referida por duas mães:

- “*(...) acho que faz falta apoio às famílias, eu na altura com três filhos e um deles doente, sinceramente, fiquei (...) entrei em parafuso! (...) depois fui organizando (...) Se calhar devia haver apoio a isso (...)*” (E5),

- “*(...) depois de nos ser dito o diagnóstico sentimos que não existe uma rede de apoio (...)*” (E8).

As dificuldades sentidas que se traduzem com elevado impacto nos momentos que antecedem o diagnóstico, também se observam no discurso dos familiares:

- “(...) foram momentos muitos difíceis aqueles em que aguardávamos o diagnóstico... tivemos que passar pela desconfiança de todos, desde a família aos profissionais ...” (E8).

Tal como, a frustração associada ao período pós diagnóstico:

- “Hoje olho para trás e pergunto porque não diagnosticaram mais cedo?” (E8).

Do exposto ressalta a importância de uma rede de suporte pós-diagnóstico e obviamente uma complementariedade com o serviço hospitalar, aliado ao tipo de comunicação dos profissionais de saúde que se reveste de grande importância para diminuir a carga estigmatizante associada à doença (Chudleigh [et al.], 2016; Jessup [et al.]; 2016, Quittner [et al.], 2016).

A gestão de expectativas que inicialmente é feita exclusivamente pelos pais ou familiares será depois partilhada pelo adolescente, pelo que é importante que estas famílias tenham um suporte adequado ao longo de todo o processo, reforçado por intervenções no domicílio para prevenir e controlar sintomas ou diminuir a probabilidade de infeções, mas também pela criação de redes de suporte social e contacto com outros pais em situações similares ou próximas (Smyth [et al.], 2017; Tointon e Hunt, 2016).

Os resultados associados ao conhecimento parental sobre o tipo de doença permitem a sua diferenciação em conhecimento sobre a componente genética e sobre as características da patologia nomeadamente o seu caráter crónico e incurável.

Em sete casos, as mães conheciam a mutação associada à doença do seu filho(a), tendo sido encontrados 5 casos DF508 e 2 casos N1303K:

- “É a Delta 508” (E1).

- “(...) é uma doença genética, é a N1303K” (E5).

Apenas um caso não tinha conhecimento da mutação:

- [não sabe qual é a mutação] “(...) não tenho a certeza se fez o teste genético ou não” (E2).

A informação genética é um dos aspetos mais valorizados pelos familiares, uma vez que permite compreender a génese da doença e compreender o papel dos genes nas suas manifestações clínicas (Edwards [et al.], 2018). Para além disso, o conhecimento sobre os aspetos genéticos da doença, nomeadamente o tipo de mutações, permite nos dias de hoje adequar os tratamentos, tornando-os mais eficazes.

O conhecimento sobre as características da patologia, como o seu caráter crónico e incurável, foi explicitado por cinco mães:

- *“É uma doença crónica muito grave, é uma doença rara”* (E6),
- *“De momento ainda não existe uma cura efetiva (...) o tratamento é para toda a vida (...) continuamos à espera que nos sejam dadas as mesmas oportunidades de medicamentos que já existem noutros países (...) tentamos motivar o P. na esperança da cura (...)”* (E8).

O conhecimento apropriado acerca das características da FQ é de extrema importância na gestão de expectativas dos pais e familiares enquanto a criança ainda não se apercebe da dimensão do seu problema (Nicolais [et al.], 2018).

Foram encontradas várias referências das mães ao conhecimento e identificação dos sinais orgânicos, nomeadamente os multissistémicos:

- *“Afeta os órgãos todos (...) o rim estava já um bocadinho fibrótico (...) o coração pode ficar mais cansado (...) os pulmões são os órgãos mais afetados (...) o intestino é afetado e têm muitas vezes fezes gordurosas”* (E2),
- *“(...) é uma doença multissistémica, que implica muitas coisas (...)”* (E5).

A atenção prestada às manifestações clínicas da FQ é importante ao longo de todo o processo da doença, embora se revista de diferentes características, conforme a fase da doença (Chudleigh [et al.], 2016; Tluczek [et al.], 2019). Inicialmente, a atenção prestada aos sintomas é importante na medida em que pode permitir um diagnóstico mais precoce. Por vezes é o alerta constante dado pelos pais que acelera o processo de diagnóstico, principalmente nos casos em que este é mais tardio. Como as manifestações da doença nem sempre são claras, bem como a sua gravidade, que é variável, é importante que inicialmente decorra um estudo apropriado e os pais sejam informados sobre as características da patologia, esclarecidos sobre as manifestações

presentes e preparados para as que podem ocorrer no futuro (Naehrig [et al.], 2017). Quando o diagnóstico já é conhecido as manifestações clínicas são importantes para o controlo da doença, nomeadamente ao nível do tratamento e definição da rotina da criança.

Neste estudo as manifestações identificadas pelos familiares foram multissistémicas, isto é, quando afetam vários sistemas do corpo, nomeadamente os pulmões, fígado, sistema gastrointestinal, com insuficiência pancreática (Sabharwal, 2016). As manifestações da doença condicionam uma grande parte da vida da criança e do adolescente, limitando as suas saídas, frequência na escola, participação em atividades no exterior e outras (Naehrig [et al.], 2017). Implicam uma grande capacidade da gestão da medicação e adesão terapêutica por parte dos pais, familiares e mais tarde da própria criança/ adolescente (Sabharwal, 2016).

Os sinais pulmonares, em particular, foram reportados por sete mães:

- *“No caso dela, por mais expetoração que ela liberte o próprio sistema dela faz com que ela tenha sempre expetoração em demasia”* (E1),
- *(...) o pulmão é o órgão mais afetado (...)”* (E4),

As mães referiram também com bastante frequência as manifestações pulmonares, que são responsáveis pela maior morbimortalidade dos pacientes (Picon [et al.], 2010). As referências dos familiares a expetoração muito presente e abundante são corroboradas pela literatura. A acumulação de muco nas vias aéreas inferiores é uma das características-chave da fisiopatogenia da doença pulmonar, bem como infeções bacterianas (Picon [et al.], 2010); estas infeções conduzem frequentemente a internamentos com necessidade de antibioterapia e afetam as rotinas familiares e limitam a capacidade de participação da criança ou adolescente com FQ em atividades no exterior ou convívio com os amigos, o que leva a sentimentos de tristeza, exclusão e baixa auto-estima (Quittner [et al.], 2016).

Por fim, os sinais especificamente gastrointestinais foram referenciados por seis mães:

- *“O intestino é afetado e têm muitas vezes fezes gordurosas”* (E2),
- *“Deitava tudo fora e as fezes eram esponjosas e com gordura”* (E3),
- *“Neste caso à L. afetou logo os intestinos (...) e afeta o pâncreas”* (E6),

Nas manifestações gastrointestinais destaca-se a insuficiência pancreática exócrina (IPE) como a complicação gastrointestinal mais comum na FQ (85%-90% dos doentes com FQ apresenta IPE) (Kirk e Milnes, 2016; Sabharwal, 2016). Esta é a causa mais importante para a má nutrição na FQ e uma das grandes preocupações dos familiares destes doentes, que devem consumir gorduras em maior quantidade para compensar as necessidades energéticas, bem como alimentos ricos em hidratos de carbono, complementados com proteínas. A gordura é mal absorvida e eliminada pelas fezes, tornando-as “gordurosas”, tal como referem os familiares (Kirk e Milnes, 2016; Sabharwal, 2016).

As fontes de informação diversificadas são importantes para o conhecimento da doença, nomeadamente as referidas pelos familiares das crianças com FQ que enfatizaram as informações provenientes dos profissionais de saúde. Todas as mães identificaram os técnicos do centro de referência:

- *“os conhecimentos sobre a doença foram obtidos através da enfermeira que temos, a En^{fm} C. e a Dr^a T.”* [técnicas do CMIN] (E2),
- *“os conhecimentos sobre a doença foram obtidos através da Dr^a T., e a En^{fm} C.”* [técnicas do CMIN] (E4),
- *“a equipa do hospital [Centros de Referência em FQ] e também do domicílio [técnicos prestadores de cuidados de RR]”* (E8).

Para as mães do doente com FQ, a compreensão das implicações da doença é vital para a sua relação com os serviços de saúde e as equipas de profissionais que os acompanham, influenciando desta forma a saúde do seu familiar (Jessup [et al.], 2016). Grande parte dos cuidados à criança ou adolescente com FQ ocorre em casa e são essenciais para o seu bem-estar e sobrevivência a longo prazo, pelo que uma boa comunicação com os profissionais de saúde, com passagem de competências é fundamental (Jessup [et al.], 2016; Nicolais [et al.], 2018). As fontes de informação associadas com os serviços de saúde e com as equipas de cuidados médicos e de enfermagem assumem grande relevo, como referem os pais no seu discurso. Estes profissionais são frequentemente a primeira linha de informação e o veículo das

expectativas dos pais a curto, médio e longo prazo (Jessup [et al.], 2016; Nicolais [et al.], 2018).

Duas mães de crianças com FQ também referenciaram a informação obtida através de outros pais, como tendo grande relevância:

- *“Muita da informação fui obter pela experiência de outros pais (...) o falar com outros pais e a experiência de outros pais tem-nos ajudado muito, às vezes não é só no corpo clínico que vamos buscar muita informação, mas também na experiência de outros pais que têm meninos com FQ”* (E4),

- *“(...) a partilha de informação com outros pais serve muito para não nos sentirmos sós com este problema e de certa forma conseguirmos encontrar coragem, força (...)”* (E8).

A partilha de informação com outros pais permite não só aquisição de conhecimento e formas de lidar com a doença, como também partilhar estratégias e procedimentos na gestão da medicação, gestão emocional e comportamental ou simplesmente “aliviar” a sobrecarga causada pelos cuidados constantes ao familiar, frequentemente filho/filha, construindo uma ligação com alguém que passa por uma situação similar (Fixter [et al.], 2017; Quittner [et al.], 2016).

A obtenção de informação sobre a doença obtida pela leitura/ internet foi referida por quatro mães:

- *“(...) no início para nós era tudo novidade, (...) claro a gente começou a pesquisar na Net”* (E4),

- *“eu sou uma pessoa que também leio muito e pesquiso muito”* (E5),

- *“(...) creio que é muito importante estarmos atentos ao que se vai passando pelo mundo e assim recolher toda a informação possível”* (E8).

As pesquisas feitas na internet pelos pais ou familiares de doentes com crianças ou adolescentes com FQ prende-se numa grande parte com a gestão dos tratamentos; segue-se a procura por fóruns que permitam partilha de sentimentos sobre a situação experienciada, equipas de cuidados médicos, apoios económicos e gestão da frequência na escola (Kirk e Milnes, 2016; Strekalova, 2016).

Já as pesquisas feitas pelos adolescentes são principalmente em áreas como “viver com a fibrose quística”, relacionamentos interpessoais, expressão de sentimentos negativos e gestão de tratamento (Kirk e Milnes, 2016; Strekalova, 2016).

Para Strekalova (2016) a criação de uma rede de suporte social informal na internet apresenta grandes vantagens para ajudar os pais/familiares a lidar com a doença, bem como os seus filhos, para que eles próprios consigam atribuir significado às experiências vivenciadas e sintam que existem outras pessoas que passam por situações similares, diminuindo os sentimentos de raiva e frustração pelo sentido de pertença a um grupo.

2. PERCEÇÃO ACERCA DO TRATAMENTO

Quanto à área Percepção acerca do tratamento (Tabela 6) foram identificadas as categorias: *Farmacológico*, *Não farmacológico* e *Preventivo*. Não foram observadas subcategorias na percepção acerca do tratamento farmacológico ou preventivo.

Ao nível do tratamento não farmacológico foram identificadas as subcategorias referentes à *Reabilitação Respiratória*, *Exercício físico* e *Alimentação*.

Tabela 6. Categorias e subcategorias obtidas para a área de percepção acerca do tratamento

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA	SUBCATEGORIA
2	Percepção acerca do tratamento	2.1	Farmacológico
		2.2	Não farmacológico
		2.3	Preventivo
		2.2.1	Reabilitação Respiratória
		2.2.2	Exercício Físico
		2.2.3	Alimentação

O tratamento farmacológico foi referido por todas as mães, o que reforça a sua importância no processo da doença, nomeadamente antibióticos, mucolíticos, enzimas pancreáticas, vitaminas, protetores hepáticos e gástricos:

- “faz medicação pancreática, (...) vitaminas, (...) medicação inalatória (E2),
- “(...) em comprimidos, desde as enzimas pancreáticas às vitaminas, aos protetores do fígado e do estômago (...) as nebulizações quer de antibióticos, quer as que permitem que as secreções saiam melhor, são feitas diariamente e várias vezes ao dia (...) já fez três vezes antibióticos [EV] em casa” (E8).

O tratamento farmacológico é vital para melhorar a qualidade de vida dos doentes e prolongar a sua sobrevivência, controlando as manifestações da doença (Naehrig [et al.], 2017; Quittner [et al.], 2016; Rueegg [et al.], 2016). Além disso, como sugerem, quando na transição para a adolescência é importante que exista uma informação clara ao doente das características da sua FQ, pois isso aumenta a probabilidade de uma boa adesão terapêutica (Faint [et al.], 2017).

A reabilitação respiratória foi referenciada nos tratamentos não farmacológicos, abordada por seis mães que a consideraram importante, nomeadamente por permitir libertar as secreções de forma mais fácil:

- *“(...) foi-nos dito que a cinesiterapia também é muito importante e por isso estamos a fazer, (...), tem-se sentido muito melhor e desde que começou esse tratamento é totalmente diferente (...)”* (E2),
- *“(...) tem de fazer várias nebulizações para as secreções saírem com mais facilidade e não apanhar pneumonias, nem apanhar várias bactérias (...) sei que ela deita cá para fora tudo quando faz [cinesiterapia]”* (E6),
- *“(...) dado que de momento ainda não existe uma cura cem por cento eficaz, e mesmo a medicação mais eficaz ainda não está disponível, o que nos resta é efetuar uma boa higiene pulmonar através da cinesiterapia”* (E8).

Os programas de reabilitação respiratória, nomeadamente a cinesiterapia tendem a ser positivos para melhorar a função respiratória do doente com FQ e, pese embora a sua eficácia dependa das características do doente, são de todo essenciais para vencer etapas, superar desafios e obstáculos (Burtin e Hebestreit, 2015). Estes programas devem ser enquadrados nas rotinas da família e preferencialmente desenvolvidos em casa, uma vez que é aí que parecem demonstrar mais eficácia (Burtin e Hebestreit, 2015).

Neste estudo, os participantes foram capazes de identificar a reabilitação respiratória como elemento fulcral no tratamento, revelando que estas mães têm presente que a RR está diretamente implicada com a sobrevivência, independência e longevidade dos seus filhos.

É consensualmente aceite que a RR tem importantes e evidentes implicações no prognóstico da doença e sobrevivência com qualidade, permitindo atenuar o declínio da função pulmonar, melhorar o desempenho cardiovascular, aumentar a capacidade funcional e a clearance das secreções das vias aéreas (Castro e Firmida, 2011).

A RR coloca ao dispor do utente uma panóplia de intervenções e estratégias, visando contribuir para a capacitação nas atividades de vida, na independência no auto-cuidado e adaptação às limitações e incapacidades impostas pela doença.

Actualmente, a RR na FQ é uma combinação de aerossoloterapia, técnicas de desobstrução das vias aéreas, actividade física e educação contínua sobre a patologia e o respectivo tratamento. Daqui resultam múltiplas estratégias associadas à utilização de técnicas manuais de RR; ventilação não invasiva (VNI); ortóteses ventilatórias e actividade física.

O recurso a técnicas manuais, como as referentes à reabilitação respiratória convencional (RRC), Drenagem autogénica e Ciclo Ativo de Técnicas Respiratórias (CATR), resulta em benefícios a curto prazo, podendo ser incrementada a sua efetividade, sobretudo quando associadas a métodos auxiliares de limpeza das vias aéreas como a Oscilação de alta frequência do tórax (High-frequency Chest Wall oscillation - HFCWO -).

A RRC inclui três técnicas designadas como passivas: Percussão (P), Vibração (V) e Drenagem Postural (DP).

Por seu turno, as técnicas ativas compreendem entre outras, o ciclo ativo das técnicas respiratórias (CATR) e drenagem autogénica, com ou sem ajuda de produtos de apoio, como por exemplo dispositivos de pressão positiva expiratória, pressão positiva oscilatória e compressão torácica de alta frequência.

No que concerne ao CATR, este comporta o Controlo Respiratório, Exercícios de Expansão torácica e Técnicas de Expiração Forçada, podendo ser combinados com posicionamentos assistidos pela gravidade, estando fortemente recomendada na patologia em apreço (Papadopoulou, 2007). Cumulativamente foi ainda referido como um método de desobstrução das vias aéreas mais efectivo que a Oscilação de alta

frequência do tórax (HFCWO) em crianças com FQ, durante uma exacerbação infecciosa (Phillips, [et al.], 2004).

McIlwaine [et al.] (2010) no que se refere à Drenagem autogénica, indiciam que esta técnica é tão eficaz como a Drenagem Postural.

Sobre a ventilação não invasiva (VNI), Varekojis [et al.] (2003) apontam a Ventilação Intrapulmonar Percussiva como uma estratégia a ponderar no incremento da libertação de secreções brônquicas.

No campo das ortóteses respiratórias, a PEP mask®, o sistema de PEP Pari®, Baby PEP e Buble PEP (ou similares) são exemplos de dispositivos de pressão positiva expiratória. O Flutter®, Acapella®, RC Cornet® (ou similares) são dispositivos de pressão positiva oscilatória. Importa referir que todos estes sugerem serem bastante efetivos.

Não obstante, a revisão bibliográfica indica-nos que os mecanismos de LVA são recomendados a todas as pessoas com FQ, para mobilização das secreções, manutenção da função respiratória e melhoria da qualidade de vida, e em geral, não se verificou que um mecanismo ou técnica de LVA seja mais eficaz que outro. Porém, individualmente poder-se-á verificar um mecanismo ou técnica com uma eficácia superior, quando comparado a outros, pelo que a sua indicação deverá ser baseada em fatores individuais, tais como a idade, a gravidade da doença, a preferência da pessoa e a eficácia observada, através de avaliações objetivas, como a função respiratória, e subjetivas, como a apreciação da pessoa.

A intervenção do EEER é fundamental, no acompanhamento e orientação de vários exercícios de RFR, na gestão da dispneia, tosse e esforço. Voltam-se a destacar exercícios de controlo de respiração, mecanismos de LVA, exercícios de expansão pulmonar, de conservação de energia e relaxamento, que promovem o controlo da ansiedade, inerente à dispneia.

O exercício físico é encarado pelas mães com alguma ambivalência, com algumas a referirem preocupação:

- “(...) na primária ela não conseguia (...) Desde que entrou para o ciclo tínhamos o problema do aparelho de oxigénio portanto ela pouco ou nada fazia, este ano, entrou

para o 7ª ano e tem educação física às quintas, tem 45 minutos e este ano conseguimos arranjar um professor para estar só com ela , este é o único exercício que ela faz ” (E1),

- “(...) na nossa zona não temos natação, temos piscina municipal mas está fechada (...) para ela fazer os exercícios de natação como a doutora me disse, ela tinha que se deslocar quase a 35 a 40Km para outro concelho (...) temos aqui a possibilidade de umas aulas de ballet” (E2).

Por outro lado, outras mães apontam a mais-valia da prática do desporto:

- “(...) ele nunca foi internado porque ele todos os dias faz desporto” (E3),

- “ela faz piscina porque o exercício físico ajuda imenso, neste momento a B. consegue conciliar a piscina com a escola e a cinesiterapia (...) faz também trampolim em casa (...) na escola e nas aulas de educação física (...) faz tudo o que os colegas fazem, mas ao ritmo dela” (E4),

- “(...) desporto, que acaba por ser tratamento (...) ele fazia futsal, agora desistiu do Futsal, cansou-se (...) estamos a ver” (E5).

A atividade física é de extrema importância no tratamento da FQ, principalmente quando associada com outras técnicas de fisioterapia (Marques, 2017; Torres, 2018). A sensibilização para a importância da prática de exercício físico tem-se revelado um bom preditor da sua prática, levada a cabo pelo doente e estimulada pelos seus familiares (Moola [et al.], 2017).

Seis mães revelaram preocupação com a ingestão calórica, nomeadamente no aumento do aporte de gorduras devido ao baixo ganho de peso:

- “(...) sei que apesar de tudo aquilo que ela come é uma criança que nunca vai engordar aquilo que nós esperamos” (E1),

- “Procuramos que seja uma dieta o mais calórica possível (...) eles necessitam de ganhar peso” (E5),

- “(...) estarmos atentos ao peso e gerir a alimentação em função disso é muito importante, na prática é quase quanto mais, melhor! (...) não nos preocupa a obesidade, mas sim a dificuldade em aumentar de peso (...)” (E8).

Para Filigno [et al.] (2017) a otimização do aporte de nutrientes para promover o crescimento das crianças e adolescentes com FQ, principalmente ao nível da ingestão de gordura e proteínas deve ser encarado como um objetivo chave. Os aspetos comportamentais são também relevantes, uma vez que se torna difícil para os pais adequar este tipo de dieta, principalmente em crianças mais pequenas (Filigno [et al.], 2017; Salvatore, Buzzetti e Mastella, 2017). Nesse sentido é importante que os pais ou cuidadores da criança ou adolescente com FQ tenham apoio dos serviços de saúde para adequarem as suas estratégias às necessidades alimentares do seu filho(a).

Ao nível do tratamento preventivo todas as mães revelaram uma grande consciência da necessidade de prevenção ao nível da utilização de máscara facial, cuidados a ter na exposição a temperaturas baixas, minimizar as idas ao hospital, administração de vacinas e outros cuidados importantes para reduzir o risco de infeção:

- ” (...) tive ainda de ir à escola pedir para que nos dias em que estivesse frio ela não fosse para o recreio (...) (E2),

- “(...) faz os tratamentos numa cabine (...) neste momento a terapeuta que está com ela tem sempre todos os cuidados para que se algum doente tiver alguma coisa que possa transmitir à B., não cruzar com a B. (...)” (E4),

- “(...) prevenir é mesmo o melhor remédio (...) qualquer coisa que ele apanhe, qualquer infeção pode ser catastrófico, (...) daí que seja importante o uso da máscara, o desinfetar as mãos, o evitar o contacto com muitas pessoas em períodos de gripe, isso e a vacinação é tão importante como a medicação, tudo junto é que é o tratamento” (E8).

A aposta na prevenção é sem dúvida um dos principais pilares do processo de tratamento da FQ. O elevado grau de suscetibilidades destes doentes a infeções faz com que seja necessário introduzir um conjunto de medidas preventivas para as evitar e assim contribuir para a melhoria da sua sobrevivência e qualidade de vida. Nesse sentido, a utilização de dispositivos como máscaras aquando da deslocação ao hospital ou a locais de grande afluência é de grande importância (Salvatore, Buzzetti e Mastella, 2017). Evitar locais com grande concentração de pessoas e baixas temperaturas, permite reduzir o risco de infeção, bem como, a vacinação e ainda otimizar o aporte de nutrientes (Salvatore, Buzzetti e Mastella, 2017). Contudo, se estas medidas reduzem o

risco de infecção e permitem aumentar a sobrevivência, é também verdade que limitam a vida do doente com FQ, reduzindo muitas vezes as suas interações a um núcleo muito restrito de pessoas, fazendo-o sentir diferente (Pop-Jordanova e Demerdzieva, 2016). Os tratamentos farmacológicos e não farmacológicos, bem como as medidas preventivas absorvem uma grande parte da rotina familiar, libertando pouco espaço para atividades prazerosas, que devem estar incluídas, sempre que clinicamente possível (Pop-Jordanova e Demerdzieva, 2016).

3. CONTINUIDADE DE CUIDADOS

Quanto à área continuidade de cuidados (Tabela 7) foram identificadas as categorias: *Centro de saúde* (com as subcategorias *acompanhamento do médico de família* e *acompanhamento de enfermagem*); *Domicílio*; *Associação*; *Apoio técnico* e *Apoio de urgência* (com as subcategorias *contacto via telefone* e *serviço de urgência*).

