

**INSTITUTO METROPOLITANO DE ENSINO SUPERIOR
UNIÃO EDUCACIONAL DO VALE DO AÇO**

Júlia Sarah Urils Oliveira

Juliana Bragança Neves

Lara Leitão Duarte

Maria Alice Rocha Pereira

**A estrutura familiar, adesão ao tratamento e o
impacto nas internações em crianças de 0 a 12 anos
com Fibrose Cística, em Minas Gerais**

**IPATINGA
2023**

Júlia Sarah Urils Oliveira

Juliana Bragança Neves

Lara Leitão Duarte

Maria Alice Rocha Pereira

**A estrutura familiar, adesão ao tratamento e o
impacto nas internações em crianças de 0 a 12 anos
com Fibrose Cística, em Minas Gerais**

Trabalho de conclusão de curso apresentado a
UNIVAÇO - União Educacional do Vale do Aço S.A,
como requisito parcial à graduação no curso de
Medicina.

Profª. Orientadora: Drª. Analina Furtado Valadão.
Profª. Coorientadora: Drª. Ana Carolina Vale C.
Lisboa.

**IPATINGA
2023**

A estrutura familiar, adesão ao tratamento e o impacto nas internações em crianças de 0 a 12 anos com Fibrose Cística, em Minas Gerais

Júlia Sarah Urils de Oliveira¹; Juliana Bragança Neves¹, Lara Leitão Duarte¹; Maria Alice Rocha Pereira¹; Ana Carolina Vale Campos Lisboa², **Analina Furtado Valadão³**

1. Acadêmicos do curso de Medicina da UNIVAÇO – União Educacional do Vale do Aço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil.
2. Docente do curso de Medicina da UNIVAÇO – União Educacional do Vale do Aço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. Coorientadora do TCC.
3. Docente do curso de Medicina da UNIVAÇO – União Educacional do Vale do Aço, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. Orientadora do TCC.

RESUMO

Introdução: a fibrose cística (FC) é uma doença sistêmica, hereditária, autossômica recessiva, crônica e progressiva. O portador apresenta secreções mucosas espessas e viscosas, obstruindo os ductos das glândulas exócrinas. Por se tratar de uma doença sistêmica e com terapêutica complexa, a adesão ao tratamento exige que a família esteja envolvida no cuidado. **Objetivo:** avaliar a estrutura familiar, adesão ao tratamento e o impacto nas internações em crianças de 0 a 12 anos com Fibrose Cística (FC), atendidas em um centro de referência em Belo Horizonte-MG, associando as variáveis clínicas com o perfil medicamentoso utilizado pelos pacientes. **Método:** trata-se de um estudo observacional de coorte retrospectivo, descritivo, com 78 pacientes de 0 a 12 anos em um Centro de Referência para o tratamento da FC. Os dados foram obtidos pela plataforma Google Forms® e por meio de consulta aos prontuários dos pacientes. Para conhecer aspectos relacionados à adesão ao tratamento da criança, foi utilizado um questionário elaborado pelos autores com perguntas adaptadas do formulário de adesão validado por Morisky-Green. **Resultados:** obteve-se pacientes com média de idade (DP) de 6,6±3,5. A maioria são crianças do sexo masculino (58,4%). As mães são as principais cuidadoras (87,1%), dedicando-se 24 horas diárias. 84,6% também são mães que levam a criança às consultas, internações e outros serviços de saúde. 48,7% dos cuidadores declararam possuírem ensino médio/técnico completo e 21,8%, ensino superior. A renda familiar demonstrou-se baixa. 73 participantes afirmaram aceitar o diagnóstico, apesar das dificuldades e apenas 6,4% não aceitaram o diagnóstico inicialmente. Já 60,3% disseram que a rotina no cuidado com a criança mudou a vida da família e 70,5% estão adaptados. 62,8% sentem-se seguro em relação aos cuidados com a criança e 37,2% possuem certa insegurança. 80,8% não precisaram de internação no ano de 2021, 19,2% tiveram pelo menos uma. 56,4% dos pacientes são aderentes ao tratamento medicamentoso e não medicamentoso e 43,6% apresentaram falhas na adesão. Sobre os aspectos clínicos, 62,8% dos pacientes possuem sintomas digestórios, 41% sintomas respiratórios e 48,7% esteatorreia. Os principais medicamentos em uso são: broncodilatador (44,9%), Enzima pancreática (94,9%), DNase (62,8%), Anti-inflamatório (17,9%). A principal classe de mutação foi a Classe 2, sendo a mutação F508del a mais prevalente, e a Classe 4. Apenas 7 pacientes com mutação classe 2 precisaram de internação no ano de 2021. Dois pacientes de Classe 1 e 4 também precisaram. No tratamento estatístico foram feitos teste de associações entre todas as variáveis em relação à adesão ou não ao tratamento medicamentoso. As variáveis avaliadas não demonstraram associação significativa, com exceção da necessidade de internação que é o desfecho principal da pesquisa. **Conclusão:** mesmo