Tabela 7. Categorias e subcategorias obtidas para a área de continuidade de cuidados

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	
3	Continuidade de Cuidados	3.1	Centro de Saúde	3.1.1	Acompanhamento do médico de família
		3.2	Domicílio	3.1.2	Acompanhamento de enfermagem
		3.3	Associação		
		3.4	Apoio técnico		
		3.5	Apoio de urgência	3.5.1	Contacto via telefone
				3.5.2	Serviço de Urgência

A continuidade de cuidados assegurada pelo centro de saúde ao nível do acompanhamento do médico de família foi referenciada por sete mães, particularmente ao nível da desarticulação entre os serviços e da necessidade de cumprimento de burocracias:

- “(...) é ele que me passa as credenciais para o Hospital de Santa Marta.... Ele sabe que a C. está à espera de transplante pulmonar, (...) o médico do Centro de Saúde tem lá o processo dela (...) [mas] julgo que não trocam informação [entre o Centro de referência e o Centro de Saúde], precisou de uma cama ortopédica (...) o Centro de Saúde nunca se envolveu para ajudar nestes aspetos” (E1),

- “(...) *entretanto passou-me os exames e tive de ir à minha médica de família para os passar pela caixa...demorou três meses para me passarem (...) recusou-se a passar exames, recusou o teste de suor e atrasou o diagnóstico em 3 meses (...), foi o pediatra [do hospital da área de residência] que me informou desta equipa [ECCI] no domicílio [dando como exemplo de falta de articulação entre o Centro de Referência e o Centro de Saúde]*” (E3),

- “(...) *só vamos lá para ir buscar o PI para a cinesiterapia..., portanto o médico de família se a viu uma vez é muito (...) cheguei a ir ao Centro de Saúde pedir baixa porque estava a prestar acompanhamento à B. e o médico não sabia o que era a FQ*” (E4),

Pelas características inerentes a essas patologias os pais de crianças com FQ ou outra doença crónica têm mais necessidade de recorrer aos serviços de saúde que outras famílias, pelo que sentem de forma mais evidente a necessidade de articulação entre os vários serviços (Everhart [et al.], 2019; Lechtzin [et al.], 2017). Nesse sentido é mais comum que tenham a perceção de desarticulação entre os serviços, fomentada pela necessidade de agir com celeridade para dar resposta em tempo útil às necessidades de saúde do seu filho (Everhart [et al.]; 2019, Lechtzin [et al.], 2017). O centro de saúde, pelo seu papel aglutinador e de intervenção ao nível dos cuidados de saúde primários não está preparado para disponibilizar recursos para tratamentos específicos para doenças como a FQ. Porém, nestes casos seria minimamente prudente que a assistência médica desempenhasse um papel de acompanhamento e vigilância em maior proximidade, além da prescrição dos tratamentos necessários. Estamos certos que a intervenção articulada ao nível dos cuidados de saúde primários, pode desempenhar um papel importante, mormente ao nível de um seguimento de maior proximidade a estes doentes, nomeadamente na prevenção do efeito da sobrecarga da doença na família, com disponibilização de informação, alocação de recursos ao domicílio e intervenção ao nível dos cuidados de saúde mental (DGS, 2015b).

A continuidade de cuidados disponibilizada pelo centro de saúde, por via do acompanhamento de enfermagem, foi abordada por sete mães. No entanto, não foi identificada nenhuma oferta por parte do centro de saúde destes cuidados no domicílio. Não obstante, duas mães salientaram que a reabilitação respiratória é efetuada por

EEER. Sendo que, em apenas um caso foi referido a realização de RR no domicílio por uma equipa da RNCCI:

- *“(...) fui falar com a enfermeira para marcar a vacina e a enfermeira ainda não estava dentro do assunto (...) não temos visitas do centro de saúde”* (E2),
- *“(...) equipa de ECCI [a Reabilitação Respiratória é efetuada no domicílio por EEER da ECCI]”* (E3),
- *“Quando a B. nasceu foram ver em que condições estávamos, mas não tem nada a ver com a FQ, pronto, é relativamente ao protocolo deles que têm quando nascem (...) Não. [referindo-se à disponibilização pelo Centro de Saúde de apoio de enfermagem no domicílio]”* (E7).

Em paralelo todas as mães reforçaram a importância da continuidade dos cuidados no domicílio, referindo que isso quase nunca acontece:

- *“(...) foi combinado entre os médicos do Porto e os médicos daqui da Régua, para eles poderem vir ver a casa e ver se tinha as condições”* (E1),
- *“(...) na altura em que a Associação implementou um programa de assistência domiciliária em que o R. está inserido, veio cá o Dr H., e a fisioterapeuta da altura”* (E5),
- *“[sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar] tivemos recentemente uma visita da equipa do CMIN (médica e enfermeira) para avaliação das condições de tratamento em casa (...) ao longo destes catorze anos nunca houve articulação entre os técnicos que executam a cinesiterapia [no domicílio] e o hospital”* (E8).

Duas mães que tiveram apoio mais efetivo no domicílio realçaram o papel da ANFQ:

“(...) acho que a Associação tem tido um papel muito importante no apoio ao domicílio” (E4),

“(...) tem cá em casa a fisioterapeuta do plano da Associação, uma vez por semana, pela Associação” (E5).

Os cuidados de RR são fundamentais na abordagem ao tratamento da FQ. Pela especificidade da FQ, a intervenção no domicílio assume um papel de grande relevância

(Tointon e Hunt, 2016). A intervenção no domicílio permite não só a continuidade dos tratamentos, como também transportar as ações para o contexto, empoderando os pais ou outros cuidadores nos cuidados do seu filho ou familiar. Deste modo é possível melhorar a qualidade de vida do doente com FQ, diminuindo a ansiedade associada aos tratamentos (Lechtzin [et al.], 2017).

Ao nível do apoio técnico sete mães fizeram referência às empresas que prestam apoio, com opiniões ambivalentes de ambas as empresas:

- *“não têm ido [Vital Air] ver os equipamentos (...) entrei em contacto com eles e disseram que vinham mudar uma membrana, mas eles nunca mais vinham (...) demoraram muito tempo”* (E2),
- *“(...) o Airflow é a Linde, o Ineb é a Praxair... agora temos um acompanhamento excelente [Praxair]* (E4),
- *”(...) o técnico da Linde, é muito certinho, vem dentro dos prazos que ele tem (...) sobre o Ineb tive que lhes ligar no final do ano passado porque o aparelho não estava a funcionar bem (...) e ao início quando ela começou a fazer ninguém me explicou isso (...) a empresa é a Praxair”* (E6),

O apoio técnico, tal como as demais questões da intervenção no domicílio faz ressaltar a importância de um acompanhamento de proximidade (Lechtzin [et al.], 2017; Smyth [et al.], 2017), uma vez que no caso dos aparelhos utilizados no tratamento destes doentes, são vitais para o controlo dos seus sintomas e desse modo para melhorar a sua qualidade de vida.

Recorrer aos serviços de urgência é uma realidade muito próxima dos pais de crianças ou adolescentes com FQ, quer seja através de contactos telefónicos ou presencialmente.

O contacto telefónico foi referido por sete mães, realçando a sua importância, não só pelo apoio no esclarecimento de dúvidas, como também porque estes doentes devem evitar sempre que possível a presença nos serviços de urgência, de modo a reduzir o risco de contrair infeções. No discurso das mães fica patente a grande disponibilidade dos profissionais de saúde em responder às solicitações dos pais, revelador de elevado sentido de abnegação e compromisso voluntário para com esta causa. Porém, infere-se também dos relatos, que as mães sentem falta de mais apoio. Reforçamos que a

disponibilidade dos profissionais de saúde para o apoio telefónico em horário fora do expediente laboral é voluntária e informal, subsistindo a ideia da necessidade de uma intervenção de apoio integrada, estruturada e concertada.

- “(...) ligo à Dr^a T. ou à Enf^a C. (...), durante a noite ou fim de semana em princípio não iria chatear as pessoas (...) teria que me dirigir aqui à urgência” (E2),

- “(...) Não tenho nenhum contacto! (...) Se surgir algo próximo da consulta pomos as dúvidas na consulta no Porto! (...) se, entretanto, não tiver consulta, eventualmente como tenho confiança na terapeuta, coloco as dúvidas à terapeuta” (E7).

- “(...) o apoio do hospital [Centro de Referência] é fundamental, mas continuamos sem resposta para os problemas que podem surgir a qualquer hora do dia e da noite e as urgências não são de todo recomendáveis como uma primeira linha de opção (...) seria muito bom se tivéssemos um contacto permanente para onde ligar” (E8).

Dadas as características da FQ, as idas ao serviço de urgência devem ser ponderadas, pelo que a via de contacto telefónica é uma forma alternativa de contornar o problema. Neste estudo, as mães reforçaram a disponibilidade dos profissionais de saúde no atendimento telefónico para esclarecimento de dúvidas, salientando a importância destes profissionais de proximidade no tratamento do seu familiar. Devido à sobrecarga relacionada com a presença da FQ, os pais tendem a procurar elementos da sua confiança para responder aos momentos de maior dúvida ou ansiedade (Lechtzin [et al.], 2017; Smyth [et al.], 2017; Tointon e Hunt, 2016). Não obstante existir a possibilidade do contacto telefónico com os profissionais de saúde, esta estratégia encontra-se sujeita à atitude solícita e voluntariosa dos técnicos dos Centros de Referência, que como é óbvio não dispõem de condições laborais adaptadas a esta realidade. Assim, e face aos resultados obtidos, é revelador a importância deste tipo de ajuda e concomitantemente a necessidade de consolidação desta importante estratégia de apoio na FQ.

A ida aos serviços de urgência é evitada pelos pais, devido a experiências negativas ou falta de confiança nos profissionais de saúde, preferindo contactar com o médico de referência:

- “na Régua é impossível porque não temos hospital (...) em Lamego, muito menos (...) eu já não vou às urgências de Vila Real porque já não vale a pena (...) as minhas experiências foram negativas” (E1),
- “no início que eu ia com a C. à urgência em Vila Real eles contactavam com os médicos da C. no Porto para saberem a medicação (...) na nossa zona eles não sabem lidar com a FQ, (...) nunca mais fui à Urgência (...)” (E2),
- “já não vamos a um serviço de urgência faz muitos anos, isto porque tivemos experiências em que percebíamos nitidamente que os médicos não sabiam nada da doença e em vez de admitir ainda ficavam mais defensivos numa postura altiva como que com receio que lhe perguntasse alguma coisa” (E8).

As relações de confiança entre os profissionais de saúde e os pais são fundamentais no processo de tratamento (Everhart [et al.], 2019; Lonabaugh [et al.], 2018). Neste estudo, as mães manifestaram a preferência pelo profissional de referência ao invés de se deslocarem à urgência, justificando com o facto de já terem tido experiências negativas, ser mais prejudicial para a criança e pelo sentimento de confiança nestes profissionais.

4. PERCEÇÃO SOBRE A REABILITAÇÃO RESPIRATÓRIA

Relativamente à percepção sobre a reabilitação respiratória surgiram as categorias *positiva* e *negativa*, respetivamente com as subcategorias *importante*, *ajudas técnicas e programa de RR no domicílio* (positiva) e *compatibilizar o tratamento com as rotinas da criança, deslocções, motivação e adesão, oferta limitada de RR e burocracias excessivas* (negativa) (Tabela 8).

Tabela 8. Categorias e subcategorias obtidas para a área de percepção sobre a reabilitação respiratória

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA
4	Percepção sobre Reabilitação Respiratória	4.1	Positiva	4.1.1 Importante
				4.1.2 Ajudas técnicas
				4.1.3 Programa de RR no domicílio
		4.2	Negativa	4.2.1 Compatibilizar o tratamento com as rotinas da criança
				4.2.2 Deslocações
				4.2.3 Motivação e adesão
				4.2.4 Oferta limitada de RR
				4.2.5 Burocracias excessivas

A percepção sobre a reabilitação respiratória foi considerada positiva por todas as mães no âmbito da sua importância para a criança com FQ:

- “(...) na nossa zona em que temos um enfermeiro “habilitado” a fazer esse tratamento, e tem-se sentido muito melhor e desde que começou esse tratamento é totalmente diferente (...) a expetoração assim liberta mais (...)” (E2),
- “ele nunca foi internado porque ele vai limpando com os enfermeiros (...) vai limpando o máximo, e vai-se aguentando assim (...)” (E3),
- “(...) para nós sempre foi uma prioridade a cinesiterapia respiratória, por isso desde o diagnóstico que iniciou logo, temos a certeza que o fato de estar com uma função pulmonar boa se deve a isso” (E8).

As ajudas técnicas são uma componente muito importante da reabilitação respiratória, referenciadas por todas as mães:

- “(...) tem um colete em casa, que faz de manhã e à noite (...) ajuda para que as secreções se desagarrem juntamente com o ventilan (...) temos vários aparelhos que compramos para ela, o Aerobika e essas coisas assim, (...) e-flow, um I-Neb, o Vest, o Aerobika, o Shaker, tem a câmara expansora, 2 BPAPs” (E1),
- “(...) além do aerobika tem os nebulizadores, o air flow rapid (...) faz também um bocadinho de trampolim, o I-Neb para fazer o Promixin” (E4),
- “ela faz oxigénio durante a noite com o concentrador de O2” (E6).

Todas as mães concordam que a implementação dos programas de reabilitação respiratória no domicílio é mais vantajosa, devido à redução do risco de contágio, conforto, aceitação do tratamento e maior descontração nos momentos em que a criança tem de expetorar:

- “(...) é uma equipa de cuidados continuados integrados que vem a casa (...) no domicílio só começou há 2 anos (...) tem mais vantagens em casa (...) gostaria que continuasse a fazer com a equipa de enfermeiros em casa (...) é muito mais prático e resulta melhor (E3),
- (...) o ideal era ser sempre no domicilio, e não ter que recorrer à clinica (...) quando a B. quando fazia cinesioterapia num espaço onde tinha outras pessoas, não

expetorava, a B. tinha vergonha de expetorar (...) claro que em casa está no espaço dela, e então aí é muito melhor (...) está a crescer, está numa idade que tem vergonha, e não é fácil” (E4).

- “ (...) um dos benefícios de efetuar a cinesiterapia no domicilio além da prevenção de infeções, claro, tem a ver com o facto da criança ficar mais à vontade e mais recetiva, sobretudo porque lhe custa menos, exige menos esforço em deslocações e sente-se mais confortável e em segurança em casa (...) a cinesiterapia neste tipo de doença nem deveria ser considerada noutra sitio que não no domicilio, é pena que ainda não existam estudos a comprovar os custos diretos e indiretos com todas as variáveis negativas que se associam ao facto de uma criança ter que fazer cinesioterapia numa clinica ou num hospital, começando logo pelo investimento em medicação que sobe exponencialmente à medida que vão ficando cada vez mais infetados” (E8).

Os programas de RR constituem uma componente importante dos tratamentos não farmacológicos. Segundo indicações de Branco [et al.] (2012) na permeabilização das vias aéreas as técnicas mais indicadas são a drenagem postural, a drenagem autogénica e as técnicas que utilizam pressão positiva na via aérea, como o flutter. Podem ainda ser administrados aerossóis com broncodilatadores antes das sessões de tratamento e mucolíticos para reduzir a viscosidade das secreções. Em caso de hipoxemia durante as sessões deve ser administrado oxigénio. Neste estudo, todas as mães concordaram que os programas de RR devem ser preferencialmente conduzidos em contexto de domicílio, o que reduz o risco de infeção e se traduz num maior conforto e descontração da criança ou adolescente durante o tratamento, sendo portanto um facilitador no processo de libertação das secreções (Branco [et al.], 2012; Cardoso e Viana, 2011; Fontes, 2015).

Pelo lado negativo três mães referiram a compatibilização do tratamento com as rotinas da criança:

- “(...) vamos busca-la à escola vou com ela ao hospital e torno a vir pô-la à escola, mas nunca fez fisioterapia em casa (...) a C. demora 2H15 a ir e vir, três vezes por semana (...) perde muito na escola nos dias em que vai para a fisioterapia” (E1),

- “(...) porque depois chega a casa e tem que estudar” (E4),

- “(...) *todos os aspetos do tratamento, tudo junto, exige muito tempo e esforço por parte das crianças, conseguir fazer encaixar tudo nas 24 horas é por vezes uma missão que parece impossível (...)*” (E8).

As deslocações foram mencionadas por duas mães, referindo-se não só à distância, como também ao facto de se tornar muito cansativo para as crianças:

- “(...) *a C. faz e sempre fez no Hospital, ... primeiro na Régua, mas este fechou e passamos para Lamego*” (E1),

- “ (...) *eu na altura deslocava-me da nossa zona a 45 km daqui, três vezes por semana e para uma criança era saturante (...) eu notava que para ela era muito mais cansativo (...) desde que fomos transferidos para Montalegre, (...) a deslocação é muito pequenina (...) noto que ela vai mais à vontade e liberta muito mais expetoração que em Chaves [referindo-se à importância atribuída às deslocações para efetuar RR]*” (E2).

A motivação e adesão aos tratamentos revelou-se uma preocupação para quatro mães que referem cansaço, desmotivação e alguma dificuldade em regular os comportamentos das crianças/adolescentes:

- “(...) *ela por vezes até diz: Mas porque é que eu tenho de ir? (...) nota-se que já tem cansaço de fazer aquilo* (E2),

- “(...) *a B. nem sempre colabora, temos períodos em que as coisas até vão fluindo porque depois ela até leva um abanão da Dr^a T. (...) às vezes acha que está bem, e que não precisa e mesmo em casa às vezes temos que insistir para fazer o Aerobika, mas ela responde ‘eu estou bem, não preciso! Eu sinto-me bem’, nós lá vamos dizendo para ela fazer um bocadinho de trampolim, e ela lá vai dizendo, ‘mas eu sinto-me bem’* (E4).

A oferta limitada de RR foi mencionada por uma mãe que refere inexistência de oferta destes programas na sua área de residência:

- “(...) *aqui na nossa zona não temos onde fazer cinesiterapia em lado nenhum*” (E2).

As burocracias excessivas foram mencionadas por uma mãe que se referiu às burocracias necessárias para manter o programa de RR no domicílio:

- “ (...) *ele tinha que ir às consultas de fisioterapia só para dizer que ele tem de continuar a tratar uma FQ (...) eles estão sempre a dizer que os chefes ou lá quem manda não*

deixam continuar senão dizem que os objetivos deles não são cumpridos (...) não sei bem como isso funciona [referindo-se às dificuldades burocráticas em manter o programa de RR no domicílio que é levado a cabo pela equipa de EEER da ECCI]” (E3).

Compatibilizar os tratamentos de RR com a rotina da criança e da família é um desafio exigente. As mães inquiridas apontaram perdas na atividade escolar, esforço, ajustamento de horários, entre outros, o que é corroborado pelos estudos de Grossoehme, [et al.] (2014) e Damas, Amorim e Gomes (2008). A indisponibilidade de tratamentos no domicílio, burocracias e limitações na oferta de programas de RR leva a que as famílias tenham por vezes de realizar grandes deslocações o que aumenta o cansaço das crianças e diminui a sua participação noutras atividades, corroborando o que diz Caçador (2018). Por se tratarem de tratamentos demorados e repetitivos existe uma maior probabilidade de saturação e cansaço, bem como da perceção de que os tratamentos podem ser interrompidos, caso não haja manifestação de sintomas, algo que foi referenciado neste estudo e é corroborado por outros estudos (Esteves, 2015; Fernandes, 2016; Fontes, 2015). A regulação comportamental revela-se também um desafio, pois as crianças expostas a tratamentos tão prolongados tendem a experienciar sentimentos de frustração de revolta com mais frequência (Esteves, 2015, Fernandes, 2016; Fontes, 2015; Hammons [et al.], 2015; Pop-Jordanova e Demerdzieva, 2016).

A jeito de mensuração dos aspetos positivos e negativos que emergiram das narrativas, é seguro afirmar que as preocupações e eventuais sugestões elencadas sobre o ponto de vista da perceção negativa destas mães, está intimamente relacionado com a interiorização e atribuição do valor da RR. Assim, os participantes estando correctamente esclarecidos sobre o fenómeno da doença pulmonar crónica na FQ, que constitui causa de grande morbilidade e mortalidade na maioria destes doentes, revelam elevada preocupação na prossecução dos tratamentos e simultaneamente na maximização destes por via da mitigação dos eventuais constrangimentos apontados.

5. REAÇÕES EMOCIONAIS E COMPORTAMENTAIS

Relativamente às *reações emocionais e comportamentais* emergiram as categorias de *desamparo, humilhação, angústia, medo, preocupação, dificuldade em compreender a doença e racionalização* (Tabela 9).

Tabela 9. Categorias e subcategorias obtidas para a área de reações emocionais e comportamentais

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA	SUBCATEGORIA
5	Reações emocionais e comportamentais	5.1	Desamparo
		5.2	Humilhação
		5.3	Angústia
		5.4	Medo
		5.5	Preocupação
		5.6	Dificuldade em compreender a doença
		5.7	Racionalização

O desamparo foi referenciado por uma mãe, “(...) *não tivemos apoio de ninguém* (...)” (E1).

Outra mãe referiu sentimentos de humilhação, “(...) *ninguém me disse que quando se acaba tem de ter uma consulta para ter alta* (...) *quando me disseram fui humilhada no hospital* (...) *nem me quero lembrar disso, prefiro não falar* (...) *são pessoas que não têm* (...) *enfim, são os fisioterapeutas que nós temos* (...) *até podem ser muito bons noutras áreas mas nisto!* (...) *o L. ia de máscara e eles ainda se riam* (...) *imagine a sensibilidade que eles têm* (...)” (E3).

Neste estudo seis mães reportaram também sentimentos de angústia perante as situações vivenciadas:

- “(...) *não temos outro tipo de apoios que as pessoas do Porto têm* (...) *nós moramos numa aldeia a hora e meia de viagem do Porto* (...) *nós aqui também somos pessoas* (...)” (E1),

- “(...) *nos primeiros anos, passamos de uma clínica para outra e na altura cheguei ao cúmulo de perceber que os fisioterapeutas que faziam a cinesiterapia sabiam menos que eu* (...) *pois coitadinhos, tinham acabado de concluir o curso, e eu chegava de lá e eu, chorava de enervada, e tinha que fazer o tratamento eu!*” (E6),

- “(...) sempre que fazemos uma colheita de expetoração é um verdadeiro aperto no coração até sabermos o resultado” (E8).

O medo foi um sentimento referido por duas mães:

- “(...) é uma equipa de cuidados continuados integrados que vem a casa e eles dizem que o L. não faz parte desses cuidados [verbalização de medo e incerteza sobre a continuidade de cuidados no domicílio]” (E3),

- “o nosso principal receio é que não sejam mobilizados os esforços necessários para disponibilizar a medicação que já existe e que é a mais eficaz no momento, cada dia que passa podemos não ver, mas sabemos que os estragos estão a ser feitos, principalmente nos pulmões e depois de destruídos não há medicação para voltar atrás” (E8).

No mesmo sentido, a preocupação com a situação do filho e as suas necessidades foi referida por quatro mães:

- “(...) os 200€ não dá para nada! Este dinheiro tem de dar para a hidroterapia e para a cinesioterapia para quando não pode fazer no hospital” (E1),

- “Aquilo que me ensinaram no domicílio é que deve ser feito pelo menos duas vezes por dia (...) com duas vezes por semana eu acho que eles não têm noção do que é esta doença (...) [manifestação de preocupações com a oferta do programa de RR]” (E3),

- “(...) a partir do momento em que nos é dado o diagnóstico vivemos sempre preocupados com o que vai acontecer” (E8).

As dificuldades em compreender a doença foram especificamente mencionadas por duas mães:

- “(...) tem um aspeto semelhante às outras crianças, até está mais alto que os colegas, não é magrinho (...)” (E3),

- “Nunca tinha ouvido falar desta doença (...) foi difícil no início entender, ainda hoje por vezes não é fácil entender” (E8).

Por fim, foram também identificados sentimentos de racionalização, abordados por duas mães:

- “(...) nós vamos até ao fim do mundo para que esteja bem... e porque vamos tendo alguma possibilidade monetária para lhe dar todo o tipo de apoio” (E6),

- “(...) olhamos para trás e vemos o que existe hoje e o que já sabemos sobre esta doença, creio que o que faz falta no imediato é a união por parte dos pais, vontade política e atenção da opinião pública, e claro, fé, mantendo os tratamentos e disponibilizando os novos medicamentos podemos passar de uma doença fatal para uma doença crónica” (E8).

Pelo facto de ser uma doença com uma grande sobrecarga ao nível da frequência e duração dos tratamentos e ainda por ter, na atualidade, uma sobrevivência limitada no tempo a fibrose quística faz, geralmente, desenvolver nos pais destas crianças sentimentos de pressão e sobrecarga adicionais (Barker [et al.], 2017). Nesse sentido os sentimentos de desamparo, humilhação, angústia, medo e preocupação evidenciados nesse estudo têm enquadramento nesta sobrecarga. Nas últimas décadas os tratamentos da FQ têm evoluído no sentido de prolongar a vida dos doentes e melhorar a sua qualidade de vida (Muther [et al.], 2018). Para Muther [et al.] (2018), mesmo com os últimos avanços ao nível dos tratamentos, a sobrecarga de viver com a doença mantém-se, manifestando-se pela ansiedade, medo ou preocupação da ocorrência de manifestações da doença ou mesmo da morte. Nesse sentido torna-se importante que as famílias sejam apoiadas para desenvolver estratégias de resiliência para melhor suportarem a sobrecarga associada à doença (Muther [et al.], 2018). Neste estudo, as dificuldades em compreender a doença foram manifestadas pelas mães, o que é corroborado por vários estudos, devido à complexidade da doença e aos seus vários tipos de manifestação (Branch-Smith [et al.]; 2018, Farber [et al.], 2018). Foram também observados sentimentos de racionalização, que podem ajudar a suportar o “peso” que a doença representa e associar-se com estratégias de coping mais adequadas para lidar com a doença, nomeadamente a aceitação otimista que consiste numa perceção otimista da doença, fundamentada em crenças de evolução positiva, esperança em tratamentos mais eficazes no futuro e ainda na capacidade constante de adaptação aos desafios “impostos” pela evolução da doença (Askew [et al.], 2017). Nesse sentido é importante que os serviços de saúde se articulem para proporcionar às famílias e aos doentes com FQ não só as oportunidades para tratamentos farmacológicos, como também os não farmacológicos, mormente a cinesiterapia respiratória (que já se

concluiu terem impacto positivo), bem como o apoio psicológico necessário para desenvolver estratégias adequadas para lidar com a doença.

6. IMPACTO NA FAMÍLIA

Na área impacto na família foram identificadas as categorias de *alterações das rotinas*, com as subcategorias de *constrangimentos laborais* e *constrangimentos pessoais* e a categoria relativa ao impacto económico-financeiro (Tabela 10).

Tabela 10. Categorias e subcategorias obtidas para a área de impacto na família

ÁREA TEMÁTICA		CATEGORIA	SUBCATEGORIA	
6	Impacto na família	6.1	6.1.1	Constrangimentos laborais
			6.1.2	Constrangimentos pessoais
		6.2	Económico financeiro	

O impacto ao nível das alterações das rotinas fez-se sentir, segundo as mães participantes deste estudo, ao nível dos constrangimentos laborais e pessoais.

Em relação aos constrangimentos laborais foram observadas referências de cinco mães, com um discurso relativo às dificuldades em conciliar a profissão com a disponibilidade para estar presente nos tratamentos, traduzindo-se em situações de desemprego prolongadas:

- “(...) não posso trabalhar fora porque estou sempre a dedicar-me à C. (...) nunca pude trabalhar porque era todos os dias para a fisioterapia” (E1),
- “(...) estou a usufruir de subsídio para acompanhamento de filho com doença crónica (...) estou sem trabalhar há três anos (...) tenho que me ficar em casa para cuidar dele” (E3),
- “(...) para cuidar o melhor possível do meu filho tive de desistir da minha profissão, ninguém imagina os cuidados que são necessários com estas crianças, e não podemos simplesmente fazer de conta que eles não precisam de nós” (E8).

Atualmente as carreiras profissionais representam igual importância quer no homem quer na mulher. Deixou de ser comum, principalmente nos países desenvolvidos, que um dos elementos do casal, nomeadamente a mulher, representasse um papel de maior

inatividade profissional e maior dedicação ao lar (Alesina [et al.], 2013). Quando a presença de uma doença crónica como a FQ acomete a família é necessário um ajustamento das rotinas não sendo raro que um dos elementos do casal, geralmente a mulher, deixe o seu emprego para poder assegurar os cuidados do filho(a) (Grossoehme [et al.], 2014; Robinson, 2018). Neste estudo as mães reportaram dificuldades em conciliar a sua carreira profissional com os cuidados a prestar ao seu filho(a), o que corrobora os resultados encontrados por (Grossoehme [et al.], 2014); Robinson (2018).

No que se refere aos constrangimentos pessoais, seis mães referiram a necessidade de estar sempre ou quase sempre disponíveis para apoiar os filhos, o que condiciona a dinâmica familiar:

- “(...) na altura em que foi diagnosticada a FQ foi necessário ficar a tomar conta dela a tempo inteiro (...) vamos busca-la à escola vou com ela ao hospital e torno a vir pô-la à escola (...) tenho que levar o oxigénio à escola quando acaba, tenho que a levar à fisioterapia (...) um dos pais tem de estar sempre disponível para ajudar para tudo!” (E1),

- “passamos a gerir a nossa vida em função das necessidades dele e damos conta de que todas as nossas vidas, toda a família é de certa forma condicionada por esta doença (...) não é fácil desistir da nossa profissão e nem é fácil abdicar de tanto da nossa vida social e mesmo familiar, mas se não for assim será o meu filho a pagar o preço, porque sei o quanto ele necessita de mim” (E8).

Para Hammons [et al.] (2015), os pais de crianças com doenças crónicas, em particular a FQ têm desafios acrescidos na gestão das rotinas diárias, nomeadamente na partilha de refeições, administração de medicação, deslocação ou transporte para a escola. A necessidade de estar atento a vários detalhes da gestão da rotina, com preocupações acrescidas associadas com a necessidade de ganhar peso, evitar infeções, tomar corretamente a medicação, entre outras, afasta a família de atividades mais prazerosas, adiando-as muitas vezes até serem encontradas as condições ideais e mesmo quando elas acontecem o sentimento de constante alerta tende a permanecer, criando um desgaste adicional (Damas, Amorim e Gomes, 2008; Hammons [et al.], 2015; Quittner [et al.], 2016).

Grossoehme [et al.] (2014) num estudo que avaliou a gestão de rotinas nas famílias de crianças com FQ referem que o estabelecimento de uma rotina clara desde início é muito difícil, principalmente para muitos pais que lidam com o facto de ser pais pela primeira vez. Raras são as famílias que já têm experiências sólidas nos cuidados a prestar a pessoas com doenças crónicas e muitas das suas práticas ou decisões diárias são baseadas em “tentativa e erro”, valores ou crenças religiosas (Grossoehme [et al.], 2014). Para estes autores à medida que a criança se vai tornando independente assume cada vez mais a sua quota-parte na responsabilidade da gestão dos seus tratamentos; numa outra perspetiva os irmãos assumem muitas vezes um papel fundamental na gestão dos cuidados (Grossoehme [et al.], 2014). Os resultados do presente estudo estão de acordo com os encontrados por Grossoehme [et al.] (2014), uma vez que as mães entrevistadas também revelaram dificuldades na gestão de questões chave como deslocação e transporte para a escola, gestão dos tratamentos, disponibilidade total para acompanhamento do filho(a) e inclusivamente abdicar da carreira profissional para se dedicar aos seus cuidados.

O impacto na família a nível económico e financeiro fez-se sentir pelo discurso de duas mães, com referências a falta de apoio do estado e dificuldades em gerir os recursos no decurso de impossibilidade de um dos elementos do casal assegurar as funções laborais a tempo inteiro:

- “(...) como apoio tenho os abonos e a bonificação por dependência, que dá cerca de 200 € (...), tem aulas de hidroterapia, [mas] não tem apoio nenhum (...) fui à Camara e eles disseram que não, porque a Câmara não facilita (...) não pode ajudar neste tipo de situações (...) optamos por poupar noutras coisas e conseguimos fazer com que a C. ande na hidroterapia e vai continuar (...) a C. o ano passado precisou de uma cama ortopédica e não tivemos apoio de ninguém (...) na segurança social pediram-me para apresentar o valor, então apresentei a fatura, e eles responderam-me que se já está paga, então, já não podem fazer nada!” (E1),

- “(...) a bonificação por doença crónica é mais ou menos 90€ e como não posso trabalhar, abdicamos do meu salário no orçamento mensal, e é com este valor que o Estado nos compensa por estar em casa a prestar apoio ao meu filho. Em última instância o Estado remunera o meu trabalho de cuidador informal, 24 horas por dia,

pelos 90€ que nos dão, provavelmente este valor não daria para um dia de internamento (...) sentimos muita diferença no orçamento familiar, é obvio que um a ganhar é diferente de dois (...) e ainda por cima no IRS não temos possibilidade de abater as despesas com a alimentação diferenciada, com o combustível para o transporte à escola no meu carro, enfim, deveriam incluir rubricas específicas com gastos que não são gerais mas sim custos acrescidos com estes doentes (...)” (E8).

A FQ representa um custo acrescido para os pais que deriva da elevada necessidade de medicação, ajudas técnicas, terapias especializadas e outros tratamentos, para além de geralmente implicar que um dos pais ou cuidadores abdiquem da sua carreira profissional para poder prestar os cuidados ao seu filho(a), representando um decréscimo considerável no orçamento familiar (Krauth [et al.], 2003). No presente estudo, duas mães reportaram dificuldades em manter os tratamentos, identificados como imprescindíveis, porém, perante a inexistência de um apoio mais efetivo por parte das estruturas do estado, corroborando o estudo de Krauth [et al.] (2003) no que se refere à necessidade de abdicar do emprego, pelo menos, por parte de um dos pais.

Para Damas Amorim e Gomes (2008) dado o caráter crónico da doença, com a mortalidade e morbilidade associadas, bem como a necessidade constante de cuidados, existe uma necessidade premente de apoio económico e social para compensar os gastos associados com a doença e o absentismo ou desistência da atividade profissional por parte de um dos pais.

7. DIFICULDADES SENTIDAS

Por fim, na área das dificuldades sentidas emergiu a categoria *terapêutica farmacológica*, com as subcategorias *indisponível* e *constrangimentos com o fornecimento* e, ainda as categorias: *escola* e *défice de formação dos profissionais* (Tabela 11).

Tabela 11. Categorias e subcategorias obtidas para a área de dificuldades

ÁREA TEMÁTICA	CATEGORIA	SUBCATEGORIA
7	7.1	7.1.1 Indisponível
		7.1.2 Constrangimentos com o fornecimento
	7.2	Escola
	7.3	Défice de formação dos profissionais

Duas das mães entrevistadas enfatizaram o facto de sentirem necessidade de mais proximidade com a vanguarda dos tratamentos já utilizados noutros países e que em Portugal estando o seu acesso muito reservado, certamente acarreta implicações para a saúde dos seus filhos:

- “(...) *o que é que poderia melhorar? um medicamento (...) [que tornasse mais próxima] a cura!* (E6),

- “(...) *o nosso principal receio é que não sejam mobilizados os esforços necessários para disponibilizar a medicação que já existe e que é a mais eficaz no momento (...) curiosamente verificamos que na Europa já temos muitos países que disponibilizaram o Orkambi, nos Estados Unidos já estão a utilizar o Tezacaftor e as terapias triplas, (...) é tudo muito devagar (...) cada vez mais nos resignamos à condição de uma doença incurável e parece que ninguém se importa em disponibilizar a medicação da linha da frente*” (E8).

No que se refere ao fornecimento da medicação, uma das mães referiu constrangimentos com o fornecimento, possivelmente devido à sua localização (Vila Real), o que faz ressaltar as dificuldades de provimento de terapêuticas específicas, principalmente nas regiões do interior:

- (...) *outro tipo de apoio seria facilitar a medicação do Hospital São João, tipo transferirem a medicação do Hospital São João para o Hospital de Vila Real, porque nós de quinze em quinze dias temos de ter a preocupação de ligar para os bombeiros e pedir para nos trazerem a medicação, ou então temos de quinze em quinze dias, de nos deslocar à farmácia do Hospital São João*” (E7).

A falta de medicação considerada inovadora e correspondentes dificuldades no acesso manifestou-se como preocupação para algumas mães, comparando a situação de Portugal com outros países, nomeadamente os EUA. Regista-se ainda que, segundo Elsas [et al.] (2017), num estudo que contou com 169 geneticistas, 80% destes profissionais não tinha conhecimento sobre o Ivacaftor. Contudo, estas terapêuticas parecem estar mais disseminadas noutros países, ao passo que em Portugal, e de acordo com o Infarmed, a sua disponibilização continua restrita ao Programa de Acesso

Precoce. Assim, apesar do Lumacaftor em combinação com o Ivacaftor, com nome comercial de Orkambi, já ter obtido desde 2017, Autorização de Introdução no Mercado (AIM), ainda não pode ser utilizado pelos hospitais do SNS, dado que aguarda conclusão positiva do respetivo processo de avaliação prévia hospitalar. Assim, e face à ausência de alternativa terapêutica, para o fornecimento da medicação em causa, haverá sempre necessidade de aprovação do pedido requerido pelo hospital, sob a forma de Autorização de Utilização Especial (AUE). Esta por sua vez carece de prévio deferimento das Comissões de Farmácia e Terapêutica Hospitalares, mediante avaliação criteriosa, caso a caso, que se baseiam do ponto de vista clínico na situação de elevado comprometimento respiratório e deterioração global, incluindo-se necessidade de transplante pulmonar, ou seja, com risco imediato de vida. Do exposto facilmente se depreende que se trata de um processo moroso, burocratizado e que não responde às reais necessidades do doente com FQ, em que se pretende evitar as complicações graves desta doença, e que pelo contrário, apenas benfeitoriza os doentes com severas complicações.

As dificuldades relacionadas com a escola foram apontadas por três mães:

- “[sobre as aulas de educação física] (...) *na primária e no ciclo ela não fez exercício na escola (...) como mudou de escola e está no 7º ano, neste segundo período é que já conseguiram este professor (...) no terceiro período vamos ver (...) a nível escolar as pessoas não estão dentro do assunto do que é a FQ, (...) foi muito complicado com a medicação que ela tem que levar para a escola (...) teria de trazer por escrito pela médica e só aí é que conseguimos que lhe dessem a medicação*” (E2),

- “(...) *no primeiro ano eu fui a professora dele, ele só foi à escola 1 mês (...) este ano dizem que já não tem direito a um professor em casa (...) dizem que, entretanto, já saiu uma lei nova e que já terá direito novamente*” (E3),

Neste estudo o perfil dos professores foi identificado como um fator importante para lidar com as crianças com FQ o que acaba por enfatizar a necessidade de informação durante a formação destes profissionais, para que sejam desenvolvidas competências transversais e não apenas ligadas ao perfil ou a aspetos mais ligados com a vocação ou personalidade (Pais [et al.], 2013). A impossibilidade das crianças se deslocarem à escola leva a que, por vezes, sejam os pais a assumir as tarefas de escolarização, o que

descaracteriza o processo de educação parental, mais vocacionado para a transmissão de valores e não tanto de conteúdos escolares (Pais [et al.], 2013). O absentismo escolar é um fator a considerar quando se trata de crianças com FQ, o que representa um desafio para a comunidade escolar (Keenan, 2018). O envolvimento dos pais no processo de educação escolar é fundamental, até porque, em alguns casos terão de ser eles a assumir este papel. Contudo, é fundamental o apoio das estruturas da escola na disponibilização de recursos humanos e materiais para a concretização dos objetivos e cumprimento do currículo escolar, considerando que o ritmo de aprendizagem poderá ser diferente e deve ser encarado nessa perspetiva (Elborn [et al.], 2016; Keenan, 2018).

Segundo Caçador (2018) é fundamental a articulação de toda a comunidade educativa, nomeadamente professores, os pais, os profissionais de saúde e o psicólogo escolar e ainda acompanhar de forma mais próxima o processo de adaptação à escola, no pós-diagnóstico através de observações em contexto educativo.

Estabelecer uma ponte viável, entre a escola e o suporte técnico do EEER, é um desiderato, que pretende a quebra de preconceitos, abolição de estigmas e a integração da criança como um todo, na vida social e escolar, sem o descurar das condições de saúde.

Por fim, ainda no âmbito das dificuldades, seis mães referenciaram o défice de formação dos profissionais, em particular os profissionais de saúde e, nomeadamente os fisioterapeutas:

- *“(...) eu acho que era preciso uma formação, por mais pequena que fosse para os terapeutas trabalharem com crianças com FQ (...) é mesmo o problema dos fisioterapeutas daqui não estarem preparados para crianças assim”* (E1),

- *“(...) o trabalho dos enfermeiros não tem nada a ver com o dos fisioterapeutas... quando o L. ia às clínicas eu pensava que estava tudo bem (...) mas agora é que vejo que nem sequer o mandavam tossir (...) nós chegávamos lá e aquilo eram 15 minutos, nem o menino, nem nós aprendíamos e os enfermeiros estão uma hora com o L (...) eles [fisioterapeutas] diziam que nós exagerávamos que não precisava de ir de máscara para lá (...) o fisiatra achava que ele só devia fazer duas sessões por semana (...) eu acho que eles não têm noção do que é esta doença”* [referindo-se ao hospital da área de residência] (E3),

- “(...) durante todo este tempo com o P. tivemos oportunidade de perceber que faz toda a diferença os técnicos que executam a cinesiterapia, infelizmente ainda não encontramos ninguém que tenha uma diferenciação em FQ, creio que a especialização na parte respiratória é muito importante, mas também o aprofundar sobre a FQ, mas claro que quanto mais especializado for o técnico maior será a aplicabilidade prática das técnicas à FQ” (E8).

A opinião das mães acerca do défice na formação dos profissionais tem respaldo no estudo de Elborn et al. (2016) que aponta défices na formação dos profissionais de saúde, nomeadamente os que aplicam tratamentos ao nível da reabilitação respiratória. Estas competências devem ser inseridas no currículo base e não apenas ficar cingidas a formações pós-graduadas.

O EEER promove cuidados diferenciados à pessoa com doença crónica, e sua família, porque detém um corpo de conhecimentos e habilidades específicas, que lhe permitem compreender qual o significado de viver com essa condição, reconhecendo quais as necessidades dessa pessoa e família (Chang e Johnson, 2014).

Para uma atuação apropriada e eficaz junto da criança com FQ, o EEER possui competências e conhecimentos nas diversas áreas, particularmente, na vertente relacional, nos domínios da comunicação, informação e acolhimento, e sobretudo na vertente técnica, em especial na cinesiterapia respiratória, essencial na FQ, já que este doente necessita de imensos cuidados diferenciados (Babo, Guedes e Mota, in Costa, Gomes e Martins, 2010).

CONCLUSÕES

Este estudo teve como objetivo geral compreender os benefícios decorrentes de cuidados especializados de enfermagem de reabilitação, no domicílio, à pessoa com FQ e respetiva família. Especificamente procurou identificar quais os cuidados domiciliários especializados de enfermagem de reabilitação disponíveis ao doente com FQ, descrever a perceção dos familiares do doente com FQ sobre o apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio e avaliar a articulação entre cuidados hospitalares e recursos existentes na comunidade. Para além destes objetivos específicos, a riqueza presente nas entrevistas permitiu ainda incluir outras reflexões que serão agora sumariadas.

Foram efetuadas oito entrevistas, sendo os participantes mães de doentes com FQ, o que permitiu a construção de uma matriz de análise constituída por sete áreas, vinte e seis categorias e vinte e nove subcategorias.

No que se refere ao conhecimento da doença conclui-se que o teste do suor foi a prova mais utilizada para se obter o diagnóstico, que se pretende tão correto, quanto precoce, dada a sua importância vinculada ao processo de desenvolvimento da patologia. Por seu turno o momento do diagnóstico coloca a descoberto a premência do suporte de uma rede pós-hospitalar, nomeadamente no processo de comunicação com vista aos cuidados a ter com o seu filho(a).

A informação genética foi valorizada pelos pais, com um conhecimento de quase todas as mães acerca do tipo de mutação (5 casos DF508 e 2 casos N1303K). Conhecer a doença ao nível dos sinais orgânicos foi considerado importante pelas mães, uma vez que auxilia no controlo da doença, nomeadamente ao nível do tratamento, definição da rotina da criança, nutrição e outros. As fontes de informação mais valorizadas pelas mães foram os técnicos dos centros de referência, para além de referirem também outros pais e ainda leituras ou a internet. O apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio é visto como um complemento muito importante ao tratamento farmacológico, nomeadamente ao nível da cinesiterapia respiratória, embora as mães

refiram constrangimentos na relação entre as necessidades das crianças e os recursos que são disponibilizados.

No que concerne à percepção da RR emergem das narrativas aspetos positivos e negativos, que se interligam em volta do amplo consenso da importância atribuída à RR, sendo na atualidade indissociável das ajudas técnicas disponibilizadas e incrementalmente colhendo cada vez mais opiniões esclarecidas sobre as vantagens desta prática assistencial no domicílio, em grande parte devido à redução do risco de contágio, conforto, aceitação do tratamento e maior descontração da criança nos momentos em que tem de expelir secreções. Porém, deste substrato decorre também a sinalização dos aspetos negativos, que estamos em crer, estarem associados ao enorme peso atribuído à necessidade do sucesso da RR para a contenção da doença pulmonar crónica na FQ e estabilização do doente e família. Assim, a preocupação com a compatibilização, adesão e motivação para a RR, o cansaço associado, a par da oferta limitada e burocracias necessárias para manter o programa de RR no domicílio, se por um lado são reveladores de constrangimentos, de outra forma, apontam para o despertar devidamente esclarecido sobre a necessidade de mitigação dos eventuais impedimentos por via de uma participação pró-ativa.

Simultaneamente foi valorizado o trabalho dos EEER, o que além de servir de reforço positivo ao esforço dedicado por estes profissionais, coloca a tónica na Enfermagem de Reabilitação por esta especialidade possuir a indispensável dimensão holística da enfermagem, absolutamente necessária para tratar do doente fibrocístico, ao nível dos aspetos físicos, psicológicos, cognitivos, sociais e espirituais, cuidando do doente pertencente a uma família e integrado numa comunidade. Assim, tal como expresso pela Ordem dos Enfermeiros (2019), este estudo também reforça a visibilidade desta área de intervenção clínica devidamente reconhecida, e que responde às necessidades apresentadas pelas populações e às novas exigências em cuidados, contribuindo deste modo, para a obtenção de ganhos em saúde.

Os dados retirados retratam o EEER como o profissional que se encontra preparado para a assistência do doente FQ e sua família, porque detém conhecimentos gerais, mas também específicos e especializados, que integra na sua prática, revelando sensibilidade

adequada a cada situação, mas também poder de interpretação e atuação alargados, perante características, situações e detalhes do doente, família, comunidade e ambiente.

Do exposto decorre que os EEER detêm competências inerentes à enfermagem de reabilitação respiratória, e reabilitação em geral, sendo reconhecidos pelas suas competências científicas, técnicas e humanas para prestar cuidados gerais e específicos, afirmando-se como fundamentais para a recuperação, readaptação e reinserção do indivíduo e família, com qualidade de vida, na sociedade (Babo, Guedes e Mota, in Costa, Gomes e Martins, 2010).

Segundo os resultados deste estudo, por vezes, são os pais que assumem os custos de alguns dos tratamentos, constituindo-se isso como uma dificuldade na gestão dos recursos financeiros, agravada pelo facto de em vários casos apenas um dos elementos do agregado trabalhar. A necessidade de deslocação, motivação e adesão da criança, oferta limitada e demasiadas burocracias, são vistas como pontos negativos da reabilitação respiratória, mas, ainda assim as mães concordam que esta é de grande benefício e ajuda muito no processo do tratamento.

Os cuidados de enfermagem de reabilitação no domicílio foram muito valorizados, na medida em que para além das competências técnicas demonstradas, estes profissionais encontram-se bem posicionados para efetuar a ponte com os serviços de saúde, e em particular com os Centros de Referência.