com os cuidados maternos, boa aceitação familiar e adesão ao tratamento satisfatório, a criança com Fibrose Cística apresenta fragilidades especiais, tornando-se necessário investir no tratamento e apoio aos cuidadores para reduzir os casos de internação.

Palavras-chaves: Fibrose cística. Família. Adesão ao tratamento. Mutações.

Introdução

A Fibrose Cística (FC) é relatada desde o séc. XIII, e foi inicialmente denominada mucoviscidose por Farber, em 1950. Primariamente, foi caracterizada como responsável por gerar suor salgado nos pacientes (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002). Desde então, com o avanço da Biologia Molecular e do conhecimento genético, a FC ficou definida como uma patologia resultante de mutações genéticas no gene que codifica a proteína CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), reguladora da condução de íons cloreto (Cl⁻) nas membranas apicais de células epiteliais (GENTZSCH; MALL, 2018). A CFTR é também responsável por influenciar a atividade de outras proteínas de membrana, como receptores de sinalização celular associados à proteína G e canais de outros íons. As modificações no genoma levam a falhas na ativação dos canais de cloreto dependentes de AMP-cíclico e, conseqüentemente, interferem no fluxo de água e de outros íons pelo epitélio de diversos órgãos (MANNA; SETIAN; RODRIGUES, 2008).

A FC é a patologia de origem genética autossômica recessiva de maior prevalência em populações caucasianas. No Brasil, estima-se que a incidência seja de 1:7.576 nascidos vivos, porém apresenta diferenças regionais, com valores mais elevados nas regiões Sul e Sudeste (VENDRUSCULO; DONADIO; PINTO, 2021). Em Minas Gerais, a incidência é de 1 para cada 10.811 nascidos (NUPAD, 2022). Avanços significativos no manejo da doença nas últimas décadas mudaram drasticamente a epidemiologia e o prognóstico, que deixou de ser uma doença exclusivamente pediátrica (SCOTET; L'HOSTIS; FÉREC, 2020).

Identificaram-se aproximadamente 2.000 variantes únicas de CFTR, categorizadas em seis classes: ausência de síntese (classe 1); maturação proteica defeituosa e degradação prematura (classe 2); regulação desordenada tais como a diminuição de ligação e hidrólise de ATP (classe 3); condutância aos íons cloreto defeituosa ou a abertura do canal alterada (classe 4); número reduzido de transcritos CFTR (classe 5); e "turnover" acelerado e precoce na superfície celular (classe 6). Destaca-se como mais comum a deleção do aminoácido fenilalanina na posição 508

(F580del), pertencente a classe II, a qual é responsável por aproximadamente 70% dos alelos de FC em todo o mundo (GENTZSCH; MALL, 2019).

As complicações causadas pela FC estão atreladas às mutações genéticas, que desencadeiam uma alteração na densidade das substâncias secretadas nos sistemas respiratório, hepático, pancreático, gastrointestinal e reprodutor. Para Garcia e Flume (2019), a via respiratória é a mais afetada. Nela ocorre a redução da secreção de íons cloreto das células epiteliais para o lúmen das vias aéreas, tornando o muco víscido, o que propicia quadros inflamatórios e infecciosos.

Ainda no sistema respiratório, a FC predispõe à sinusite, bronquite, pneumonia, bronquiectasia, fibrose e falência respiratória, além de favorecer a colonização por bactérias que levam ao dano tissular irreversível, principalmente por *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Pseudomonas aeruginosa* (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Além do sistema respiratório, tanto o acometimento hepático quanto o pancreático são frequentes, pois interferem, respectivamente, no processo de produção da bile, deixando-a mais viscosa e na desregulação fisiológica do suco pancreático, que atinge 90% dos portadores (LEMOS *et al.*, 2004), afetando diretamente a absorção intestinal (SAKIANI *et al.*, 2019; SELLERS, 2020). Ademais, o sistema reprodutor também é afetado, destacando como principal consequência a infertilidade masculina.