Os resultados deste estudo permitem concluir que as famílias das crianças com FQ atribuem grande importância ao tratamento preventivo, com uma grande consciência da necessidade de prevenção ao nível da utilização de máscara, cuidados a ter na exposição a temperaturas baixas, minimizar as idas ao hospital, administração de vacinas e outros cuidados importantes para reduzir o risco de infeção. Esta prevenção entronca na necessidade de articulação entre os serviços de saúde, o que segundo os resultados deste estudo nem sempre acontece (e.g.: atrasos nos exames, no diagnóstico, pouco contacto com o médico de família), para que sejam evitadas ou minimizadas as idas à urgência, sendo para tal necessário um contacto diferenciado com os profissionais de referência que acompanham a criança (no qual sentem mais confiança). Em vários casos foi reportado que existe uma grande disponibilidade por parte dos profissionais de saúde para a existência de uma via aberta de comunicação, embora voluntária, permitindo

múltiplas vezes o encaminhamento e resolução das situações de urgência. Esta situação decorre de dois factores interligados: primeiro a inexistência de uma rede de cuidados integrados no domicílio dedicada ao doente e família com FQ; segundo, a necessidade que aguça o engenho dos familiares, que procurando resposta por parte dos técnicos dos centros de referência, tentam solucionar situações pontuais.

Sobressai deste estudo que existe um défice na oferta por parte do SNS a cuidados continuados no domicílio na situação particular da FQ, o que não contribui para minimizar a carga atribuída aos pais. Ainda, a escassez deste tipo de respostas no domicílio e no quotidiano, poderá acarretar sérias implicações na evolução do quadro clínico, eventualmente refletindo-se em dados mensuráveis como: o aumento de episódios de exacerbações infecciosas e consequentes internamentos; gestão ineficaz do regime terapêutico; deterioração da função respiratória e agravamento do estado geral.

As reações emocionais e comportamentais mais presentes foram a angústia e a preocupação, o que se relaciona com as características da FQ. Quer pelo facto de ser uma doença com uma grande sobrecarga ao nível da frequência e duração dos tratamentos, mas também porque ainda na atualidade implica uma sobrevivência limitada no tempo, resultando num acréscimo da sobrecarga emocional nas famílias.

Por seu turno, as constantes alterações da rotina constituem um constrangimento na gestão do quotidiano, que se estende à escola. Em alguns casos são os pais que têm de assumir o papel da escola e ensinar conteúdos escolares. Ainda neste âmbito observou-se que nem sempre as escolas estão preparadas para receber crianças com doenças crónicas, nomeadamente a FQ e que isso está por vezes dependente do perfil do professor e não de práticas que estejam disseminadas ou assimiladas.

Estabelecer uma ponte viável, entre a escola e o suporte técnico do EEER, é um desiderato, que pretende a quebra de preconceitos, abolição de estigmas e integração da criança como um todo, na vida social e escolar, sem o descuidar das condições de saúde.

Pretendendo a melhoria da qualidade de vida, da criança/adolescente, em meio escolar, os EEER podem desempenhar um papel importante e prático no apoio social e emocional. Consubstancializando, poderão transmitir no espaço escolar, conhecimentos, através de ações de formação/educação para a saúde e distribuição de informação escrita, abordando temas tão importantes como a higiene, desinfeção, contaminação,

contágio, desporto, atividade física, nutrição/dieta, medicação/tratamentos, fases do crescimento, maleabilidade emocional, entre outros aspetos.

Urge fazer a ponte entre a escola e o domicílio, implementando os necessários cuidados de saúde no meio, permitindo à criança estar no seu ambiente familiar, complementado pelo apoio escolar no domicílio, presencialmente ou através das novas tecnologias que permitem a videoconferência, a tela aula, e certamente outras estratégias a serem estudadas/implementadas, caso a caso.

Por fim, foi ainda detetado pelas mães melhorias a serem feitas na disponibilização dos medicamentos, principalmente os inovadores e ainda na formação dos profissionais de saúde que trabalham diretamente com as crianças, em particular os fisioterapeutas.

Estudos futuros podem ser feitos no sentido de aprofundar o conhecimento resultante da presente investigação e assim, constituir uma alavanca para melhorar as condições dos doentes com FQ, bem como as suas famílias, nomeadamente ao nível da articulação dos serviços de saúde, apoio social e económico e disponibilização de assistência no domicílio, particularmente a intervenção de enfermagem de reabilitação

Na conclusão deste trabalho associa-se a descoberta de que este não terminou e que na realidade os dados apresentados apenas permitem concluir ter-se caminhado perante a inevitabilidade da produção do conhecimento de forma contínua e inacabada face à impossibilidade de alcançar a realidade estudada na sua total abrangência. Assim, através de uma forma de investigação aberta, almejou-se a compreensão das narrativas dos participantes, de molde a entender sentidos e significados de questões atribuídas às suas vivências.

À luz do objetivo geral deste trabalho, que visava a compreensão dos benefícios decorrentes de cuidados especializados de enfermagem de reabilitação, no domicílio, à pessoa com FQ e respetiva família, o conjunto dos achados desta tese permitiu responder aos objetivos específicos deste estudo. Destacando-se a importância atribuída aos cuidados de enfermagem de reabilitação, mas que infelizmente são muito limitados em termos de oferta ao doente com FQ no domicílio. Por sua vez, a perceção dos familiares do doente com FQ sobre o apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio, no geral, para além de apontar evidentes vantagens na assistência em casa da família, descerra uma série de preocupações; constrangimentos e sugestões, que

desbravam o caminho duma metodologia assistencial que se deve aplicar no contexto desta patologia. Ainda, resulta da avaliação da articulação entre cuidados hospitalares e recursos existentes na comunidade que o défice encontrado no domicílio revela uma estratégia centralizadora nos Centros de Referência, mas que, porém, não atingem o local onde o doente, a família e a comunidade se situam, e simultaneamente mais se sentem desprotegidos.

Desta feita, entende-se que as grandes áreas de análise estudadas, permitiram responder à problemática, evidenciando tanto a regularidade como a singularidade da experiência dos participantes da pesquisa.

Cabe ressaltar que as limitações da pesquisa constituem-se na impossibilidade de abranger os inúmeros factores e aspectos necessários para a análise das necessidades globais e totais da família e criança/adolescente nos seus domicílios. Tornou-se obvia a necessidade de aprofundar e construir pesquisas que melhor facilitem a descrição e compreensão dos desafios e complexidades que envolvem lidar com o tratamento da FQ no domicílio.

Resgatando a inquietação expressa no início do trabalho, onde se referiu que neste complexo processo assistencial, a noção inquietante da realidade no nosso país reside no acompanhamento centralizado nos centros de referência hospitalares, em detrimento do domicílio, acredita-se que pese embora o conhecimento produzido não transmita tranquilidade, contudo, ilumina a problemática e aponta direções em prol destes doentes e familiares.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALESINA, Alberto [et al.] - On the Origins of Gender Roles: Women and the Plough. **The Quarterly Journal of Economics**. ISSN 0033-5533 1531-4650. Vol. 128. n.º 2 (2013). p. 469-530.

ALMEIDA, Rui [et al.] - Fibrose Quística Revisão Actualizada dos Critérios de Diagnóstico. **Unidade de Imuno-alergologia Pediátrica: Acta Médica do Centro Hospitalar de V. N. de Gaia**. Vol. 3 (2016). p. 3-5.

ANDERSEN, Dorothy H. - Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. **Am J Dis Child**. ISBN 1938.01980140114013. Vol. 56. (1938). p. 344-399.

ANDERSEN, Dorothy; HODGES, Richard G. - Celiac syndrome; genetics of cystic fibrosis of the pancreas, with a consideration of etiology. **Am J Dis Child**. Vol. 72. (1946). p. 62-80.

ANNEY, Vicent N. - Ensuring the Quality of the Findings of Qualitative Research: Looking at Trustworthiness Criteria. **Journal of Emerging Trends in Educational Research and Policy Studies**. ISSN 2141-699. Vol. 5. n.º 2 (2015). p. 272-281.

ASKEW, Kristina [et al.] - Current characteristics, challenges and coping strategies of young people with cystic fibrosis as they transition to adulthood. **Clinical Medicine**. Vol. 17. n.º 2 (2017). p. 121-125.

BABO, M. M.; GUEDES, C. M.; MOTA, R.A. -A criança com fibrose quística, que implicações na família? In COSTA, M. A.; GOMES, B. P.; MARTINS, M. M. - **Enfermagem de Reabilitação**. Coimbra: Formasau. ISBN 9789898269126. (2010) p. 79-118.

BAILLIE, Lesley - Promoting and evaluating scientific rigour in qualitative research. **Nursing Standard**. Vol. 29. n.º 46 (2015). p. 36-42.

BALFOUR-LYNN, Ian- **Clinical Guidelines: Care of children with cystic fibrosis**. London: Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, 2014. ISBN 978 1 905813 28 3.

BARDIN, Laurence - **Análise de conteúdo**. Lisboa: edições 70, 2011. ISBN 978-972-44-1506-2

BARKER, Thomas H. [et al.] - 'I've got to prioritise': being a parent with cystic fibrosis. **Psychol Health Med.** [Em linha]. Vol. 22. n.º 6 (2017). p. 744-752. [Consultado em 04 de abril de 2019]. Disponível na www: <URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27654805> >.

BELL, Scott; AMARAL, Margarida; BOECK, Kris - New Pharmacological approaches for Cystic Fibrosis: Promises, progress, pitfalls. **Pharmacol Ther.** [Em linha]. Vol. 145. (2015). p. 19-34. [Consultado em 09 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: 12

BERGER, Roni - Now I see it, now I don't: researcher's position and reflexivity in qualitative research. **Qualitative Research.** ISSN 1468-7941. Vol. 15. n.º 2 (2013). p. 219-234.

BOECK, Kris; AMARAL, Margarida - Progress in therapies for cystic fibrosis. **Lancet Respiratory Medicine.** [Em linha]. Vol. 4. (2016). p. 662-674. [Consultado em 08 de fevereiro de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27053340> >.

BRANCH-SMITH, Cindy [et al.] - Bullying and mental health amongst Australian children and young people with cystic fibrosis. **American Journal of Orthopsychiatry.** ISSN 1939-0025. Vol. 88. n.º 4 (2018). p. 402-412.

BRANCO, Pedro S. [et al.] - **Temas de Reabilitação: Reabilitação Respiratória.** Porto: Medesign, [Em Linha]. 2012. [Consultado em 29 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://docplayer.com.br/6449699-Temas-de-reabilitacao-reabilitacao-respiratoria-pedro-soares-branco-e-colaboradores.html> >.

BREGNBALLE, Vibeke [et al.] - Barriers to adherence in adolescents and young adults with cystic fibrosis: A questionnaire study in young patients and their parents. **Dovepress - Patient Preference and Adherence.** [Em linha]. Vol. 5. (2011). p. 507-515. [Consultado em 18 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22114464> >.

BRITTO, Maria T. [et al.] - Differences between adolescents' and parents' reports of health-related quality of life in cystic fibrosis. **Pediatric Pulmonology.** Vol. 37. (2004). p. 165-171. ISSN 1099-0496.

BURGEL, Pierre-Regis [et al.] - Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. **Eur Respir J.** [Em linha]. Vol. 46. n.º 1 (2015). p. 133-41. [Consultado em 09 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25792639>>.

BURTIN, Cris; HEBESTREIT, Helge - Rehabilitation in patients with chronic respiratory disease other than chronic obstructive pulmonary disease: exercise and physical activity interventions in cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. **Respiration.** [Em linha]. Vol. 89. n.º 3 (2015). p. 181-9. [Consultado em 15 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25676797>>.

BUSH, Andrew; BILTON, Diana; HODSON, Margaret- **Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis.** CRC Press, 2016. ISBN 13-987-1-447-1-8001-5.

CAÇADOR, Andreia F. S. - **Doença crónica em crianças e adolescentes e a adaptação escolar.** Porto: Universidade do Porto, [s.n.] 2018. Tese de Mestrado.

CARDOSO, Ricardo M. T.; VIANA, Rui A. - Intervenção da Fisioterapia na Fibrose Quística: Uma Revisão Sistemática. **Arquivos de Medicina.** Vol. 25. n.º 5 (2011). p. 186-195. ISSN 2183-2447.

CASEY, Dymrna; MURPHY, Kathy. - Issues in using methodological triangulation in research. **Nurse Res.** [Em linha]. Vol. 16. n.º 4 (2009). p. 40-55. [Consultado em 28 de janeiro de 2019]. Disponível em WWW: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19653545>>.

CASTELLANI, Carlo [et al.] - ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. **J Cyst Fibros.** [Em linha]. Vol. 17. (2018). p. 153-178. [Consultado em 01 de maio de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29506920>>.

CASTRO, M. C., FIRMINA, M. C. - O Tratamento na Fibrose Cística e suas Complicações. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto.** Rio de Janeiro. ISSN 1983-2567. Vol. 10, nº 4 (2011). p. 82-108.

CHANG, Esther; JOHNSON, Amanda - **Chronic Illness & Disability - principles for nursing practice.** Australia: Elsevier Australia, 3ed. 2014. ISBN 9780729542616.

CHAREPE, Zaida B.; FIGUEIREDO, M. Henriqueta - Família e a criança com doença crónica: percursos transformativos e colaborativos. **Nursing**. ISSN 0104-0707. Vol. 23. (2011). p. 2-8.

CHUDLEIGH, Jane. [et al.] - Parents' Experiences of Receiving the Initial Positive Newborn Screening (NBS) Result for Cystic Fibrosis and Sickle Cell Disease. **J Genet Couns**. [Em linha]. Vol. 25. n.º 6 (2016). p. 1215-1226. [Consultado em 09 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27098418>>.

CONWAY, Steven [et al.] - European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. **Journal of Cystic Fibrosis**. [Em linha]. Vol. 13. (2014). p. 3-22. [Consultado em 11 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24856776> >.

COOKE, Alison; SMITH, Debbi; BOOTH, Andrew - Beyond PICO: the SPIDER tool for qualitative evidence synthesis. **Qual Health Res**. [Em linha]. Vol. 22. n.º 10 (2012). p. 1435-43. [Consultado em 02 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22829486>>.

CORDEIRO, Samara Macedo [et al.] - Experience of Adults with Cystic Fibrosis: A Prespective Based on Social Phenomenology. **Revista Brasileira Enfermagem**. ISSN 1984-0446. Vol. 71. (2018). p. 2891-2898.

COSTA, Anne Shirley [et al.] - Vivências de Familiares e Crianças e Adolescentes com Fibrose Cística. **Revista Brasileira Crescimento e Desenvolvimento Humano**. São Paulo. ISSN 0104-1282. Vol. 20, nº 2 (2010a), p-217-227.

COSTA, Maria Arminda M.; MARTINS, Maria Manuela; GOMES, Bárbara Pereira - **Enfermagem de Reabilitação**. Coimbra: Formasau, 2010b. ISBN 9789898269126.

DAMAS, Carla; AMORIM, Adelina; GOMES, I. - Fibrose quística: Revisão. **Revista Portuguesa de Pneumologia**. ISSN 0873-2159. Vol. 14. n.º 1 (2008). p. 89-112.

DARAWSHEH, Wesam - Reflexivity in research: Promoting rigour, reliability and validity in qualitative research. **International Journal of Therapy and Rehabilitation**. ISSN 1743-0003. Vol. 21. n.º 12 (2016). p. 560-568.

DAVIS, Pamela B. - Cystic fibrosis since 1938. **Am J Respir Crit Care Med**. [Em linha]. Vol. 173. n.º 5 (2006). p. 475-82. [Consultado em 09 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16126935>>.

DESPACHO - nº 6669/17. **DR Série II**. 148 (2017-08-02) 16069 - 16070.

DESPACHO - nº 1818/17. **DR Série II**. 43 (2017-03-01) 3871 - 3872.

DESPACHO - nº 9415/16. **DR Série II**. 140 (2016-07-22) 22805-22805.

DIAS, Maria Olívia - Um olhar sobre a família na perspetiva sistémica – o processo de comunicação no sistema familiar. **Gestão e Desenvolvimento**. Viseu. ISSN 0872-0215. Nº 19 (2011), p. 139-156.

DOODY, Owen; BAILEY, Maria E - Setting a research question, aim and objective. **Nurse Researcher**. [Em linha]. Vol. .23. n.º 4 (2016). p. 19-23. [Consultado em 25 de janeiro de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26997231> >.

EDWARDS, Danielle J. [et al.] - Information needs of parents of infants diagnosed with cystic fibrosis: Results of a pilot study. **J Child Health Care**. ISSN 1741-2889. Vol. 22. n.º 3 (2018). p. 382-392.

ELBORN, J. Stuart - Cystic fibrosis. **The Lancet**. ISSN 1474-547X. Vol. 388. (2016). p. 2519-2531.

ELBORN, J. Stuart [et al.] - Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis. **Eur Respir J**. ISSN 1399-3003. Vol. 47. n.º 2 (2016). p. 420-8.

ELO, Satu [et al.] - Qualitative Content Analysis. **SAGE Open**. ISSN 2158-2440. Vol. 4. n.º 1 (2014).

ELO, Satu; KYNGAS, Helvi - The qualitative content analysis process. **J Adv Nurs**. ISSN 1365-2648. Vol. 62. n.º 1 (2008). p. 107-15.

ELSAS, Caroline Rung [et al.] - Attitudes Toward Discussing Approved and Investigational Treatments for Cystic Fibrosis in Prenatal Genetic Counseling Practice. **J Genet Couns**. ISSN 1573-3599. Vol. 26. n.º 1 (2017). p. 63-71.

- ESTEVES, Marta - **Cuidar da Pessoa com Fibrose Quística Intervenção do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação, na Promoção do Autocuidado**. Lisboa: Escola Superior de Enfermagem, [s.n.], 2015. Tese de Mestrado
- EVERHART, Robin S. [et al.] - Identifying and Integrating Parent Priorities for Psychosocial Support Services in a Pediatric Cystic Fibrosis Clinic. **J Clin Psychol Med Settings**. ISSN 1573-3572. Vol. 26. n.º 2 (2019). p. 235-241.
- FAINT, Nicholas R. [et al.] - Investigating self-efficacy, disease knowledge and adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis. **J Paediatr Child Health**. ISSN 1440-1754. Vol. 53. n.º 5 (2017). p. 488-493.
- FAJAC, Isabelle - New treatments targeting the basic defects in cystic fibrosis. **Presse Med**. ISSN 2213-0276. Vol. 46. (2017). p. 165-175.
- FARBER, Julia Gray [et al.] - Difficult conversations: Discussing prognosis with children with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol**. ISSN 1099-0496. Vol. 53. n.º 5 (2018). p. 592-598.
- FARRELL, Philip - The prevalence of cystic fibrosis in the European Union. **J Cyst Fibros**. ISSN 1569-1993. Vol. 7. n.º 5 (2008). p. 450-3.
- FARRUGIA, Patricia [et al.] - Research questions, hypotheses and objectives. **Canadian Journal of Surgery**. ISSN 1488-2310. Vol. 53. n.º 4 (2010). p. 278-281.
- FERNANDES, Sara - **Rastreio Neonatal da Fibrose Quística – um pezinho, uma grande pegada**. Lisboa: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, 2016. Tese de mestrado.
- FIGUEIREDO, Maria Henriqueta - **Modelo dinâmico de avaliação e intervenção familiar-Uma Abordagem Colaborativa em Enfermagem de Família**. Loures: Lusociência, 2012. ISBN 9789728930837.
- FILIGNO, Stephanie S. [et al.] - Macronutrient intake in preschoolers with cystic fibrosis and the relationship between macronutrients and growth. **J Cyst Fibros**. ISSN 1873-5010. Vol. 16. n.º 4 (2017). p. 519-524.

FIRMIDA, Mônica de Cássia; LOPES, Agnaldo José - Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**. ISSN 1983-2567. Vol. 10. (2011).

FIXTER, Vera [et al.] - A Qualitative Analysis of the Information Needs of Parents of Children with Cystic Fibrosis prior to First Admission. **Journal of pediatric nursing** . ISSN 1532-8449. Vol. 34. (2017). p. 29-33.

FONTES, Fátima. - **O Adolescente com Fibrose Quística Impacto dos Cuidados de Enfermagem de Reabilitação Respiratória**. Viana do Castelo: Instituto Politécnico de Viana do Castelo, 2015. Tese de mestrado.

FORTIN, Marie-Fabienne - **Fundamentos e Etapas no Processo de Investigação**. Loures: Lusodidacta, 2009. ISBN 9789898075185.

GELLING, Leslie. - Qualitative research. **Nursing Standard**. ISSN 2047-9018. Vol. 29. n.º 30 (2015). p. 43-47.

GEORGE, Julia B. - **Teorias de Enfermagem**. Porto Alegre: Artmed, 2000. ISBN 0-8385-7053-4.

GRANEHEIM, U. H.; LUNDMAN, B. - Qualitative content analysis in nursing research: concepts, procedures and measures to achieve trustworthiness. **Nurse Educ Today**. ISSN 0260-6917. Vol. 24. n.º 2 (2004). p. 105-12.

GRIEP, Rosane Harter [et al.] - Validade de constructo de escala de apoio social do Medical Outcomes Study adaptada para o português no estudo Pró-Saúde. **Cadernos de Saúde Pública**. ISSN 0102-311X. Vol. 21. (2005). p. 703-714.

GROSSOEHME, Daniel H. [et al.] - Parent routines for managing cystic fibrosis in children. **J Clin Psychol Med Settings**. ISSN 1573-3572. Vol. 21. n.º 2 (2014). p. 125-35.

GUARDIANO, Micaela; GUEDES VAZ, Luísa - Fibrose quística – Caracterização clínica de uma amostra de doentes portugueses. **Revista Portuguesa de Pneumologia**. [Em linha]. Vol. XI. (2005). p. 381-406. [Consultado em 10 de abril de 2019]. Disponível na [www: <URL: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0873215915305146?via%3Dihub >](http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0873215915305146?via%3Dihub).

GUBA, Egon.; LINCOLN, Yvonna S. - **Handbook of qualitative research**. Thousand Oaks, CA: Sage, 1994.. ISBN 9781483349800. p. 105-116

HAMMONS, Amber J. [et al.] - **Diet and Exercise in Cystic Fibrosis**. 2015. - Family Mealtimes and Children with Cystic Fibrosis. ISBN 9780128000519.

HANSON, Shirley M. H. - **Enfermagem de Cuidados de Saúde à Família: Teoria, Prática e Investigação**. Loures: Lusodidacta, 2005. ISBN 978-972-8383-83-1.

HAYES, Steven C. [et al.] - Acceptance and commitment therapy: model, processes and outcomes. **Behaviour Research and Therapy**. ISSN 0005-7967. Vol. 44. (2006). p. 1-25.

HOCKENBERRY, Marilyn; WILSON, David - **Wong Enfermagem da Criança e do Adolescente** Loures, Portugal: Lusociência, 2014. ISBN 9789897480041.

HULLEY, Stephen B. [et al.] - **Designing Clinical Research**. Philadelphia PA: Lippincott Williams and Wilkins, 2007. ISBN 978-1-60831-804-9.

INGHAM-BROOMFIELD, Rebecca - A nurses' guide to Qualitative Research. **Australian Journal of Advanced Nursing**. [Em linha]. Vol. 32. n.º 3 (2014). p. 34-40. [Consultado em 25 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <http://www.ajan.com.au/Vol32/Issue3/4Broomfield.pdf> >.

JESSUP, Melanie. [et al.] - Parental Experience of Information and Education Processes Following Diagnosis of Their Infant With Cystic Fibrosis Via Newborn Screening. **J Pediatr Nurs**. ISSN 1532-8449. Vol. 31. n.º 3 (2016). p. 233-41.

KATKIN, Julie - **Wolters Kluwer Health. Cystic fibrosis: Clinical manifestations and diagnosis**. [Em linha]. (2013). [Consultado em 27 de Jan. de 2019]. Disponível na www:<URL: <http://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-and-diagnosis?> >.

KEENAN, Rebecca. - **An exploratory survey of factors affecting satisfaction with educational experiences for parents of children with Cystic Fibrosis**. Duquesne: Duquesne University, 2018. Tese de doutoramento

KEREM, Eitan [et al.] - Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. **Journal of Cystic Fibrosis**. ISSN 1569-1993.Vol. 4. (2005). p. 7-26.

KIRK, Susan; MILNES, Linda. - An exploration of how young people and parents use online support in the context of living with cystic fibrosis. **Health Expect.** ISSN 1369-7625. Vol. 19. n.º 2 (2016). p. 309-21.

KNOWLES, M.R. [et al.] - Abnormal ion permeation through cystic fibrosis respiratory epithelium. **Science.** ISSN 0036-8075. Vol. 221. (1983).

KOSOROK, M [et al.] - The incidence of cystic fibrosis. **Stat Med.** ISSN 0277-6715. Vol. 15. (1996). p. 449-462.

KRAUTH, Christian [et al.] - Cystic Fibrosis: Cost of Illness and Considerations for the Economic Evaluation of Potential Therapies. **Pharmacoeconomics.** ISSN: 1170-7690. Vol. 21. n.º 14 (2003). p. 1001-1024.

LEANDRO, Maria Engrácia - Transformações da Família na História do Ocidente **Theologica.** [Em linha].Vol. 1. (2006). p. 51-74. [Consultado em 21 de março de 2019]. Disponível na [www:<URL: https://repositorio.ucp.pt/bitstream/10400.14/12875/1/leandro.pdf >](https://repositorio.ucp.pt/bitstream/10400.14/12875/1/leandro.pdf).

LECHTZIN, Noah [et al.] - Home Monitoring of Patients with Cystic Fibrosis to Identify and Treat Acute Pulmonary Exacerbations. eICE Study Results. **Am J Respir Crit Care Med.** ISSN 1535-4970. Vol. 196. n.º 9 (2017). p. 1144-1151.

LINCOLN, Yvonna S.; GUBA, Egon G. - **Naturalistic inquiry.** Newbury Park, CA: Sage, 1985. ISBN 978-0803924314.

LONABAUGH, Kevin P. [et al.] - Cystic fibrosis-related education: Are we meeting patient and caregiver expectations? **Patient Educ Couns.** ISSN 1873-5134. Vol. 101. n.º 10 (2018). p. 1865-1870.

LOPES, Lurdes [et al.] - Prevalência da Fibrose Quística em Portugal. **Nascer e Crescer.** ISSN 0872-0754. Vol. 25. (2016). p. 22.

LUBAMBA, Bob [et al.] - Cystic Fibrosis: Insight into CFTR Pathophysiology and Pharmacotherapy. **Clin Biochem.** ISSN 1873-2933. Vol. 45. (2012). p. 1132-1144.

MAIURI, Luigi; KROEMER, Guido - Strategies for the etiological therapy of cystic fibrosis. **Cell Death Differ.** ISSN 1476-5403. Vol. 24. (2017). p. 1825-1844.

MARCÃO, Ana [et al.] - Cystic Fibrosis Newborn Screening in Portugal: PAP value in Populations with stringent rules for genetic studies. **International Journal of Neonatal Screening**. [Em linha]. Vol. 4. (2018). [Consultado em 07 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.mdpi.com/2409-515X/4/3/22#> >.

MARQUES, Cindy - **Efeitos da Atividade Física no Tratamento da Fibrose Quística: Uma Revisão Bibliográfica**. Porto: Universidade Fernando Pessoa, 2017. Projeto e Estágio Profissionalizante II

MARSON, Fernando; RIBEIRO, José; BERTUZZO, Carmen - **Personalized or Precision Medicine? The Example of Cystic Fibrosis**. ISSN 1663-9812. Vol. 8. (2017). p. 390.

MARTIN, S. Lorraine [et al.] - Ion channels as targets to treat cystic fibrosis lung disease. **J Cyst Fibros**. Vol. 17. (2018). p. 22-27. ISSN: 1873-5010

MATHER, Michael W. [et al.] - Going where other methods cannot: A systematic mapping review of 25 years of qualitative research in Otolaryngology. **Clin Otolaryngol**. ISSN 1749-4486. Vol. 43. n.º 6 (2018). p. 1443-1453.

MCILWAINE, M., [et al.] - Long-Term Comparative Trial of Two Different Physiotherapy Techniques; Postural Drainage With Percussion and Autogenic Drainage, in the treatment of Cystic Fibrosis. **Pediatr Pulmonol**. Vol.45. nº11 (2010) p. 1064-9.

MELEIS, Afaf Ibrahim - **Transitions Theory – Middle Range and Situation Specific Theories in Nursing Research and Practice**. New York, United States of America: Springer Publishing Company. (2010). ISBN 978-0-8261-0535-6.

MONTEIRO, Manuela; MATOS, Ana Paula; COELHO, Rui - A adaptação psicológica de mães cujos filhos apresentam Paralisia Cerebral: Revisão da literatura. **Revista Portuguesa de Psicossomática**. ISSN 0874-4696. Vol. 4. (2002). p. 149-178.

MOOLA, Fiona J. [et al.] - Physical Activity Counseling for Children With Cystic Fibrosis. **Respir Care**. ISSN 1943-3654. Vol. 62. n.º 11 (2017). p. 1466-1473.

MUTHER, Emily F. [et al.] - Overcoming psychosocial challenges in cystic fibrosis: Promoting resilience. **Pediatr Pulmonol**. ISSN 1099-0496. Vol. 53. n.º S3 (2018). p. S86-S92.

NAEHRIG, Susanne [et al.] - Cystic Fibrosis. **Dtsch Arztebl Int.** ISSN 1866-0452. Vol. 114. n.º 33-34 (2017). p. 564-574.

NICOLAIS, Christina J. [et al.] - Parent knowledge of disease management in cystic fibrosis: Assessing behavioral treatment management. **Pediatr Pulmonol.** ISSN 1099-0496. Vol. 53. n.º 2 (2018). p. 162-173.

NOBLE, Helen; SMITH, Joanna - Qualitative data analysis: a practical example. **Evidence Based Nursing.** ISSN 1468-9618. Vol. 17. n.º 1 (2014). p. 2-3.

NOBLE, Helen; SMITH, Joanna - Issues of validity and reliability in qualitative research. **Evidence Based Nursing.** ISSN 1367-6539. Vol. 18. n.º 2 (2015). p. 34-35.

OLTMANN, Shannon M. - Qualitative Interviews: A Methodological Discussion of the Interviewer and Respondent Contexts. **Forum: Qualitative Social Research.** ISSN 1438-5627. Vol. 17. n.º 2 (2016). p. 1-16.

ORDEM DOS ENFERMEIROS. Lisboa - Legislação da OE- **Regulamento das Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação.** Lisboa: Ordem dos Enfermeiros, 2019.

PAIS, Sofia. [et al.] - Os Contextos e as Práticas da Educação para a Saúde em torno da Doença Crónica. **Educação, Sociedade & Culturas.** Porto. Vol. 39. (2013). p. 31-51.

PAPADOPOULOU, H.A; TSANAKAS, J. - Results of active cycle of breathing techniques and conventional physiotherapy in mucociliary clearance in children with cystic fibrosis. **Hippokratia.** Vol.11. nº4 (2007) p. 202-204.

PECKHAM, D [et al.] - Delayed diagnosis of cystic fibrosis associated with R117H on a background of 7T polythymidine tract at intron 8. **Journal of Cystic Fibrosis.** ISSN 1569-1993. Vol. 5. (2006). p. 63-65.

PEREIRA, Luisa [et al.] - **Genetic Characterization of Cystic Fibrosis Patients in Portugal** Barcelona, Spain: In Proceedings of the 23RD annual congress of European Respiratory Society, [Em linha]. (2013). [Consultado em 07 de abril de 2019]. Disponível na www:<URL: https://erj.ersjournals.com/content/42/Suppl_57/P1191 >.

PETERS, Kath; HALCOMB, Elizabeth - Interviews in qualitative research: A consideration of two very different issues in the use of interviews to collect research data. **Nurse Researcher**. ISSN 1351-5578. Vol. 22. n.º 4 (2015). p. 6-7.

PHILLIPS, G.E. [et al.]. - Comparison of Active Cycle of Breathing and High-Frequency Oscillation Jacket in Children With Cystic Fibrosis. **Pediatr Pulmonol**, Vol.37. nº:71 (2004). p.5.

PICON, Paulo [et al.] - Fibrose Cística - Manifestações Pulmonares. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas**. [Em linha]. (2010). [Consultado em 05 de março de 2019]. Disponível na [www:<URL: http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-fibrose-cistica-manif-pulm-retificado-livro-2010.pdf >](http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-fibrose-cistica-manif-pulm-retificado-livro-2010.pdf).

PIZZIGNACCO, Tainá Maués Pelúcio - **Escolhas, caminhos e cuidados: o itinerário terapêutico de crianças com Fibrose Quística**. Ribeirão Preto: Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto/USP, 2013. Tese de doutoramento

PIZZIGNACCO, Tainá Maués Pelúcio; LIMA, Regina Aparecida Garcia - O Processo de Socialização de Crianças e Adolescentes com Fibrose Cística: Subsídios para o Cuidado de Enfermagem. **Revista Latino Americana de Enfermagem**. São Paulo. ISSN 1518-8345. Vol. 14. (2006).

POP-JORDANOVA, N.; DEMERDZIEVA, A. - Emotional health in children and adolescents with cystic fibrosis. **PRILOZI**. Vol. 37. n.º 1 (2016). p. 65-74. ISSN 2443-9827.

PORTUGAL. Direção Geral da Saúde - **Cuidados Respiratórios Domiciliários: Prescrição de Oxigenoterapia**. Lisboa: Direção Geral de Saúde, 2015a.

PORTUGAL. Direção Geral da Saúde - **Diagnóstico da Fibrose Quística em Idade Pediátrica e no Adulto**. Lisboa: Direção Geral de Saúde, 2015b

PORTUGAL. Direção Geral da Saúde - **Insulinoterapia na Diabetes Mellitus tipo 2**. Lisboa: Direção Geral de Saúde, 2015c

PORTUGAL. Direção Geral da Saúde - **Tratamento e Seguimento da Fibrose Quística em Idade Pediátrica e no Adulto**. Lisboa: Direção Geral de Saúde, 2015d

PORTUGAL. Direção Geral da Saúde - **Programas de Reabilitação Respiratória nos Cuidados de Saúde Primários**. Lisboa: Direção Geral de Saúde, 2019

QUINTON, Paul M. - Chloride impermeability in cystic fibrosis. **Nature**. [Em linha]. Vol. 301. (1983). [Consultado em 06 de março de 2019]. Disponível na www:<URL: <https://www.nature.com/articles/301421a0>>.

QUITTNER, Alexandra L. [et al.] - The psychological burden of cystic fibrosis. **Curr Opin Pulm Med**. ISSN 1531-6971 .Vol. 22. n.º 2 (2016). p. 187-91.

QUITTNER, Alexandra L. [et al.] - Prevalence and impact of depression in cystic fibrosis. **Current Opinion in Pulmonary Medicine**. ISSN 1531-6971Vol. 14. (2008). p. 582-588.

REISINHO, Conceição; CARVALHO, Fernanda; OLIVEIRA, Fernando - Qualidade de Vida dos Pais da Criança com Doença Crónica. In SEQUEIRA, Carlos [et al.] - **Saúde e Qualidade de Vida: Estado da Arte**. Porto: Núcleo de Investigação em Saúde e Qualidade de Vida - Escola Superior de Enfermagem do Porto, 2009. p. 95-98. ISBN 9789899610316.

REISINHO, Maria Conceição; GOMES, Bárbara - O adolescente com fibrose cística: Crescer na diferença. **Revista Portuguesa de Enfermagem de Saúde Mental**. ISSN 1647- 2160. Vol. 3. (2016).

RIBEIRO, José Dirceu [et al.] - Controvérsias na fibrose cística - do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria - Sociedade Brasileira de Pediatria**. Rio de Janeiro. ISSN 0021-7557. Vol. 78. (2002). p. 171-186.

ROBINSON, Sarah C. - **Familial Expressed Emotion and Hospitalization of Cystic Fibrosis Patients**. San Diego: Alliant International University San Diego, 2018. ISSN 1801-3970.

RONAN, Nicola J.; ELBORN, Joseph Stuart; PLANT, Barry J. - Current and emerging comorbidities in cystic fibrosis. **Presse Med**. ISSN 2855-4721. Vol. 46. (2017). p. 125-138.

RUBIN, Bruce K. - Cystic Fibrosis 2017-The Year in Review. **Respir Care**. ISSN 1943-3654. Vol. 63. (2018). p. 238-241.

- RUEEGG, Corina. S. [et al.] - Newborn screening for cystic fibrosis - The parent perspective. **J Cyst Fibros**. ISSN 1873-5010. Vol. 15. n.º 4 (2016). p. 443-51.
- SABHARWAL, Sabina. - Gastrointestinal Manifestations of Cystic Fibrosis. **Gastroenterology & Hepatology**. ISSN2733-0503. Vol. 12. (2016).
- SALVATORE, Donatello; BUZZETTI, Roberto; MASTELLA, Gianni - Update of literature from cystic fibrosis registries 2012-2015. Part 6: Epidemiology, nutrition and complications. **Pediatr Pulmonol**. ISSN 1099-0496. Vol. 52. n.º 3 (2017). p. 390-398.
- SANTOS, Margarida - **Vivência Parental da Doença Crónica - Estudo sobre a experiência subjectiva da doença em mães de crianças com fibrose quística e com diabetes**. Lisboa: Colibri, 2010. ISBN 9789727729630
- SILVEIRA, Maria Lúcia de - Família: conceitos sócio-antropológicos básicos para o trabalho em saúde. **Fam. Saúde Desenv**. ISSN 1517-6533. Vol. 2. (2000). p. 5864.
- SMYTH, Wendy [et al.] - Family-centred care in cystic fibrosis: a pilot study in North Queensland, Australia. **Nurs Open**. ISSN 2054-1058. Vol. 4. n.º 3 (2017). p. 168-173.
- SOUSA, Luís Manuel Mota de [et al.] - Modelos de Formulação da Questão de Investigação na Prática Baseada na Evidência. **Revista Investigação em Enfermagem**. (2018). p. 31-39.
- STANTON, Annette L.; REVENSO, A. Tracey; TENNEN, Howard - Health Psychology: Psychological adjustment to chronic disease. **Annual Review of Psychology**. ISSN 58.110405.085615. Vol. 58. (2007). p. 565-592.
- STEPHENSON, Anne L. [et al.] - The changing epidemiology and demography of cystic fibrosis. **Presse Med**. ISSN 2213-0276. Vol. 46. n.º 2 (2017). p. 87-95.
- STREKALOVA, Yulia A. - Finding Motivation: Online Information Seeking Following Newborn Screening for Cystic Fibrosis. **Qual Health Res**. ISSN 1049-7323. Vol. 26. n.º 9 (2016). p. 1180-90.
- TLUCZEK, Audrey [et al.] - Impact of Intermediate Cystic Fibrosis Classification on Parents' Perceptions of Child Vulnerability and Protectiveness. **J Fam Nurs**. ISSN 1074-8407. Vol. 25. n.º 2 (2019). p. 287-313.

TOINTON, Kristy; HUNT, Jane - How holistic nursing can enhance the quality of life of children with cystic fibrosis. **Nurs Child Young People**. ISSN 2046-2344. Vol. 28. n.º 8 (2016). p. 22-25.

TORRES, Tania - **Eficácia da Atividade Física em Crianças com Fibrose Quística: Uma Revisão Bibliográfica**. Porto: Universidade Fernando Pessoa, 2018. Licenciatura em Fisioterapia - Projeto e Estágio Profissionalizante II

VAREKOJIS, S.M., [et al.] - A Comparison of the Therapeutic Effectiveness of and Preference for Postural Drainage and Percussion, Intrapulmonary Percussive Ventilation, and High-Frequency Chest Wall Compression in Hospitalized Cystic Fibrosis Patients. **Respir Care**. Vol. 48. nº1 (2003) p. 24-8.

VILARINHO, Laura [et al.] - **Programa Nacional de Diagnóstico Precoce**. Lisboa: Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, 2018. ISSN 978-989-8794-57-4

WAINWRIGHT, Claire E. [et al.] - Lumacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR. **N Engl J Med**. ISSN 1533-4406. Vol. 373. n.º 3 (2015). p. 220-31.

WHITTEMORE, R.; CHASE, S. K. ; MANDLE, C. L. - Validity in qualitative research. **Qual Health Res**. ISSN 1049-7323. Vol. 11. n.º 4 (2001). p. 522-37.

WIENCEK, Joseph R.; LO, Standy F. - Advances in the Diagnosis and Management of Cystic Fibrosis in the Genomic Era. **Clin Chem**. ISSN 1530-8561. Vol. 64 nº 6 (2018).p. 896-906.

APÊNDICES

APÊNDICE I – Guião da Entrevista

Guião de Entrevista ao familiar

O estudo que se pretende efetuar tem como objetivo geral:

- *Compreender os benefícios decorrentes de cuidados especializados de Enfermagem de Reabilitação, no domicílio, à pessoa com FQ e respetiva família.*

Como objetivos específicos pretende-se:

- Identificar cuidados domiciliários especializados de Enfermagem de Reabilitação disponíveis ao doente com FQ;
- Conhecer a perceção dos familiares do doente com FQ sobre o apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio;
- Avaliar a articulação entre cuidados hospitalares e recursos existentes na comunidade

..... //

Data: __ / __ / ____

DADOS ENTREVISTADO(A)

Parentesco/Relação com a criança: _____

Género: Masculino ☐ Feminino ☐

Idade (anos): <25 ☐ 25-35 ☐ 35-45 ☐ Mais de 45 ☐

Grau de Formação Académica: 1º Ciclo ☐ Ensino Básico ☐ Secundário ☐

Licenciatura ☐ Mestrado ☐ Doutoramento ☐

Profissão: _____ Ativo ☐ Desempregado ☐

Cuidador informal: Sim ☐ Não ☐

DADOS CRIANÇA

Seguimento no Hospital: _____

Idade Diagnóstico (anos): _____ Idade Atual: _____

TEMAS A ENTREVISTAR:

1) PERCEÇÃO DA DOENÇA

- a) O que sabe sobre a doença?
- b) O que sabe sobre o tratamento?
- c) Quem lhe forneceu mais informações sobre a doença e o tratamento?
- d) Quem é o técnico de saúde que lhe tem dado mais apoio (esclarecimento de dúvidas; disponibilidade; ...)?

2) CUIDADOS ESPECIALIZADOS

2.1) Apoio hospitalar

- a) O seguimento é efetuado num centro especializado? Desde quando?
- b) De momento quais as especialidades que fazem o seguimento?
- c) Já foi efetuada alguma visita domiciliária por algum elemento da equipa hospitalar? Se sim, quem efetuou a visita? Pode descrever o que foi feito e como avalia?
- d) Existe alguma articulação entre o hospital e os recursos da comunidade (Centro de Saúde, ...)?
- e) Já alguma vez recorreu ao Serviço de Urgência? Como se sentiu nessa situação?

2.2) Apoio centro de saúde

- a) É efetuado seguimento pelo médico de família?
- b) É disponibilizado apoio por parte do Enfermeiro? Qual ?
- c) Que outros apoios lhe são oferecidos pelo Centro de saúde? (Enfermagem de Reabilitação; Psicologia; Nutrição; Assistente Social; ...)?
- d) As visitas ao domicílio do Centro de Saúde em que consistem?

2.3) Cinesiterapia respiratória

- a) Já teve apoio de Enfermagem de Reabilitação?
- b) O que sabe sobre cinesiterapia respiratória?
- c) Faz? Onde? Com que periodicidade?
- d) Quem faz, orienta e ensina na realização deste programa? A criança e os pais foram ouvidos?
- e) Dos elementos da família, quem ajuda a criança a realizar técnicas de cinesiterapia respiratória no domicílio?
- f) Foi incentivada a prática de exercício físico? A criança pratica algum desporto? Se sim, qual e com que regularidade? Quem orienta a prática de exercício físico?
- g) O que considera que poderia ser alterado para que a cinesiterapia respiratória resultasse melhor?

2.4) Cuidados de enfermagem

- a) Utiliza equipamentos e artigos clínicos para efetuar nebulizações, inalação de medicamentos ou oxigénio? Se sim, quem efetua a avaliação da utilização? Foram efetuados ensinos para capacitação? Se sim, os ensinos são efetuados no domicílio e enquanto usa os recursos? Quem verifica o estado do equipamento? Com que periodicidade?
- b) Quando necessita de efetuar antibióticos endovenosos tem apoio de enfermagem no domicílio? Se sim, em que consiste esse apoio?
- c) Se surgir uma dúvida ou necessidade de aconselhamento tem algum contacto disponível 24h/dia?

2.5) Considerações pessoais

- a) Que tipo de apoio mais necessita?
- b) Que dúvidas tem frequentemente e gostaria de esclarecer?
- c) Como considera / como se sente com o apoio que tem no seu domicílio?
- d) Tem algum assunto que gostaria de abordar ou algo que gostaria de acrescentar?

...

Obrigado por participar.

Agradecemos a sua disponibilidade.

APÊNDICE II - Regras Aplicadas na Elaboração de Categorias

		CATEGORIA DE ANÁLISE	Regra aplicada
1	1.1	Diagnóstico	Conhecimento adquirido e vivência experienciada pelos cuidadores no diagnóstico de FQ.
	1.2	Tipo de Doença	Conhecimento dos cuidadores acerca da doença, nomeadamente, genética e curso da patologia.
	1.3	Sinais orgânicos	Reconhecimento pelos cuidadores de manifestações do quadro clínico da FQ na criança e percepção acerca da doença.
	1.4	Fontes de informação	Identificação de estratégias, pessoas e ferramentas para obtenção de informação acerca da doença, por parte dos cuidadores.
2	2.1	Farmacológico	Valor atribuído pelos cuidadores à componente farmacológica do tratamento da FQ.
	2.2	Não Farmacológico	Valor atribuído pelos cuidadores às componentes não farmacológicas do tratamento da FQ, tais como, a reabilitação respiratória, o exercício físico e a alimentação.
	2.3	Preventivo	Valor atribuído pelos cuidadores à componente preventiva do tratamento da FQ, tais como, a vacinação, controle de infeção por contacto, variação de temperatura ambiente/alterações climáticas.
3	3.1	Centro de Saúde	Percepção dos cuidadores acerca do apoio proporcionado pelos Centros de Saúde para a continuidade de cuidados no domicílio.
	3.2	Domicílio	Percepção dos cuidadores acerca da importância da continuidade de cuidados no domicílio.
	3.3	Associação	Percepção dos cuidadores acerca do apoio proporcionado pelas Associações para a continuidade de cuidados no domicílio.
	3.4	Apoio Técnico	Percepção dos cuidadores acerca do apoio proporcionado pelas empresas que prestam apoio técnico para a continuidade de cuidados no domicílio.
	3.5	Apoio de urgência	Percepção dos cuidadores sobre o apoio disponibilizado pelos Centros de Referência e outros serviços de urgência hospitalares, em situações extraordinárias e/ou urgentes.

4	4.1	Positiva	Valor atribuído pelos cuidadores à RR, tais como, percepção da importância para a eficácia do tratamento; complementariedade proporcionada pelas ajudas técnicas; desenvolvimento dos programas no domicílio.
	4.2	Negativa	Percepção dos cuidadores face aos constrangimentos à realização de RR, tais como, interferências no quotidiano; desmotivação; escassa oferta de serviços; barreiras burocráticas.
5	5.1	Desamparo	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ sob a forma de falta de proteção relativamente à situação ou abandono.
	5.2	Humilhação	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ, caracterizada por sensação de rebaixamento infligido por outrem de forma propositada e cruel.
	5.3	Angústia	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ de uma emoção que precede algo, sob a forma de insegurança e simbolização de perigos (reais ou imaginários) acompanhado de ressentimento.
	5.4	Medo	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ, caracterizada pelo medo e incerteza da perda do filho doente ou de algo tido como fundamental para a sua sobrevivência.
	5.5	Preocupação	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ, caracterizada por pensamentos com projeções futuras sobre algo prejudicial que venha eventualmente acontecer.
	5.6	Dificuldade em compreender a doença	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ sob a forma de falta de entendimento da situação clínica.
	5.7	Racionalização	Manifestação psicológica do cuidador da criança com FQ, caracterizada por mecanismos de defesa para justificar as suas atitudes e comportamentos, por meio de argumentos que fornecem um peso racional.
6	6.1	Alterações das rotinas	Percepção dos cuidadores acerca das mudanças no contexto familiar, nomeadamente, constrangimentos laborais, expressão da responsabilidade e dedicação, e comprometimento da família no apoio ao elemento doente.