Em países desenvolvidos, como nos Estados Unidos e em países da Europa, o diagnóstico de FC é feito precocemente, antes do primeiro ano de vida, proporcionando aos portadores um melhor prognóstico e qualidade de vida (SANTOS *et al.*, 2005). Tendo em vista a necessidade de diagnóstico precoce, a Organização Mundial de Saúde (OMS), em 1997, passou a recomendar aos países em desenvolvimento a inclusão na triagem neonatal como forma de aumentar o número de casos diagnosticados, formular políticas públicas específicas e melhorar o tratamento dos portadores (ALVAREZ *et al.*, 2004).

No Brasil, em relação ao diagnóstico, a principal ação governamental é a Triagem Neonatal Biológica (TNB), por meio do “Teste do Pezinho” (PNTN – Programa Nacional de Triagem Neonatal), o qual, inicialmente, baseia-se em duas determinações dos níveis de Tripsinogênio Imunorreativo (IRT), sendo a segunda realizada até 30 dias de vida. Dessa maneira, o resultado é positivo quando os níveis de IRT estão acima de 70ng/dL.

O padrão ouro para se chegar ao diagnóstico é o Teste do Suor, padronizado desde 1998 por Gibson & Cooke, cuja sensibilidade e especificidade ultrapassam 95% (MATTAR *et al.*, 2010). De baixo custo e não invasivo, o teste faz a dosagem quantitativa de íons cloreto no suor, obtida pelo método da iontoforese por pilocarpina, em que o resultado é positivo caso a concentração de cloreto seja maior que 60 mmol/L (NUPAD, 2022).

Quanto ao tratamento, a FC exige regime terapêutico complexo, que pode incluir o uso de broncodilatadores, mucolíticos, antibióticos, suplementos vitamínicos, terapia de reposição enzimática (TRE), insulina e, mais recentemente, moduladores de proteína do Regulador de Condutância Transmembrana de Fibrose Cística (CFTR) (ROSA *et al.*, 2008). Associado a esses medicamentos, segundo Manna e colaboradores (2008), pode-se ainda fazer o uso de enzimas pancreáticas, vitaminas lipossolúveis, triglicérides de cadeia média, suplementos alimentares e antiácidos, todos visando corrigir os transtornos provocados pela FC. Além disso, são necessárias especificações dietéticas e sessões diárias de fisioterapia respiratória. Entretanto, é válido ressaltar que a não adesão ao tratamento pode levar ao aumento do número de internações e da permanência hospitalar, muitas vezes devido à ocorrência de exacerbações pulmonares e perda da função pulmonar (BONFIM *et al.*, 2020).

O tratamento da FC é complexo, uma vez que acomete diferentes órgãos e sistemas do organismo, exigindo uma atenção multiprofissional em centros de referência durante toda a vida. Mesmo não tendo cura, o tratamento sintomático, como o combate à desnutrição e a fisioterapia respiratória, tem demonstrado grande melhoria da qualidade e expectativa de vida dos pacientes (ALVAREZ *et al.*, 2004).

A complexidade do esquema terapêutico muitas vezes compromete a adesão ao tratamento, o que, sem dúvida, é um grande desafio no dia a dia do paciente. Dessa forma, estudos realizados em diferentes países mostram que a taxa de adesão ao tratamento na FC varia de 31 a 79% (DZIUBAN *et al.*, 2010; QUITTNER *et al.*, 2014; ODDLEIFSON; SAWICKI, 2017). Fatores múltiplos que potencialmente influenciam a adesão ao tratamento foram relatados na literatura, tais como supervisão dos pais, gravidade da doença, vínculo com a equipe de saúde, idade, repercussões percebidas da não adesão, prioridades competindo com a adesão, gênero, esquecimento, preocupações com a privacidade (SIMON *et al.*, 2011; SAWICKI *et al.*, 2015), entre outros.