	6.2	Económico financeiro	Perceção dos cuidadores acerca dos constrangimentos que a assistência na FQ, provoca no orçamento familiar.
7	7.1	Terapêutica farmacológica	Perceção dos cuidadores acerca da medicação, nomeadamente a dificuldade na disponibilização dos fármacos inovadores e consequente influência no prognóstico.
	7.2	Escola	Perceção dos cuidadores sobre as dificuldades relacionadas com o desenvolvimento da atividade escolar.
	7.3	Défice de formação dos profissionais	Perceção dos cuidadores acerca das situações geradas pela formação insuficiente dos profissionais de saúde, susceptíveis de prejudicar ou criar constrangimentos na assistência ao doente FQ.

APÊNDICE III – Parecer da Comissão de Ética

COMISSÃO DE ÉTICA

da **Unidade Investigação em Ciências da Saúde: Enfermagem** (UICISA: E)
da **Escola Superior de Enfermagem de Coimbra** (ESENFC)

Parecer Nº P536/11-2018

Título do Projecto: A Enfermagem de reabilitação e a pessoa com Fibrose Quística no domicílio.

Identificação das Proponentes

Nome(s): José Carlos Rocha da Silva

Filiação Institucional: ESS do Instituto Politécnico de Viana do Castelo

Investigador Responsável/Orientador: Professora Doutora Maria José Lopes da Fonseca

Relator: Rogério Manuel Clemente Rodrigues

Parecer

O estudo apresentado integra-se em Dissertação de Mestrado em Enfermagem de Reabilitação da Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo. Tem como foco a caracterização dos doentes com fibrose quística (FQ) e as suas necessidades.

É objectivo geral *"compreender os benefícios decorrentes de cuidados especializados de Enfermagem de Reabilitação, no domicílio, à pessoa com FQ e respectiva família"* e objectivos específicos *"Identificar cuidados domiciliários especializados de enfermagem de Reabilitação disponíveis ao doente com FQ; Conhecer a percepção dos familiares do doente com FQ sobre o apoio técnico dos profissionais de saúde no domicílio; Avaliar a articulação entre cuidados hospitalares e recursos existentes na comunidade"*.

O estudo é definido como *"...qualitativo do tipo exploratório descritivo"*.

Os participantes serão *"...pais de crianças com idade igual ou inferior a 17 anos e 364 dias com diagnóstico de fibrose quística (FQ) residente em Portugal..."* até final *"... de Setembro de 2018"* *"... residentes na região norte de Portugal"*. A amostragem será *"... por conveniência"*.

No documento submetido:

- Estão definidos os critérios de inclusão;
- São apresentados os instrumentos de recolha de dados (Guião de entrevista);
- É garantida a participação livre, voluntária e informada das participantes;
- É garantida a confidencialidade dos dados recolhidos;
- Não são identificados danos para os participantes.

Pelo exposto o parecer da Comissão de Ética da UICISA-E é **favorável** ao estudo tal como apresentado. No entanto, se para recolha de dados as entrevistas forem gravadas deve ficar expresso na declaração de consentimento que as mesmas serão destruídas após transcrição.

O relator:

Rogério Manuel Clemente Rodrigues

Data: 12/12/2018 O Presidente da Comissão de Ética:

Maria Helena Botelho

APÊNDICE IV – Declaração de Consentimento Informado

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO INFORMADO, LIVRE E ESCLARECIDO PARA PARTICIPAÇÃO EM INVESTIGAÇÃO

de acordo com a Declaração de Helsínquia¹ e a Convenção de Oviedo²

Por favor, leia com atenção a seguinte informação. Se achar que algo está incorreto ou que não está claro, não hesite em solicitar mais informações. Se concorda com a proposta que lhe foi feita, queira assinar este documento.

Título do estudo: A Enfermagem de reabilitação e a pessoa com Fibrose Quística no domicílio

Enquadramento: Investigação no âmbito do Curso de Mestrado em Enfermagem de reabilitação da ESS-IPVC tendo como orientador a Professora Doutora Maria José Fonseca e realizado pelo mestrando José Carlos Rocha da Silva. Resulta das inquietações profissionais e pessoais do investigador, da relevância e impacto que os cuidados de saúde, particularmente da enfermagem de reabilitação prestados no domicílio, têm no controlo da doença e qualidade de vida das famílias e doentes

Explicação do estudo: Estudo qualitativo, exploratório descritivo, a realizar junto de pais de crianças residentes na região norte de Portugal, com idade igual ou inferior a 17 anos e diagnóstico de fibrose quística. A recolha de dados será feita através de uma entrevista com gravação áudio, sobre as necessidades de cuidados especializados de enfermagem de reabilitação, no domicílio.

Condições: A participação neste estudo é totalmente voluntária, não acarretando quaisquer custos, podendo retirar o seu consentimento em qualquer etapa do estudo, sem necessidade de facultar explicações aos seus responsáveis e com total ausência de prejuízos, assistenciais ou outros, caso não queira participar.

Ao decidir participar pode efetuar todas as questões que considerar necessárias para o seu esclarecimento ou facultar informações aos responsáveis do estudo em qualquer etapa do mesmo.

Confidencialidade e anonimato: Os dados recolhidos para o presente estudo são de uso exclusivo do investigador e tratados de modo a garantir a sua confidencialidade. A informação recolhida será tratada com a máxima confidencialidade promovendo o seu anonimato. A análise dos dados recolhidos será efetuada em ambiente que garanta a privacidade dos mesmos, sendo os mesmos utilizados exclusivamente pelos investigadores envolvidos no projeto. Todos os eventuais dados áudio decorrentes das entrevistas serão destruídos após transcrição.

Assinatura do responsável pelo projeto:

O Investigador: _____

//

Declaro ter lido e compreendido este documento, bem como as informações verbais que me foram fornecidas pela/s pessoa/s que acima assina/m. Foi-me garantida a possibilidade de, em qualquer altura, recusar participar neste estudo sem qualquer tipo de consequências. Desta forma, aceito participar neste estudo e permito a utilização dos dados que de forma voluntária forneço, confiando em que apenas serão utilizados para esta investigação e nas garantias de confidencialidade e anonimato que me são dadas pelo/a investigador/a.

Nome: _____

Assinatura: _____

Data, ____ / ____ / ____

ESTE DOCUMENTO É COMPOSTO DE 1 PÁGINA E FEITO EM DUPLICADO: UMA VIA PARA O INVESTIGADOR, OUTRA PARA A PESSOA QUE CONSENTE

¹ http://portal.arsnorte.min-saude.pt/portal/page/portal/ARSNorte/Comiss%C3%A3o%20de%20%C3%89tica/Ficheiros/Declaracao_Helsinki_2008.pdf

² <http://dre.pt/pdf1edi/2001/01/003A00/00140036.pdf>

**APÊNDICE V – Matriz de redução de dados _ Grelha de
Categorização das Entrevistas_**

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
Conhecimento sobre a doença	1.1	Diagnóstico	1.1.1	Realização de exames	- “(...) na altura a prova do suor foi feita no Instituto Ricardo Jorge (...) “(E1); - “(...) Desde antes dos 8 meses que ela tinha sintomas, mas o diagnostico só foi feito com 5 anos (...) ela com 8 meses fez uma pneumonia, chegou a fazer antibióticos injetáveis, depois melhorava, mas estava sempre com aquela tosse, eu sabia que não estava bem (...) voltamos ao médico de família e fazia antibiótico em cima de antibiótico e não melhorava(...)”. (E2); - “(...) a prova do suor foi positiva (...)” (E2); - “(...) Desde os dois anos começamos a notar que ele tinha muita tosse e expectoração e achamos que não era normal, levávamos ao pediatra e ele dava medicação para não tossir, (...) isto foi durante 3 anos (...)” (E3); - “(...) em dezembro de 2015 ele estava muito mal, devia ter uma pneumonia, (...) fez então o teste do suor e deu positivo... depois era para repetir, mas não fez (...) decidiram fazer logo o teste genético que deu positivo (...)” (E3); - “(...) O diagnóstico foi realizado através da prova do suor (...) e fez testes genéticos e deu a confirmação final que ela tinha FQ (...)” (E4); - “(...) O diagnóstico não foi realizado através da prova do suor (...) foram feitas análises no Instituto Ricardo Jorge(...)” (E5); - “(...) não sei porque meio descobriram (...) lembro-me que depois de descobrirem nós pais fomos colher sangue para ver qual era a mutação(...)” (E6); - “(...) já fez teste de suor(...)disseram a mutação, mas eu sinceramente (...)”(E7); - “(...) foram momentos muitos difíceis aqueles em que aguardávamos o diagnóstico (...) tivemos que passar pela desconfiança de todos, desde a família aos profissionais, até os maiores craques da medicina e na área das doenças raras andaram demasiado preocupados em encontrar justificações psicológicas para a minha insistência e não notaram nos sinais que para mim agora são óbvios (...) foi preciso mais um internamento e que uma gastroenterologista que decidi ser objetiva fazer por fim o diagnóstico (...) ao fim de tanto tempo (...) recordo-me de ir ao hospital de V. e uma pediatra que nunca tinha estado em contacto com o P. só por dizer que era o terceiro episódio de prolapso retal nos dizer que havia grande probabilidade de FQ (...) hoje olho para trás e pergunto porque não diagnosticaram mais cedo? (...)” (E8); - “(...) após tanto tempo e com tantos especialistas a estudarem o caso, o centro de referência do São João demorou desde o primeiro internamento com sete meses até aos dois anos e meio para fazer o diagnóstico de uma FQ com sintomas de livro! (...)” (E8);
			1.1.2	Apoio no diagnóstico	- “(...) obviamente numa altura de diagnóstico faz falta tudo, (...) faz falta apoio à família, acompanhar essas pessoas durante um tempo, que na minha altura por exemplo não houve e eu senti que fez falta, (...) acho que faz falta apoio às famílias, eu na altura com 3 filhos e um deles doente, sinceramente, fiquei (...) entrei em parafuso! (...) depois fui organizando (...) se calhar devia haver apoio a isso (...)” (E5); - “(...) depois de nos ser dito o diagnóstico sentimos que não existe uma rede de apoio (...) as consultas e os exames sucedem-se, mas as alterações a todos os níveis da nossa vida são geridas exclusivamente por nós (...) na realidade o apoio que nos deram para além do hospital foi zero! (...)” (E8);
	1.2	Tipo de Doença	1.2.1	Genética	- “É a Delta 508“(E1); - “(...) não tenho a certeza se fez o teste genético ou não (...)” (E2); - “(...) foi-me logo explicado que tinha a ver com genes, que a mãe e o pai tinham (...) os dois doavam (...)” (E2); - “(...) tem uma mutação Delta F 508 (...)” (E3); - “(...) tem uma mutação que acho que é a mais forte, a 558 (...)” (E4); - “(...) é uma doença genética (...) é a N1303K (...)” (E5); - “(...) tem uma mutação N1303K (...)” (E6); - “(...) eles disseram a mutação, mas eu sinceramente (...) é a F508, acho (...)” (E7); - “(...) os testes genéticos revelaram uma mutação DF508 (...)” (E8);
			1.2.2	Patologia Crónica / Incurável	- “(...) é uma doença que está sempre a produzir (...)” (E1); - “(...) pois toda a gente sabe que estas crianças têm de continuar sempre o tratamento (...) não é ao fim de três meses que

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					ficam bons (...)” (E3); - “(...) é uma doença (...) degenerativa (...)” (E5); - “(...) É uma doença crônica muito grave, é uma doença rara (...)” (E6); - “De momento ainda não existe uma cura efetiva, existem medicamentos que já são uma pedra no charco (...)” (E8); - “(...) o tratamento é para toda a vida, tentamos viver um dia de cada vez porque sabemos que não é fácil e continuamos à espera que nos sejam dadas as mesmas oportunidades de medicamentos que já existem noutros países, mas sabemos que não podemos parar nenhuma parte do tratamento e tentamos motivar o P. na esperança da cura e para continuar porque acreditamos na cura (...)”(E8);
	1.3	Sinais orgânicos	1.3.1	Multissistêmicos	- “(...) afeta o pâncreas, pulmões, sistema digestivo (...)” (E1); - “(...) afeta os órgãos todos (...) o rim estava já um bocadinho fibrótico (...) o coração pode ficar mais cansado (...) os pulmões são os órgãos mais afetados (...) o intestino é afetado e têm muitas vezes fezes gordurosas (...)” (E2); - “(...) afeta os pulmões, o pâncreas, o intestino, sistema reprodutor (...)” (E3); - “(...) é uma doença multissistêmica, que implica muitas coisas (...)” (E5); - “(...) ataca aos pulmões, mas para além dos pulmões interfere com os intestinos, por aquilo que os médicos dizem(...) o pâncreas e (...) não sei mais (...)” (E7); - “(...) esta doença não afeta apenas os pulmões, aliás no caso do P. no início o que se destacou mais foi a falta de enzimas pancreáticas, portanto além do pâncreas e dos pulmões afeta também outros órgãos tal como os intestinos (...)” (E8);
			1.3.2	Pulmonares	- “(...) no caso dela, por mais expetoração que ela liberte o próprio sistema dela faz com que ela tenha sempre expetoração em demasia (...)” (E1); - “(...) os pulmões são os órgãos mais afetados (...)” (E2); - “(...) o pulmão é o órgão mais afetado (...)” (E4); - “(...) eu penso que é o pulmão(...) na minha opinião é o pulmão (...)” (E5); - “(...) resumidamente, também os pulmões (...)” (E6); - “(...) ataca aos pulmões (...)” (E7); - “(...) esta doença não afeta apenas os pulmões(...)” (E8);
			1.3.3	Gastrointestinais	- “(...) o intestino é afetado e têm muitas vezes fezes gordurosas(...) fazia fezes muitas vezes (...) a partir de um ano é que começou a fazer as necessidades sem a fralda, é que começou a ser as fezes muito (...) viscosas (...)” (E2); - “(...) deitava tudo fora e as fezes eram esponjosas e com gordura (...)” (E3); - “(...) o R. é um caso em que a parte gástrica está mais implicada (...)” (E5); - “(...) neste caso à L. afetou logo os intestinos, teve um ileo meconial, foi operada, foi-lhe retirado 20cm de intestino, e afeta o pâncreas (...)” (E6); - “(...) interfere com os intestinos, por aquilo que os médicos dizem (...)o pâncreas (...)” (E7); - “(...) afeta também outros órgãos tal como os intestinos (...)”(E8);
	1.4	Fontes de informação	1.4.1	Profissionais de saúde	- “(...) [sabemos] através daquilo que os médicos dizem (...) a Drª T. (...)” (E1); - “(...) [os conhecimentos sobre a doença foram obtidos através da] enfermeira que temos [EEER] (...) a enfermeira C. e a Drª T. [técnicas do CMIN] (...)” (E2); - “(...) [os conhecimentos sobre a doença foram obtidos através da] (...) Drª T. [técnica do CMIN].” (E3); - “(...) [os conhecimentos sobre a doença foram obtidos através da] (...) Drª T., a Enfª C. [técnicas do CMIN].” (E4); - “(...) de uma forma geral os médicos que seguiam e seguem o R. [informaram sobre a doença] (...)” (E5); - “(...) [os conhecimentos sobre a doença foram obtidos através da] ... Drª L. no Hospital de S. João (...)” (E6); - “(...) um médico brasileiro, que nos primeiros anos de vida da L. nós fizemos chegar os resultados dos exames e análises, e ele nos disse (coisa que não nos disseram aqui no S. João) que a FQ se logo ao início incidir mais sobre a a parte intestinal ao longo do crescimento a parte pulmonar estará menos afetada, o que no caso da L., tem-se vindo a verificar(...) aqui no S.

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					João nunca nos disseram isso(...) também não sei se é verdade (...) pelo menos com provas(...)”(E6); - “(...) além dos médicos no S. João (...) a terapeuta dela (...)” (E7); - “(...) a equipa do hospital [Centro de Referência em FQ] e também do domicílio [técnicos prestadores de cuidados de RR] (...)” (E8);
				1.4.2 Pais de crianças com FQ	- “(...) posso dizer que muita da informação fui obter pela experiência de outros pais (...)” (E4); - “(...) o falar com outros pais e a experiência de outros pais tem-nos ajudado muito, às vezes não é só no corpo clínico que vamos buscar muita informação, mas também na experiência de outros pais que têm meninos com FQ (...) temos os pais com quem a gente lida na Associação, quando há congressos, existe troca de informações entre nós e é aí que a gente vai buscar (...)”(E4); - “(...) a partilha de informação com outros pais serve muito para não nos sentirmos sós com este problema e de certa forma conseguirmos encontrar coragem, força (...)” (E8);
				1.4.3 Leitura / Internet	- “(...) através daquilo que lemos (...)” (E1); - “(...) no início para nós era tudo novidade, não sabíamos o que era a FQ, o que afetava exatamente, que órgãos afetava, claro a gente começou a pesquisar na Net (...)” (E4); - “(...) eu sou uma pessoa que também leio muito e pesquisei muito (...)” (E5); - “(...) tratando-se de uma doença que em Portugal tem uma reduzida expressão, trata-se de uma doença rara, certo? Então creio que é muito importante estarmos atentos ao que se vai passando pelo mundo e assim recolher toda a informação possível (...)” (E8);
Perceção acerca do tratamento	2.1	Farmacológico			- “(...) ela faz Kreon, depois tem as vitaminas (...) tem as nebulizações, tem os puffs (...)” (E1); - “(...) já fez várias vezes [antibióticos EV] (...) faz sempre internamentos no Porto (...) a C. tem agora um cateter central, mas não sei se mesmo assim poderá fazer em casa antibióticos (...) eu acho que na nossa zona não fazem isso (...)” (E1); - “(...) faz medicação pancreática (...) faz vitaminas, a vit E, o Dragavit (...) faz medicação inalatória (...) já fez três vezes antibióticos, mas nunca na veia (...)” (E2); - “(...) desde que toma o Kreon é normal (...) faz ainda as quatro nebulizações (...)” (E3); - “(...) muita medicação (...) ela faz muita medicação diária (...) ela faz também muitas nebulizações, temos sempre que perder muito tempo com as nebulizações, quer de manhã quer à noite (...)” (E4); - “(...) [o tratamento é feito] com medicação (...)” (E5); - “(...) tem de fazer várias nebulizações para as secreções saírem com mais facilidade (...) foi em 2014 que a L. fez medicamentos na veia (...) ficou internada (...) e o internamento é que é feito em VR (...) a Drª L. entra em contacto com o Hospital [da área de residência] e acordam qual é o medicamento e o tempo que fica (...) os internamentos tem feito sempre aqui em VR (...) [P: e a possibilidade de fazer medicação endovenosa em casa, existia?] (...) existia só que como ela tinha que fazer dois, um de 6/6 horas e outro de 8/8 horas (...) nem daria, porque tínhamos que andar sempre no hospital e vir (...) e calhava a horas assim um bocadinho (...) então, pronto! Ela faz internamento e faz lá! (...)” (E6); - “(...) ela está a ser seguida com alguma medicação (...)” (E7); - “(...) em comprimidos, desde as enzimas pancreáticas às vitaminas, aos protetores do fígado e do estômago(...) às nebulizações quer de antibióticos, quer as que permitem que as secreções saiam melhor, são feitas diariamente e várias vezes ao dia(...) dado que temos disponibilidade familiar de enfermagem já fez três vezes antibióticos [EV] em casa (...)” (E8);
	2.2	Não farmacológico	2.2.1	Reabilitação Respiratória	- “(...) foi-nos dito que a cinesiterapia também é muito importante e por isso estamos a fazer (...) e tem-se sentido muito melhor e desde que começou esse tratamento é totalmente diferente (...)” (E2); - “(...) tira expetoração (...) as quatro nebulizações, faz o aeróbica (...) vai limpando com os enfermeiros (...)” (E3); - “(...) ainda a cinesiterapia (...) ela faz piscina porque o exercício físico ajuda imenso, neste momento a B. consegue conciliar a piscina com a escola e a cinesiterapia (...)” (E4); - “(...) cinesiterapia (...) desporto, que acaba por ser tratamento (...)” (E5);

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					- “(...) tem de fazer várias nebulizações para as secreções saírem com mais facilidade e não apanhar pneumonias, nem apanhar várias bactérias (...) sei que ela deita cá para fora tudo quando faz [cinesiterapia] (...)” (E6); - “(...) dado que de momento ainda não existe uma cura cem por cento eficaz, e mesmo a medicação mais eficaz ainda não está disponível, o que nos resta é efetuar uma boa higiene pulmonar através da cinesiterapia (...)” (E8);
		2.2.2		Exercicio Físico	- “(...) na primária (...) ela não conseguia. Desde que entrou para o ciclo (...) tínhamos o problema do aparelho de oxigénio (...) portanto ela pouco ou nada fazia (...) este ano, entrou para o 7º ano e tem educação física (...) às quintas tem 45 minutos e este ano conseguimos arranjar um professor para estar só com ela , este é o único exercício que ela faz (...)” (E1); - “(...) na nossa zona não temos natação, temos piscina municipal mas está fechada (...) para ela fazer os exercícios de natação como a doutora me disse, ela tinha que se deslocar quase a 35/40Km para outro concelho (...) temos aqui a possibilidade de umas aulas de ballet (...) mas só consegui o numero há pouco e ainda não começou (...) será para fazer às sextas feiras (...)”(E2); - “(...) ele nunca foi internado porque ele todos os dias faz desporto (...)” (E3); - “(...) ela faz piscina porque o exercício físico ajuda imenso, neste momento a B. consegue conciliar a piscina com a escola e a cinesiterapia(...)ela adora a piscina (...) ela faz duas vezes por semana (...) durante 45 minutos (...) faz também trampolim em casa (...) na escola e nas aulas de educação física faz tudo o que os colegas fazem (...) sempre com aqueles cuidados(...) a Professora tem sempre a atenção que a B. não tem a mesma capacidade respiratória que têm os colegas (...) mas faz tudo o que os colegas fazem, mas ao ritmo dela (...)” (E4); - “(...) desporto, que acaba por ser tratamento (...) ele fazia futsal (...) agora desistiu do Futsal, cansou-se (...) estamos a ver (...)” (E5); - “(...) fazemos em casa (...) ela tem caminhado (...) quando vem melhor tempo ela anda bastante de bicicleta e corre um bocadinho (...)” (E6); - “(...) temos consciência que o exercicio físico é essencial, mas também não podemos esquecer que o dia tem 24 horas e que eles têm que ser super heróis em várias batalhas diárias, acrescentar ainda mais tarefas é sempre complicado (...) ele já esteve a praticar artes marciais, mas o tempo não facilita (...) mas agora ele vai tentando cumprir um programa de exercicios em casa, desde fazer máquina de musculação até ciclismo e jogar à bola (...)” (E8);
		2.2.3		Alimentação	- “(...) sei que apesar de tudo aquilo que ela come é uma criança que nunca vai engordar aquilo que nós esperamos (...)” (E1); - “(...) sobre a dieta a doutora disse que ela podia comer de tudo, é uma criança que necessita de comer porque não ganhava muito peso (...)” (E2); - “(...) não tem uma dieta especial (...) não era nada absorvido (...) deitava tudo fora e as fezes eram esponjosas e com gordura (...) mas desde que toma o Kreon é normal (...)” (E3); - “(...) tem que ter muito cuidado com a alimentação, porque a B. além de ter FQ é uma doente celíaca, portanto tem que ter dieta celíaca (...)” (E4); - “(...) procuramos que seja uma dieta o mais calórica possível (...) eles necessitam de ganhar peso (...)” (E5); - “(...) estarmos atentos ao peso e gerir a alimentação em função disso é muito importante, na prática é quase quanto mais, melhor!(...) infelizmente não nos preocupa a obesidade mas sim a dificuldade em aumentar de peso, por outro lado estamos atentos ao excesso de açúcares pelo risco de diabetes (...) a água é também fundamental em tempo de calor e sempre que necessário fazemos uma hidratação com bebidas que reponham o sal, aliás, a questão do sal também é muito importante, como perdem muito sal importa também repor o sal na alimentação, lá está, quando perdem mais água na transpiração (...)” (E8);
2.3		Preventivo			- “(...) ao Centro de Saúde vai uma vez por ano e só vai para tomar as vacinas (...)” (E1); - “(...) tive ainda de ir à escola pedir para que nos dias em que estivesse frio ela não fosse para o recreio (...) o recinto é aberto (...) numa consulta no Centro de Saúde em que ela tinha que fazer a vacina da gripe (...)” (E2); - “(...) no terceiro começou a ir para a escola às nove horas mas começou também a ficar sempre doente (...) comia lá na

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					cantina, mas apanhava correntes de ar húmido e ficava doente (...) a Dr^a T. sempre disse que ele tinha de usar máscara por causa dos micróbios (...) (E3) “(...) mal chega lá [S.U.] tem uma pulseira laranja para ficar o menor tempo possível na urgência (...) lá têm sempre miúdos cheios de febre (...) assim faz os exames que tem a fazer e [permanece o menor tempo possível no SU] (...)” (E3)” (...) uma vez que ele não deve estar exposto nesses sítios, porque é que ele tinha que ir às consultas de fisioterapia só para dizer que ele tem de continuar a tratar uma FQ(...) o tempo que nós perdíamos e o risco que era só para ele dizer: sim! Sim, é para continuar! (...) é o que toda a gente no país passa, quando não tem estas equipas [EER da ECCI] (...)” (E3); - “(...) os cuidados que temos sempre com a escola, (...), a B. está numa escola privada porque temos outro resguardo que não temos numa pública, à (...) outros cuidados, (...) e mesmo em casa temos cuidado com o quarto dela também, a própria casa, tudo em si, (...)” (E4). “(...) ela faz o tratamento numa cabine, coisa que não fazia até à bem pouco tempo atrás, (...) finalmente e após não sei quantos anos com a gente a lutar, conseguimos que isso fosse possível, mas mesmo assim há sempre o risco, porque está num espaço onde entram pessoas com bactérias e por mais cuidados que tenhamos, há sempre esse risco(...)” (E4). “(...) e posso-lhe dizer que neste momento a terapeuta que está com ela tem sempre todos os cuidados para que se algum doente tiver alguma coisa que possa transmitir à B., não cruzar com a B. (...) há esse cuidado (...)” (E4). “(...) vai fazer as vacinas (...)” (E4); -“ (...) entra de máscara e faz numa sala que nem é usada para fazer tratamento nenhum, é uma sala que é do director(...) mas só o R. é que lá faz,(...) mas o ginásio onde teria que fazer é pequeníssimo, adaptado, onde toda a gente está lá, e eu sei que existem mais meninos com FQ a fazer lá (...) mas nós não quisemos assim! Foi assim que quisemos que fosse (...)” (E5); [Q: e em termos de mitigação/prevenção das infeções, acha que as clínicas estão preparadas?] R: Não! (...) muitos não estão! (...) já tivemos casos, por exemplo, eu tenho aqui a (...) [clínica da área de residência], que me quiseram a obrigar por várias vezes a vir para aqui, porque geograficamente era aqui e o R. até deixou de ter direito a transporte por causa disso, porque eu não queria que fizesse aqui porque acho que não tem condições(...) e quando era na clínica velha tive um médico , o fisiatra responsável pelo serviço a dizer-me (...) eu fui lá na altura que vim do Maria Pia, ele disse-me: “Olhe eu não vou afirmar isto na frente de ninguém mas aqui não há condições para o R. fazer cinesiterapia, tenho aqui uma menina que tem FQ, mas está em fase terminal (...)”(E5). “As vacinas ele faz do Plano Nacional de Saúde, e faz a da gripe que geralmente eu também lha dou aqui no Centro de Saúde (...)” (E5); -“(...) ao início íamos com a L. a uma clínica Privada, mas verificamos que na clínica entravam todo o tipo de pessoas, novos, velhos e achamos que haviam muitas bactérias no ar, e acabamos por acordar com a fisioterapeuta um valor e suportamos esse valor, assim ela vem a casa fazer a cinesiterapia à L. .“(E6) “(...) não concordo que todos os doentes com FQ (...) têm que ser marcados todos no mesmo dia (...) não há muita higiene quando um entra e outro sai, e ninguém limpa, a não ser os médicos que desinfetam as mãos, nesse aspeto acho que era um ponto a melhorar(...) porque a Dr^a L. diz: “Ó L. ficas aí, ou vais para o fundo do corredor, porque não vos quero juntos!”(...) mas depois eles entram todos na mesma sala, (...) e se eles tocarem nalgum móvel?(...) a própria saliva, se puserem a mão num banco e venha outro depois e põe a mão também (...) nada é desinfetado! [referindo-se à sala de espera do Centro de Referência em FQ](...) poderia melhorar, ou então ter várias salas (...) devia ser desinfetado (...) terá que ver com a agenda [médica], se os doentes têm que ser todos vistos pela Dr^a L. e se ela só dá consultas duas vezes por semana, é difícil que os doentes com FQ não se encontrem lá! (...) quando era nos contentores lá fora, todo o tipo de doença, velho e novo, estavam todos juntos! (...) na sala de espera (...) neste momento já existe pelo menos uma sala de espera só para a pediatria (...) a Dr^a Luisa diz para quando chegarem à sala de espera entrem logo e esperem no corredor, mas não vos quero juntos (...)” (E6). “ (...) sempre que vai ao hospital põe sempre máscara, já usa há muitos anos (...) eu vejo outros miúdos já grandinhos e não usam máscara (...) não sei se incentivam, ou se podem ser eles que dizem “eu não quero!”(...) quinze anos, por exemplo é uma idade um bocadinho rebelde(...)” (E6) “(...) no Centro de Saúde a não ser ir lá para dar as vacinas obrigatórias(...)”(E6); - “(...) [Q: e para os hospitais ela leva máscara?] (...) sim leva máscara (...)” (E7) “(...) a terapeuta que foi sempre a mesma desde que nasceu, diz que é preferível ir lá uma vez por semana e não apanhar vírus nos corredores do que estar a ir lá duas

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					vezes por semana (...)” (E7); –“ (...) prevenir é mesmo o melhor remédio neste caso, porque qualquer coisa que ele apanhe, qualquer infeção pode ser catastrófico, por exemplo, se deixar de se alimentar por falta de apetite pode ter consequências sérias, daí que seja importante o uso da máscara, o desinfetar as mãos, o evitar o contacto com muitas pessoas em períodos de gripe, isso e a vacinação é tão importante como a medicação, tudo junto é que é o tratamento (...)” (E8).”(...) como temos a experiência do seguimento em dois Centros de Referência podemos dizer que as assimetrias são tão grandes que parece que estamos em países diferentes, só que neste caso os dois hospitais estão no Porto. É simplesmente lamentável que os profissionais não invistam na prevenção de infeções cruzadas que podem ocorrer nas consultas ao nível hospitalar, felizmente que ao mudar para o CMIN conseguimos encontrar algum sossego a esse nível (...)” (E8).”(...) dado que sempre estivemos despidos para os aspetos da prevenção e como a minha formação de base é microbiologia então rapidamente nos apercebemos que as clínicas não estão preparadas para fazer face a este tipo de tratamentos em segurança (...) o risco de infeção cruzada é mesmo muito elevado (...)” (E8);
Continuidade de Cuidados	3.1	Centro de Saúde	3.1.1	Acompanhamento do médico de família	- “(...) é ele que me passa as credenciais para o Hospital de Santa Marta (...)”. “Ele sabe que a C. está à espera de transplante pulmonar, isso sabe (...)”(E1) “(...) o médico do Centro de Saúde tem lá o processo dela (...) [mas] julgo que não trocam informação (...) [entre o Centro de referência eo o Centro de Saúde](E1) (...) precisou de uma cama ortopédica(...) o Centro de Saúde nunca se envolveu para ajudar nestes aspetos(...)” (E1); –“(...) não sei se ele [médico de família] consultará [o processo clínico do Centro de Referência] através da informática (...)” (E2); –“ (...) decidi então levar a uma pneumologista (...) então só pelo que disse, ela disse que já sabia o que tinha (...) entretanto passou-me os exames e tive de ir à minha médica de família para os passar pela caixa (...) demorou três meses para me passarem (...) a médica de família porque ele tem um aspeto semelhante às outras crianças, até está mais alto que os colegas, não é magrinho (...) recusou-se a passar exames (...) recusou o teste de suor e atrasou o diagnóstico em três meses (...)” (E3) (...) foi o pediatra [do hospital da área de residência] que me informou desta equipa [ECCI] no domicílio [dando como exemplo de falta de articulação entre o Centro de Referência e o Centro de Saúde](...)” (E3); - “(...) só vamos lá para ir buscar o P1 para a cinesiterapia (...), portanto o médico de família se a viu uma vez é muito (...), ela é seguida no hospital e não temos essa necessidade, (...)” (E4); - “(...) cheguei a ir ao Centro de Saúde pedir baixa porque estava a prestar acompanhamento à B. e o médico não sabia o que era a FQ (...)” (E4); - “(...) vou buscar quando preciso dos P1s para a cinesiterapia, que é praticamente a única ligação que eu tenho com a médica de família dele (...) é um seguimento que praticamente tem a ver com burocracias que são necessárias (...) de resto, nada mais! (...)” (E5); “Temos médico de família (...) fomos obrigados a fazer a primeira consulta, mas não tem qualquer tipo de seguimento (...)” (E6); - “(...) [Q: Existe alguma articulação entre o hospital e os recursos da comunidade (Centro de Saúde, ...)?] Não! o único contacto foi quando foi detetado com o teste do pezinho no Centro de Saúde, que depois foi seguida para o HSJ (...)” (E7);
			3.1.2	Acompanhamento de enfermagem	- “(...) ao longo destes 12 anos houve uma visita por parte do Centro de Saúde, fez dois anos em dezembro, para ela poder entrar na lista de transplante (...) senão nem isso tinham vindo! (...) nunca me foi dado apoio para fazer cinesiterapia pelo Centro de Saúde (...)” (E1); –“ (...) depois numa consulta no Centro de Saúde em que ela tinha que fazer a vacina da gripe, eu fui falar com a enfermeira para marcar a vacina e a enfermeira ainda não estava dentro do assunto, não sabia o que se passava, eu estive-lhe a explicar e ela disse porque ia para tão longe, para Chaves, e ela disse que tinha aberto um projeto novo(...) tipo cuidados continuados, (...) para fazer o tratamento (...) Não temos visitas do Centro de Saúde” (E2); - “(...) equipa de UCCI (...) [a Reabilitação Respiratória é efetuada no domicílio por EEER da UCCI] (...)” (E3); - “(...) Não. [referindo-se à disponibilização pelo Centro de Saúde de apoio de enfermagem no domicílio] (...) (E4). “Não. [referindo-se à inexistência de visitas domiciliárias por parte do Centro de Saúde] (...)” (E4);

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					- “(...) Nunca existiram visitas por parte do Centro de Saúde (...)” (E5); - “ (...) Não. [referindo-se à inexistência de visitas domiciliárias] (...)” (E6); - “(...) Quando a B. nasceu foram ver em que condições estávamos, mas não tem nada a ver com a FQ, pronto, é relativamente ao protocolo deles que têm quando nascem. (E7) (...) Não. [referindo-se à disponibilização pelo Centro de Saúde de apoio de enfermagem no domicílio] (...)” (E7);
	3.2	Domicílio			- “ (...) fez dois anos no Natal tivemos de mudar de casa, uma vez que a C. ia entrar para a lista de transplantes,(...) então tivemos que mudar de casa,(...) veio cá uma equipa de médicos mas foi da nossa zona de Peso da Régua(...) foi combinado entre os médicos do Porto e os médicos daqui da Régua, para eles poderem vir ver a casa e ver se tinha as condições necessárias para a C.,(...)as condições básicas(...) e foi dado o aval que sim, estava tudo em condições” (E1); - “(...) [sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar] Não! Nunca fizeram (...)” (E2); - “(...) [sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar] Não! Nunca fizeram (...)” (E3); - “(...) [sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar] Não! (...) ” (E4); - “(...) na altura em que a Associação implementou um programa de assistência domiciliaria em que o R. está inserido, veio cá o Dr H., e a fisioterapeuta da altura, que agora já não é a mesma (...) é outra, mas sim! Vieram cá a casa (...)” (E5); - “ (...) [sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar](...) Não!(...) somos de Vila Real é normal(...) estamos um bocadinho longe(...)” (E6) “(...) [Q : a orientação do programa de RR envolveu a terapeuta?](...) não, só a Drª L. [referindo falta de articulação entre os técnicos do Centro de Referência e os técnicos no domicílio](...)(E6); - “(...) [sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar] (...) Não! (...) é assim(...), ela faz a ventilação com a Linde, a médica fez a prescrição para as nebulizações e teve já em casa uma enfermeira dessa empresa(...)” (E7); - “(...) [sobre acompanhamento/ visita domiciliária da equipa hospitalar] (...) tivemos recentemente uma visita da equipa do CMIN (médica e enfermeira) para avaliação das condições de tratamento em casa (...)” (E8) “(...)ao longo destes catorze anos nunca houve articulação entre os técnicos que executam a cinesiterapia [no domicílio] e o hospital (...)” (E8);
	3.3	Associação			- “(...) acho que a associação tem tido um papel muito importante no apoio ao domicílio (...)” (E4); - “(...) tem cá em casa a fisioterapeuta do plano da associação, (...) uma vez por semana pela Associação (...)” (E5);
	3.4	Apoio técnico			- “ (...) a Linde dá o apoio aos aparelhos,(...) o oxigénio é uma empresa de Vila Real que vem todas as semanas trocar os tanques (...) os aparelhos, todos os meses aqui uma,(...) não sei se ela é fisioterapeuta (...) mas julgo que sim (...) é a terapeuta A. que julgo que é mandada pela Drª T. Vem cá a casa ver as oximetrias da C., ver os aparelhos que a C. tem,(...)” (E1) - “ (...) utiliza o air flow rapid (...) a empresa é a vital air (...) não têm ido ver os equipamentos (...) só quando nos trouxeram o equipamento (...) não acho a assistência muito razoável (...) no inicio o nebulizador funcionava muito bem, mas lá para o inverno (...) com o tempo (...) demorava muito tempo a terminar (...), entrei em contacto com eles e disseram que vinham mudar uma membrana, mas eles nunca mais vinham(...) demoraram muito tempo (...)” (E2) - “ (...) é a Linde que vem aqui a casa (...) já vieram várias vezes (...) vêm de três em três meses (...)” (E3); - “(...) o Airflow é a LINDE, o Ineb é a Praxair (...) (na Praxair) no inicio tivemos um bom acompanhamento, depois tivemos um período muito longo sem acompanhamento e recentemente, à coisa de para aí no final do ano o aparelho teve um problema, (...) e agora temos um acompanhamento excelente (...)” (E4); - “(...) Linde é a empresa que fornece o air flow (...) o acompanhamento é bom (...)” (E5); - “(...) o técnico da Linde, é muito certinho, vem dentro dos prazos que ele tem (...) não sei é de quanto em quanto tempo (...) sobre o Ineb tive que lhes ligar no final do ano passado porque o aparelho não estava a funcionar bem (...) desde o ano passado até agora já foi trocado duas vezes, porque eles dizem que tem de ser trocado pelo menos de meio em meio ano (...) e ao inicio quando ela começou a fazer ninguém me explicou isso!(...) a empresa é a praxair!(...)” (E6); - “(...) estou mais ou menos satisfeita com o apoio da Linde.” (E7);
	3.5	Apoio de urgência	3.5.1	Contato via telefone	- “(...) ligo à Drª T. e explico o que ela tem, a Drª T. diz-me se eu tenho que ir ao Porto à urgência (...)” (E1);

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					- “(...) [a quem poderá ligar em situação de urgência? R:] À Drª T. ou à Enfª C. (...) durante a noite ou FS em princípio não iria chatear as pessoas (...) a essa hora (...) teria que me dirigir aqui à urgência (...)” (E2); - “(...) primeiro ligo à Drª T. e ou ela está a trabalhar ou então ela liga para os colegas e fala com eles e o L. mal chega lá tem uma pulseira laranja para ficar o menor tempo possível na urgência (...)” (E3); -“ (...) posso dizer que no início o apoio [do Centro de Referência CMIN] não era muito, a gente íamos às consultas e sentíamos um bocado perdidos, (...) , agora, nos últimos anos as coisas estão a mudar, quer com a Drª T., quer a Enfª C. [técnicas do CMIN] estão sempre muito atentas e qualquer coisa estão sempre disponíveis, e a qualquer hora podemos ligar (...) no início às vezes a gente ligava e parecia que nos estavam a fazer um favor,(...) agora não!(...) agora seja à hora que for, a gente liga com elas e o que nós precisarmos e que elas possam fazer(...) ou então encaminham para o CMIN(...) temos tido um apoio muito bom!(...)” (E4); -“ (...) iria ligar à Drª L. e ela iria dizer-me venha daí e traga para aqui para as urgências do SJ, é o que ela diz (...) primeiro mando mensagem e vejo se ela responde (...) senão espero (...) também tenho o contacto da Drª N. aqui do Hospital que também posso lhe ligar a qualquer hora(...) mas é esperar que chegue segunda feira rápido para falar com a Drª L., se eu não conseguir falar com ela durante o fim de semana, mas por norma, está sempre disponível (...)” (E6); - “(...) Não tenho nenhum contacto! [referindo-se aos contactos dos técnicos do Centro de Referência], se surgir algo próximo da consulta pomos as dúvidas na consulta no Porto!(...) se entretanto não tiver consulta, eventualmente como tenho confiança na terapeuta, coloco as dúvidas à terapeuta [referindo-se à fisioterapeuta do Hospital da área de residência] (...)”(E7); - “(...) o apoio do hospital [Centro de Referência] é fundamental, mas continuamos sem resposta para os problemas que podem surgir a qualquer hora do dia e da noite e as urgências não são de todo recomendáveis como uma primeira linha de opção, (...) seria muito bom se tivéssemos um contacto permanente para onde ligar (...)” (E8);
			3.5.2	Serviço de Urgência	- “Na Régua é impossível porque não temos hospital, (...) em Lamego, muito menos, (...) eu já não vou às urgências de Vila Real porque já não vale a pena (...) as minhas experiências foram negativas (...) só quando entrou a Drª T. é que passei a poder contactar com o Porto (...)”. “No início que eu ia com a C. à urgência em VR eles contactavam com os médicos da C. no Porto para saberem a medicação (...) na nossa zona eles não sabem lidar com a FQ, não sabem o que isto é, apesarem de lerem e consultarem os papeis (...)” (E1); “Nunca mais fui à Urgência (...)” (E2); - “(...) agora quando vai à urgência, vai ao Porto (...)” (E3); -“ (...) e se não for ao CMIN vou ao privado,(...) tenho sempre muito receio por causa dos cuidados que temos de ter com ela (...) vou a um CMIN às urgências (...) para não mantermos a B. num espaço que possa apanhar alguma coisa, (...) , enquanto que noutro público não há esses cuidados (...)” (E4) “(...) posso-lhe dizer que há médicos [nos Serviços de Urgência] que não sabem o que é a FQ (...)” (E4); - “Sinto-me muito mais à vontade a ir ao CMIN, até porque sempre que ele precisa de ir à urgência eu articulo-me primeiro com a Drª T., (...) no geral eu acho que ainda há muito desconhecimento”. (E5); -” (...) [Q:se eventualmente agora necessitasse de recorrer ao SU, sentia-se segura?] Não! (...) iria ligar à Drª L. e ela iria dizer-me venha daí e traga para aqui para as urgências do SJ, é o que ela diz (...) não havendo aqui alguém que seja especializado nesta doença é normal que eles não se sintam confortáveis, e eu quando tenho algum problema é ligar logo à Drª L. e ela (...) é que encaminha (...) Olhe vá para ali, vá para aqui (...) e é o que eu faço (...)” (E6); -“ (...) às vezes dá ideia que se pudessem melhorar um bocadinho era bom!(...) quando vou lá com a B. parece que têm aquele receio, por exemplo, num antibiótico (...) eles ficam na dúvida se dão ou não (...) e parece que ainda têm aquele receio (...) por vezes pedem o numero da médica que a segue no Porto para tentar entrar em contacto (...) pedem opinião entre eles para saber o que vão fazer (...) nota-se que ainda não sabem o que vão fazer verdadeiramente (...)” (E7); - “(...) já não vamos a um serviço de urgência faz muitos anos, isto porque tivemos experiências em que percebíamos nitidamente que os médicos não sabiam nada da doença e em vez de admitir ainda ficavam mais defensivos numa postura

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					ativa como que com receio que lhe perguntasse alguma coisa (...)” (E8);
Perceção sobre Reabilitação Respiratória	4.1	Positiva	4.1.1	Importante	- “(...) é uma ajuda para que as secreções se desagarrem (...)”. A C. desde que há cerca de 2 anos começou a fazer a fisioterapia com a terapeuta A. no internamento no CMIN, levou a que a C. no ano passado não fizesse sequer um internamento (...) devia desde o início ser uma pessoa que só estivesse com a C. e que percebesse da doença da C. (...) se fosse feito(...) da maneira como é no Porto, a C.(...) não precisaria de tantos internamentos (...)” (E1); - “(...) entramos em contacto com esta enfermeira que nos está a fazer agora a cinesiterapia, e ela disse que sim, que estava habilitada porque fez um curso especial para isso (...) [foi incluída neste] projeto novo aqui na nossa zona em que temos um enfermeiro “habilitado” a fazer esse tratamento, e tem-se sentido muito melhor e desde que começou esse tratamento é totalmente diferente (...) eu notei uma grande diferença desde que começou a cinesiterapia, (E2) (...) ela tem a noção que vai brincar e certos exercícios que ela faz, tal como com a bola de pilatos (...) ou uma bola saltitona para ela saltar em cima dela (...) a expetoração assim liberta mais (...) noto que ela vai mais à vontade e liberta muito mais expetoração que em Chaves (...)” (E2); - “(...) ele nunca foi internado porque ele (...) vai limpando com os enfermeiros (...) vai limpando o máximo, e vai-se aguentando assim (...)” (E3); - “(...) temos sempre que perder muito tempo com as nebulizações, quer de manhã quer à noite, e ainda a cinesiterapia,(...) (E4); (...) sabendo as necessidades que a B. tem e para ter uma melhor qualidade de vida, vamos adaptando,(...) no dia que não tem cinesiterapia tem piscina, que é para contrabalançar e as coisas correrem bem (...) o programa foi criado por nós (...) por exemplo, nos dias em que não tem cinesioterapia faz trampolim (...)” (E4); - “(...) é importantíssimo, quer pela parte respiratória, quer até pela parte postural, (...)” (E5); - “(...) fazer várias nebulizações para as secreções saírem com mais facilidade e não apanhar pneumonias (...)” (E6); - “(...) [para evitar] os pulmões que ficam mais obstruídos (...) e não é só quando estão constipados que necessitam de terapia, é uma ginástica que fazem aos pulmões (...) a médica gostaria que fizesse mais que uma uma vez por semana, mas ali no hospital a terapeuta que foi sempre a mesma desde que nasceu, diz que é preferível ir lá uma vez por semana e não apanhar vírus nos corredores do que estar a ir lá duas vezes por semana (...)” (E7); - “(...) para nós sempre foi uma prioridade de cinesiterapia respiratória, por isso desde o diagnóstico que iniciou logo, temos a certeza que o fato de estar com uma função pulmonar boa se deve a isso (...)” (E8);
			4.1.2	Ajudas técnicas	- “(...) tem um colete em casa, que faz de manhã e à noite (...) ajuda para que as secreções se desagarrem juntamente com o ventilan,(...) temos vários aparelhos que compramos para ela, o Aerobika e essas coisas assim (...) tem dois e-flow (...), um I-neb, (...)o Vest, (...) o Aerobika, (...) o shaker, tem a câmara expansora (...) dois BPAPs (...)” (E1); - “(...) utiliza o air flow rapid (...)” (E2); - “(...) utiliza o air flow rapid (...)” (E3); - “(...) além do aerobika tem os nebulizadores, o air flow rapid (...) faz também um bocadinho de trampolim (...) o INeb para fazer o Promixin (...)” (E4); - “(...) ele tem o air flow (...) tem o aerobika (...)” (E5); - “(...) ela faz oxigénio durante a noite (...) com o concentrador de oxigénio (...)” (E6); - “(...) tem o air flow (...)” (E7); - “(...) tem o Vest, o air flow, o I-neb, o Aerobika, inspirómetro, bastão,(...)” (E8);
			4.1.3	Programa de RR no domicílio	- “(...) nós [família] temos um plano de exercício (...) para fazer nos dias em que não tem sessões no hospital(...) a C. já faz os exercícios sozinha, nos dias em que não vai ao hospital (...) (E1) “(...) a C. nunca teve fisioterapia em casa (...) nunca fez fisioterapia em casa (...) enquanto se fosse feito em casa, ela podia ficar em casa e escusava de ir para um hospital apanhar vírus e bactérias (...) infeções que apanhou muitas vezes e teve que fazer internamentos sem necessidade (...) foi o que nos afetou mais (...)”(E1); - “(...) do ponto de vista de saúde sim. [expressando a opinião sobre RR no domicílio] (E2) (...) alguns exercícios que vamos aprendendo vou fazendo aqui em casa (...) só não consigo ter a noção daquelas massagens respiratórias que ela lhe faz (...)”