Dessa maneira, a Organização Mundial da Saúde (OMS), a Associação Internacional de Fibrose Cística e o Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC) recomendam o acompanhamento dos pacientes com FC em centros especializados, já que o tratamento nesses locais traz vantagens quanto ao desfecho clínico e a sobrevida (ATHANAZIO *et al.*, 2017). Destaca-se, em Minas Gerais, a Associação Mineira à Mucoviscidose (AMAM), fundada em 1982, com a finalidade de proporcionar aos pacientes acessibilidade ao tratamento adequado e padronizado, melhorando a qualidade de vida e o exercício da cidadania dos portadores de Fibrose Cística (AMAM, 2021).

Diante do exposto, fica evidente que os pacientes com FC necessitam de uma demanda significativa de cuidados, possibilitando atenção contínua no manejo e na manutenção da condição clínica adequada ao portador. Furtado e Lima (2003) reforçam a importância do envolvimento familiar em diferentes aspectos da abordagem cotidiana do paciente. Inicialmente, na fase de diagnóstico e aceitação da doença, tendo em vista o grande impacto, sobretudo na rotina diária, agora voltada para as demandas do indivíduo portador de FC. A família passa a conviver com uma forte ansiedade, que pode ser minimizada quando há esclarecimentos e entendimento sobre os cuidados necessários. De suma importância também é a compreensão dos familiares acerca de cumprir todas as necessidades no tratamento do paciente. A família tem, então, um grande papel como facilitadora no processo de adesão às diferentes propostas de tratamento, manejo adequado e conseqüentemente na qualidade de vida e no conforto do paciente.

Nesse contexto, o estudo teve como objetivo avaliar a estrutura familiar, adesão ao tratamento e o impacto nas interações em crianças de 0 a 12 anos com Fibrose Cística (FC), atendidas em um centro de referência em Belo Horizonte-MG, associando as variáveis clínicas com o perfil medicamentoso utilizado pelos pacientes.

Método

Tratou-se de um estudo observacional de coorte retrospectivo, descritivo, com pacientes de 0 a 12 anos cadastrados em um centro de referência para o tratamento da FC em Belo Horizonte-MG. Essa pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Centro Universitário do Leste de Minas Gerais – Unileste com o Código de Autenticação e Avaliação Ética CAAE - 47482121.1.0000.5095.

O recrutamento dos familiares foi realizado por meio de convite feito ao responsável por telefone. Nessa abordagem, foram feitos esclarecimentos sobre a pesquisa e convite para participação. Aos que aceitaram foi enviado por e-mail ou WhatsApp o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o link para o questionário *online* pela plataforma Google Forms[®].

Para conhecer aspectos relacionados à adesão ao tratamento da criança, foi utilizado um questionário adaptado do formulário de adesão validado por Morisky-Green (MORISKY; GREEN; LEVINE, 1986).

Os dados clínicos, como teste do suor, IRT (Tripsinogênio Imunorreativo no sangue), teste genético, variação genética, informações sobre sintomas respiratórios, digestórios e esteatorreia, medicações em uso (Broncodilatador, Enzima Pancreática, DNase, AINEs, Complemento Vitamínico e Antibiótico oral), acompanhamento multidisciplinar e o número de internações no último ano (2021) foram obtidos com o apoio de um centro especializado no acompanhamento de crianças com Fibrose Cística.

Dados sociodemográficos, da estrutura e apoio familiar e sobre o número de internações foram obtidos por meio do questionário *online* elaborado pelas autoras partir de estudos qualitativos que trazem as principais variáveis relacionadas ao enfrentamento da doença por parte dos cuidadores de crianças com FC (FURTADO *et al.*, 2003; SANTOS *et al.*, 2017).

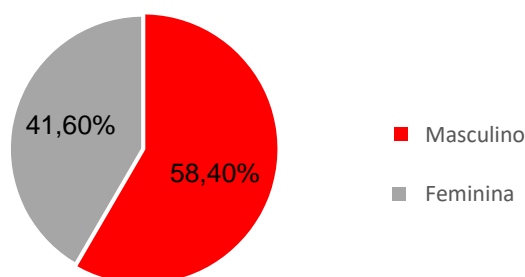
Os dados foram organizados no Programa Microsoft Excel, processados e analisados no programa GraphPad Prisma, versão 6.0. Foi considerado não aderente aquele cuidador que foi positivo conforme teste modificado de Morisky-Green (MORISKY; GREEN; LEVINE, 1986). Os pacientes foram divididos em dois grupos: grupo com adesão adequada e grupo com adesão inadequada ao tratamento medicamentoso. Para a análise estatística inferencial, foram utilizados teste t para amostras independentes com dados quantitativos com distribuição normal; teste U de Mann-Whitney para dados contínuos sem distribuição normal e teste do qui-quadrado e exato de Fisher para dados qualitativos.

Todos os testes estatísticos foram bicaudais e foi considerado como diferença ou correlação significativa valores de P menores que 5%.

Resultados e Discussão

Participaram da pesquisa 78 famílias de pacientes de 0 a 12 anos em tratamento e acompanhamento de um centro de referência em Belo Horizonte-MG. Dados da literatura mostram que a doença possui maior incidência e uma sobrevida mais longa no sexo masculino do que no feminino (SANTOS *et al.*, 2017). Essa realidade foi encontrada no estudo, em que a maior parte são crianças do sexo masculino (Gráfico 1).

Gráfico 1: Sexo dos pacientes

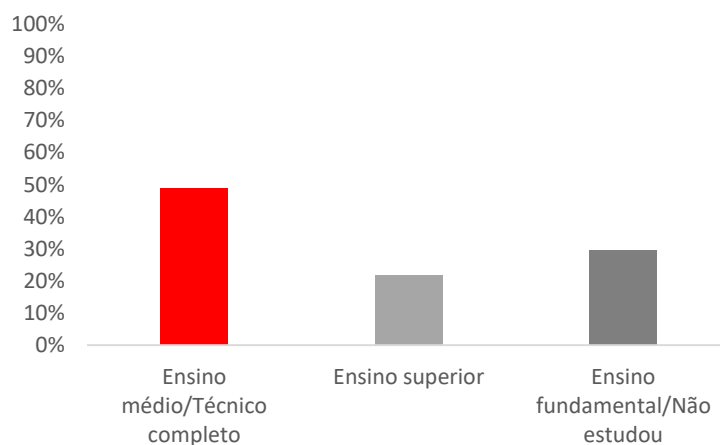


Fonte: Dados da pesquisa.

No presente estudo a média encontrada de idade dos pacientes (DP) foi de $6,6 \pm 3,5$.

Um estudo realizado por Alves e Bueno (2018), o qual avaliava o perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com FC, demonstrou que a maior parte dos cuidadores eram alfabetizados e dispunham de ensino médio completo. No presente estudo, há mesma realidade, em que 48,7% dos cuidadores alegaram possuírem ensino médio/técnico completo e 21,8%, ensino superior, o restante afirmou possuir apenas ensino fundamental ou que não estudaram (Gráfico 2).

Gráfico 2: Grau de escolaridade dos cuidadores



Fonte: Dados da pesquisa.

A renda familiar demonstrou-se baixa, 71,8% alegam uma renda de até três salários mínimos, sendo, portanto enquadrados com baixa renda. A mãe é a principal cuidadora (87,1%), com dedicação de 24 horas diárias, sendo também a principal pessoa que acompanha as crianças às consultas, internações e outros serviços de saúde.

Sobre essa realidade Furtado e Lima (2003) ao avaliarem o papel da família no cuidado ao paciente mostram o quanto o envolvimento desses, sob as mais diferentes maneiras, é imprescindível para promoção de uma condição clínica estável do paciente com FC. Comentam ainda que o cuidado do paciente é complexo e exige uma atenção contínua, de modo que a família precisa enfrentar esse desafio desde a fase diagnóstica, administrando alterações importantes em suas rotinas, voltando sua atenção para o filho doente.

Santos *et al.* (2017), demonstraram também que a vivência dos familiares frente à Fibrose Cística para com a criança ou adolescente inclui o impacto do diagnóstico e as alterações na rotina de vida, o que interfere na dinâmica familiar. As dificuldades de adesão ao tratamento e a expressão de sentimentos relacionados à convivência com a FC são as maiores dificuldades enfrentadas pela família.

O diagnóstico de Fibrose Cística, por se tratar de uma doença crônica e complexa, dificulta muitas vezes a aceitação pelos pais e familiares. A família é fundamental para o manejo adequado do paciente com a doença. Em nosso estudo, dos 78 entrevistados, 93,6% afirmaram que aceitaram o diagnóstico e apenas 6,4% não aceitaram inicialmente.