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					para mim torna-se um bocado complicado, não consigo ainda perceber aquilo, para mim dá a impressão que pouco faz, mas ela consegue libertar aquela expetoração e faço ainda quando sinto que ela está mais atacada (...)” (E2); –“(…) é uma equipa de cuidados continuados integrados que vem a casa (...) no domicílio só começou há dois anos (...) antes disso o L. ia a clínicas ou então ao hospital fazer a cinesioterapia (...) tem mais vantagens em casa (...) o trabalho dos enfermeiros não tem nada a ver com o dos fisioterapeutas (...), gostaria que continuasse a fazer com a equipa de enfermeiros em casa (...) é muito mais prático e resulta melhor (...)” (E3); –“(…) o ideal era ser sempre no domicílio, e não ter que recorrer à clínica,(...) , para este tipo de doença e ainda por cima quando são crianças, sem dúvida que o melhor é fazer cinesioterapia no domicílio,(...) posso dizer que quando a B. quando fazia cinesioterapia num espaço onde tinha outras pessoas, não expetorava, a B. tinha vergonha de expetorar, se estiver num espaço isolado só com a terapeuta, está à vontade, ela expetura, claro que em casa está no espaço dela, e então aí (...) é muito melhor , eu vejo pela minha filha que está a crescer, está numa idade que tem vergonha, e não é fácil (...) (E4) (...) fazer cinesioterapia seria sempre em casa, não deslocar a B. à clínica, ajustar ao horário e à disponibilidade dela, nas horas livres, não ter que no fim da escola ir à cinesioterapia (...) o ideal seria sempre em casa, sempre em casa!(...) faz cinesioterapia três dias por semana (...) nos restantes dias (...) a mãe, o pai e a tia estão disponíveis para auxiliar na cinesioterapia no domicílio (...)” (E4); - “(...) em termos de apoio, talvez a cinesioterapia no domicílio era efectivamente muito bom (...) compreendo que não será uma coisa muito fácil de fazer, porque são alguns meninos, e articular horas com os terapeutas, será um programa difícil de concretizar, (...), mas será se calhar o que mais faz falta!” (E5); –“(…) ao início íamos com a L. a uma clínica Privada, mas verificamos que na clínica entravam todo o tipo de pessoas, novos, velhos, e achamos que haviam mts bactérias no ar, e acabamos por acordar com a fisioterapeuta um valor e suportamos esse valor, assim ela vem a casa fazer a cinesioterapia à L.(...) damos uma grande importância ao apoio no domicílio e graças a Deus que temos possibilidade (...)” (E6); –“(…) se fosse em casa ou num sítio mais isolado de vírus era diferente (...) para mim era melhor no domicílio (...) por causa dos vírus que se podem apanhar(...)no hospital não tem as condições de aqui em casa e de maneira que há muitas mais bactérias, vírus e coisa que podem apanhar(...)como apoio em casa seria a cinesioterapia (...)” (E7); - “(...) um dos benefícios de efetuar a cinesioterapia no domicílio além da prevenção de infeções, claro, tem a ver com o facto da criança ficar mais à vontade e mais receptiva, sobretudo porque lhe custa menos, exige menos esforço em deslocações e sente-se mais confortável e em segurança em casa (...)” (E8); “A cinesioterapia neste tipo de doença nem deveria ser considerada noutra sítio que não no domicílio, é pena que ainda não existam estudos a comprovar os custos diretos e indiretos com todas as variáveis negativas que se associam ao facto de uma criança ter que fazer cinesioterapia numa clínica ou num hospital, começando logo pelo investimento em medicação que sobe exponencialmente à medida que vão ficando cada vez mais infetados (...)” (E8);
	4.2	Negativa	4.2.1	Compatibilizar o tratamento com as rotinas da criança	–“(…) vamos busca-la à escola vou com ela ao hospital e torno a vir pô-la à escola, mas nunca fez fisioterapia em casa (...) a C. demora duas horas quinze minutos a ir e vir... três vezes por semana (...) a C. perde muito a escola nos dias em que vai para a fisioterapia (...)” (E1); - “(...) porque depois chega a casa e tem que estudar (...)” (E4); - “(...) todos os aspetos do tratamento, tudo junto, exige muito tempo e esforço por parte das crianças, conseguir fazer encaixar tudo nas 24 horas é por vezes uma missão que parece impossível (...)” (E8);
			4.2.2	Deslocações	- “(...) a C. faz e sempre fez no Hospital, (...) primeiro na Régua, mas este fechou e passamos para Lamego, [referindo-se a dificuldades relacionadas com as deslocações] (...)” (E1); - “(...) a nossa enfermeira do Centro de Saúde (..) foi que nos ajudou para sermos transferidos para fazermos aqui a cinesioterapia (...) porque eu na altura deslocava-me da nossa zona a 45 km daqui, três vezes por semana e para uma criança era saturante (...) porque tinha de sair ao meio dia e meia do horário escolar e comer à pressa para fazer a cinesioterapia em Chaves desde as duas até às três horas, porque eles depois das três horas já não tinham cinesioterapia,(...) prontos, fechava a cinesioterapia toda (...) era muito desgastante para uma criança (...) quando fazíamos na primeira deslocação eu achava que

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					era um bocado (...) enfim! (...) eu notava que para ela era muito mais cansativo (...) desde que fomos transferidos para Montalegre, (...) a deslocação é muito pequenina (...) noto que ela vai mais à vontade e liberta muito mais expetoração que em Chaves (...) [referindo-se à importância atribuída às deslocações para efetuar RR] (...)” (E2);
				4.2.3	Motivação e adesão - “(...) ela por vezes até diz: Mas porque é que eu tenho de ir? (...) nota-se que já tem cansaço de fazer aquilo (...)” (E2); - “(...) a B. nem sempre colabora, temos períodos em que as coisas até vão fluindo porque depois ela até leva um abanão da Drª T., por vezes temos de dar um toque e a Drª T. tem de entrar um bocadinho em ação (...)”. “A B. às vezes acha que está bem, e que não precisa e mesmo em casa às vezes temos que insistir para fazer o Aerobika, mas ela responde “eu estou bem, não preciso! Eu sinto-me bem”, nós lá vamos dizendo para ela fazer um bocadinho de trampolim, e lá lá vai dizendo: “mas eu sinto-me bem” (...) a colaboração dela mesmo com as Terapeutas nem sempre é fácil (...) temos alturas em que as coisas até correm muito bem e outras alturas em que às vezes não correm tão bem (...) temos picos (...)” (E4); - “(...) [Q: e nos dias em que não tem RR: “Não, não faz (...) deveria fazer, mas ele é muito preguiçoso e não faz, não! (...)” (E5); - “(...) quinze anos, por exemplo é uma idade um bocadinho rebelde [referindo-se à adesão à RR] (...)” (E6);
				4.2.4	Oferta limitada de RR - “(...) aqui na nossa zona não temos onde fazer cinesioterapia em lado nenhum (...)” (E2);
				4.2.5	Burocracias excessivas - “(...) antes nós tínhamos que ir ao fisiatra do hospital de três em três semanas para ele dizer ao fisiatra da clínica que era para continuar (...) uma vez que ele não deve estar exposto nesses sítios, porque é que ele tinha que ir às consultas de fisioterapia só para dizer que ele tem de continuar a tratar uma FQ (...) [agora] eles estão sempre a dizer que os chefes ou lá quem manda não deixam continuar senão dizem que os objetivos deles não são cumpridos (...) não sei bem como isso funciona (...) [referindo-se às dificuldades burocráticas em manter o programa de RR no domicílio que é levado a cabo pela equipa de EEER da UCCI] (...)” (E3);
Reações emocionais e comportamentais	5.1	Desamparo			- “(...) não tivemos apoio de ninguém (...)” (E1);
	5.2	Humilhação			- “(...) ninguém me disse que (...) quando se acaba (...) tem de ter uma consulta para ter alta (...) quando me disseram fui humilhada no hospital (...) nem me quero lembrar disso, prefiro não falar (...) são pessoas que não têm (...) enfim, são os fisioterapeutas que nós temos (...) até podem ser muito bons noutras áreas mas nisto! (...) o L. ia de máscara e eles ainda se riam (...) imagine a sensibilidade que eles têm (...)” (E3);
	5.3	Angústia			- “(...) não temos outro tipo de apoios que as pessoas do Porto têm (...) nós moramos numa aldeia a hora e meia de viagem do Porto (...) nós aqui também somos pessoas (...)” (E1); - “(...) o médico de família eu não via corresponder aquilo que eu achava que a miúda tinha (...)” (E2); - “(...) eles estão sempre a dizer que os chefes ou lá quem manda não deixam continuar [o programa de RR no domicílio] (...) já disseram novamente que vai ter alta (...)” (E3); - “(...) faz o tratamento numa cabine, (...), mas mesmo assim há sempre o risco, porque está num espaço onde entram pessoas com bactérias e por mais cuidados que tenhamos, há sempre esse risco, (...)” (E4); - “(...) nos primeiros anos, passamos de uma clínica para outra e na altura cheguei ao cumulo de perceber que os fisioterapeutas que faziam a cinesioterapia sabiam menos que eu, (...) pois coitadinhos, tinham acabado de concluir o curso, e eu chegava de lá e eu, chorava de enervada, e tinha que fazer o tratamento eu! (...)” (E6); - “(...) sempre que fazemos uma colheita de expectoração é um verdadeiro aperto no coração até sabermos o resultado (...)” (E8);
	5.4	Medo			- “(...) é uma equipa de cuidados continuados integrados que vem a casa e eles dizem que o L. não faz parte desses cuidados (...) [verbalização de medo e incerteza sobre a continuidade de cuidados no domicílio] (...)” (E3); - “(...) o nosso principal receio é que não sejam mobilizados os esforços necessários para disponibilizar a medicação que já existe e que é a mais eficaz no momento, cada dia que passa podemos não ver, mas sabemos que os estragos estão a ser feitos, principalmente nos pulmões e depois de destruídos não há medicação para voltar atrás (...)” (E8);
	5.5	Preocupação			- “(...) os 200€ não dá para nada! (...) este dinheiro tem de dar para a hidroterapia e para a cinesioterapia para quando não

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					pode fazer no hospital (...) [manifestação de preocupações com dificuldades financeiras que possam comprometer o bem-estar da criança doente] (...)” (E1); - “(...) aquilo que me ensinaram no domicílio é que deve ser feito pelo menos duas vezes por dia (...) com duas vezes por semana eu acho que eles não têm noção do que é esta doença (...) [manifestação de preocupações com a oferta do programa de RR] (...)” (E3); - “(...) eu lembro-me que a B. mal ficava doente a gente levava-a logo para o hospital, (...) [manifestação de preocupação constante com o estado de saúde da criança doente] (...)” (E4); - “(...) a partir do momento em que nos é dado o diagnóstico vivemos sempre preocupados com o que vai acontecer(...)” (E8);
	5.6	Dificuldade em compreender a doença			- “(...) tem um aspeto semelhante às outras crianças, até está mais alto que os colegas, não é magrinho (...)” (E3); - “Nunca tinha ouvido falar desta doença (...)foi difícil no início entender (...) ainda hoje por vezes não é fácil entender(...)” (E8);
	5.7	Racionalização			- “(...) nós vamos até ao fim do mundo para que esteja bem (...) e porque vamos tendo alguma possibilidade monetária para lhe dar todo o tipo de apoio (...)” (E6); - “(...) olhamos para trás e vemos o que existe hoje e o que já sabemos sobre esta doença, creio que o que faz falta no imediato é a união por parte dos pais, vontade política e atenção da opinião pública, e claro, fé, mantendo os tratamentos e disponibilizando os novos medicamentos podemos passar de uma doença fatal para uma doença crónica (...)” (E8);
Impacto na família	6.1	Alterações das rotinas		6.1.1 Constrangimentos laborais	- “(...)não posso trabalhar fora porque estou sempre a dedicar-me à C. (...) nunca pude trabalhar porque era todos os dias para a fisioterapia(...)” (E1); - “(...) também a nível de trabalho (...) tenho de fechar para a levar à cinesioterapia três dias por semana,(...) e na nossa zona não há muito trabalho,(...) e a gente se não aproveita o que há, também não temos subsistência,(...) o que torna tudo muito mais complicado (...) temos aqui a possibilidade de umas aulas de ballet (...) mas só consegui o numero há pouco e ainda não começou (...) será para fazer às sextas feiras (...) mas também tenho um problema porque tenho um trabalho marcado para essa hora e não tenho quem me vá buscar no final (...)” (E2); - “(...) estou a usufruir de subsídio para acompanhamento de filho com doença crónica (...) estou sem trabalhar há três anos(...) tenho que me ficar em casa para cuidar dele.” (E3); - “(...) [Q: é difícil conciliar a actividade profissional dos pais com uma doença como a FQ num dos seus filhos?] Fácil não é! Mas é possível (...) no princípio não! Eu estive quatro anos sem poder trabalhar (...) mas depois sim, sim é possível! (...) Mas eu estou a ver isto na perspectiva do R. e como lhe digo o R. tem sido um menino muito feliz nesse aspeto, noutros meninos não sei como será (...)” (E5); - “(...) para cuidar o melhor possível do meu filho tive de desistir da minha profissão, ninguém imagina os cuidados que são necessários com estas crianças, e não podemos simplesmente fazer de conta que eles não precisam de nós.” (E8);
				6.1.2 Constrangimentos pessoais	- “(...) nós [família] temos um plano de exercício (...) para fazer nos dias em que não tem sessões no hospital(...) na altura em foi diagnosticada a FQ foi necessário ficar a tomar conta dela a tempo inteiro (...)vamos busca-la à escola vou com ela ao hospital e torno a vir pô-la à escola (...) eu tenho que levar o oxigénio à escola quando acaba, tenho que a levar à fisioterapia, (...), um dos pais tem de estar sempre disponível para ajudar para tudo!” (E1); - “(...) alguns exercícios que vamos aprendendo vou fazendo aqui em casa (...) eu ajudo no domicílio (...)” (E2); - “(...) no primeiro ano eu fui a professora dele, ele só foi à escola um mês (...) quase que ele não foi à escola (...)” (E3); - “(...) temos sempre que perder muito tempo com as nebulizações, quer de manhã quer à noite, e ainda a cinesioterapia, (...) os cuidados que temos sempre com a escola, (...)” (E4); - “(...) implica uma mudança muito grande na vida de cada um (...) e no que está à volta do R. (...) [é necessário] o apoio de toda a gente e mais alguma, (...) principalmente a família (...)” (E5); - “(...) passamos a gerir a nossa vida em função das necessidades dele e damos conta de que todas as nossas vidas, toda a família é de certa forma condicionada por esta doença (...) não é fácil desistir da nossa profissão e nem é fácil abdicar de tanto

ÁREA		CATEGORIA		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					da nossa vida social e mesmo familiar, mas se não for assim será o meu filho a pagar o preço, porque sei o quanto ele necessita de mim (...)” (E8);
	6.2	Económico-financeiro			-“(…) como apoio tenho os abonos e a bonificação por dependência, que dá cerca de duzentos euros (...) tem aulas de hidroterapia (...) [mas] não tem apoio nenhum (...) eu fui à Câmara e eles disseram que não, porque a Câmara não facilita (...) não pode ajudar neste tipo de situações (...) optamos por poupar noutras coisas e conseguimos fazer com que a C. ande na hidroterapia e vai continuar (...) a C. o ano passado precisou de uma cama ortopédica e não tivemos apoio de ninguém (...) na segurança social pediram-me para apresentar o valor, então apresentei a fatura, e eles responderam-me que se já está paga, então, já não podem fazer nada! “(E1); -“(…)a bonificação por doença crónica é mais ou menos noventa euros, e como não posso trabalhar, abdicamos do meu salário no orçamento mensal e é com este valor que o Estado nos compensa por estar em casa a prestar apoio ao meu filho. Em última instância o Estado remunera o meu trabalho de cuidador informal, 24 horas por dia, pelos noventa euros que nos dão, provavelmente este valor não daria para um dia de internamento (...) sentimos muita diferença no orçamento familiar, é obvio que um a ganhar é diferente de dois (...) e ainda por cima no IRS não temos possibilidade de abater as despesas com a alimentação diferenciada, como o combustível para o transporte à escola no meu carro, enfim, deveriam incluir rubricas específicas com gastos que não são gerais mas sim custos acrescidos com estes doentes (...)” (E8);
Dificuldades	7.1	Terapêutica Farmacológica	7.1.1	Indisponível	-“(…) o que é que poderia melhorar? (...) um medicamento (...) [que tornasse mais próxima] a cura!(...)” (E6); -“(…) o nosso principal receio é que não sejam mobilizados os esforços necessários para disponibilizar a medicação que já existe e que é a mais eficaz no momento (...) curiosamente verificamos que na Europa já temos muitos países que disponibilizaram o Orkambi, nos Estados Unidos já estão a utilizar o Tezacaftor e as terapias triplas, na Inglaterra o movimento de sensibilização da opinião pública é enorme, mas em Portugal as duas Associações que existem não têm sido ativas neste processo, prolongando o desconhecimento por parte dos pais (...) mas em Portugal é tudo muito devagar nesta lama (...) cada vez mais nos resignamos à condição de uma doença incurável e parece que ninguém se importa em disponibilizar a medicação da linha da frente (...)” (E8);
			7.1.2	Constrangimentos com o fornecimento	-“(…) outro tipo de apoio seria facilitar a medicação do HSJ, tipo transferirem a medicação do Hospital São João para o Hospital Vila Real, porque nós de quinze em quinze dias temos de ter a preocupação de ligar para os bombeiros e pedir para nos trazerem a medicação, ou então temos de quinze em quinze dias nos deslocar à farmácia do Hospital São João (...)” (E7);
	7.2	Escola			-“(…) [sobre as aulas de educação física] na primária e no ciclo ela não fez exercício na escola (...) como mudou de escola e está no 7º ano, neste segundo período é que já conseguiram este professor (...) no terceiro período vamos ver (...) a nível escolar as pessoas não estão dentro do assunto do que é a FQ(...) se sei pouco as outras pessoas ainda menos(...) foi muito complicado com a medicação que ela tem que levar para a escola (...) fui ter com a diretora e expliquei que para todas as regras tem de haver uma exceção, porque ela tinha de tomar a medicação, (...)então lá aceitaram em dar-lhe a medicação mas teria de trazer por escrito pela médica e só aí é que conseguimos que lhe dessem a medicação, porque senão também não lhe davam (...)” (E2); -“(…) no primeiro ano eu fui a professora dele, ele só foi à escola um mês (...) quase que ele não foi à escola (...)este ano dizem que já não tem direito a um professore em casa (...) dizem que entretanto já saiu uma lei nova e que já terá direito novamente (...)” (E3); -“(…) a primária da B. foi muito má, e só nos apercebemos que teve uma primária má quando chegou ao colégio onde está agora,(...) mas aquela má base da primária ainda hoje se reflete (...) acho que a professora que a acompanhou não foi recetiva às necessidades dela (...) pronto, como a B. é uma miúda que faz tratamento, faz medicação, tinha que ter um bocadinho mais de atenção (...) só quando ela chegou ao colégio onde está hoje é que nós nos apercebemos de como é que as coisas estavam (...) apesar dela ter estado sempre em privados (...) mesmo assim connosco a pagar a primária dela não foi uma boa primária (...)foi uma péssima primária (...) o colégio onde ela está tem sido muito receptivo e sempre prontos a ajudar quando ela falta (...)” (E4);
	7.3	Défice de formação			-“(…) eu acho que era preciso uma formação, por mais pequena que fosse para os terapeutas trabalharem com crianças com

ÁREA		CATEGORIA dos profissionais		SUBCATEGORIA	Unidades de análise
					FQ, (...) é mesmo o problema dos fisioterapeutas daqui não estarem preparados para crianças assim (...) (E1) (...) os terapeutas não estão devidamente formados (...)” (E1); -“(...) o trabalho dos enfermeiros não tem nada a ver com o dos fisioterapeutas(...) quando o L. ia às clínicas eu pensava que estava tudo bem, (...)mas agora é que vejo que nem sequer o mandavam tossir (...)nós chegávamos lá e aquilo eram quinze minutos, nem o menino nem nós aprendíamos nada(...) era mais para desarriscar o nome (...) fazer de conta que se vai lá (...) e os enfermeiros estão uma hora com o L.(...) tanto na clínica como no hospital era assim como disse (...) quem trabalha lá tem que cumprir aquilo (...) são quinze a vinte minutos no máximo por doente e tem de fazer aquele número de doentes por dia (...)o L. ia de máscara e eles ainda se riam (...) imagine a sensibilidade que eles têm(...) eles diziam que nós exagerávamos que não precisava de ir de máscara para lá... o fisiatra achava que ele só devia fazer duas sessões por semana... eu acho que eles não têm noção do que é esta doença (...) [referindo-se ao hospital da área de residência] (...)” (E3); -“(...) por exemplo onde eu trabalho, o marido da minha responsavel é médico, é um clínico geral e já estivemos a falar sobre a doença do R. e notei que embora saiba que existe FQ e saiba uma linha geral, mas é uma linha muito geral mesmo!(...) e já me aconteceram outras situações que agora não estou a ver mas existe muito desconhecimento sim!(...) quando vou de férias o R. faz na mesma cinesiterapia (...) e não tem nada a ver (...) enquanto que aqui são vinte minutos e a correr, lá é muito mais tempo (...) deviam trabalhar a parte respiratória e a parte física (...) aqui é tudo a correr (...) nem vinte minutos dura,... quinze ou dez minutos (...) eu acho que é pouco (...) não é suficiente (...) pois deviam ser trabalhadas diversas coisas, e não é em dez ou quinze minutos (...)não me parece que o conhecimento de quem lá está [clínica da área de residência] seja grande coisa (...)” (E5); -“(...) nos primeiros anos, passamos de uma clínica para outra e na altura cheguei ao cúmulo de perceber que os fisioterapeutas que faziam a cinesiterapia sabiam menos que eu, (...) pois coitadinhos, tinham acabado de concluir o curso, e eu chegava de lá e eu, chorava de enervada, e tinha que fazer o tratamento eu! (...) eu ficava lá para ver o que ela fazia (...) ela fazia uma hora de cinesiterapia e não tossia uma única vez (...)” (E6); -“(...) às vezes dá ideia que se pudessem melhorar um bocadinho era bom!(...) nota-se que ainda não sabem o que vão fazer verdadeiramente (...)”(E7); -“ Durante todo este tempo com o P. tivemos oportunidade de perceber que faz toda a diferença os técnicos que executam a cinesiterapia, infelizmente ainda não encontramos ninguém que tenha uma diferenciação em FQ, creio que a especialização na parte respiratória é muito importante, mas também o aprofundar sobre a FQ, mas claro que quanto mais especializado for o técnico maior será a aplicabilidade prática das técnicas à FQ.” (E8);