Segundo Santos *et al.* (2017), por meio da convivência com a Fibrose Cística, a família passa a aceitar melhor a situação, a ter mais segurança, principalmente, por ver outras crianças e adolescentes com os mesmos problemas. É preciso também considerar as diferentes experiências da família de crianças e adolescentes com FC, assim como os fatores que interferem na dinâmica familiar, nos valores culturais e nas condições socioeconômicas.

Para 60,3% dos participantes a rotina familiar, inicialmente mudou totalmente devido aos cuidados com a criança. Mas alegam que já estão totalmente adaptados a essa rotina e ao cuidado com a criança.

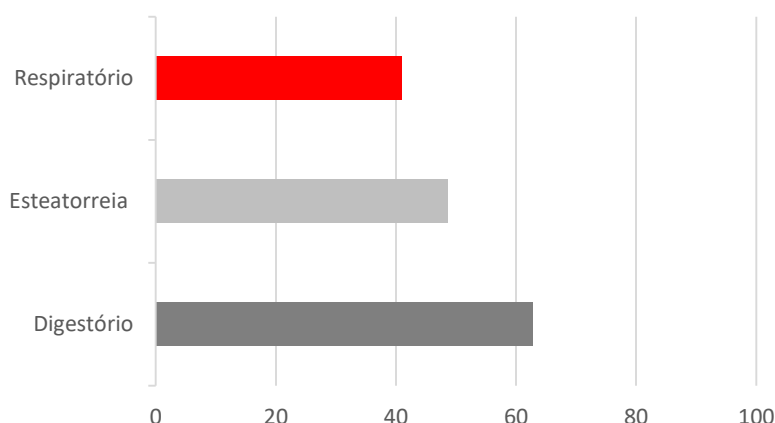
Ainda que a rotina do paciente exija muitos cuidados e habilidades 62,8% alegaram segurança em relação aos cuidados com a criança, entretanto 37,2% demonstram certa insegurança nos cuidados diários. Para Gabatz e Ritter (2006),

conhecer essa realidade familiar é de extrema relevância, visto que a doença de um dos membros da família muitas vezes funciona como um fator estressante ocasionando mudanças no cotidiano. Se tais fatores estressantes se repetem, podem causar uma ruptura no sistema familiar, o que leva a um risco de problemas de saúde, sobre tudo emocionais entre seus membros. Os autores destacam, ainda, a importância de acompanhamento de uma equipe multidisciplinar para apoiar as famílias no processo de adaptação aos cuidados com a criança.

Sobre o tratamento da doença, conforme Silva *et al.* (2021), além da adesão ao tratamento medicamentoso a realização de atividades multidisciplinares cooperadoras interfere de forma considerável na intensidade e na progressão da doença. Nessa perspectiva foram analisadas, também, as atividades multidisciplinares que auxiliam na melhora da qualidade de vida dos portadores. 88,5% dos participantes do presente estudo relataram que as crianças realizam fisioterapia, 60,3% atividade física, 52,6% dieta. O estímulo à realização das atividades complementares pode amenizar os impactos do quadro sintomatológico na vida do paciente portador de Fibrose Cística. Os principais sintomas apresentados pelos pacientes do estudo foram: digestórios 62,8/%, respiratórios 41% e esteatorreia 48,7%, representados no gráfico 3.

De acordo com a pesquisa de Boon *et al.* (2019), os sintomas mais relatados, na perspectiva das crianças e seus responsáveis, são gases e inchaço, dor de estômago, constipação e diarreia, se relacionando diretamente com a presente pesquisa.

Gráfico 3: Principais sintomas apresentados pelos pacientes



Fonte: Dados da pesquisa.

Todos os sintomas apresentados pelos pacientes, são explicados na literatura. Segundo Amaral e Rego (2020), a disfunção do gene CFTR leva a um acúmulo de

íons cloreto e bicarbonato na superfície das células epiteliais do pulmão, causando defeitos que acarretam o comprometimento do *clearance* mucociliar no epitélio pulmonar. Esse quadro se agrava de maneira lenta e progressiva, provocando a obstrução das vias aéreas de pequeno calibre, infecções bacterianas recorrentes, inflamações crônicas e o aparecimento de bronquiectasias, causando, ao longo do tempo, danos irreversíveis aos pulmões, sendo este desfecho a primeira causa de morbidade e mortalidade da doença. Como a tendência em se acumular não está restrita apenas ao pulmão, os aparelhos digestório e reprodutivo, também são afetados, sendo os sintomas digestivos mais relatado pelos pacientes nesse presente estudo.

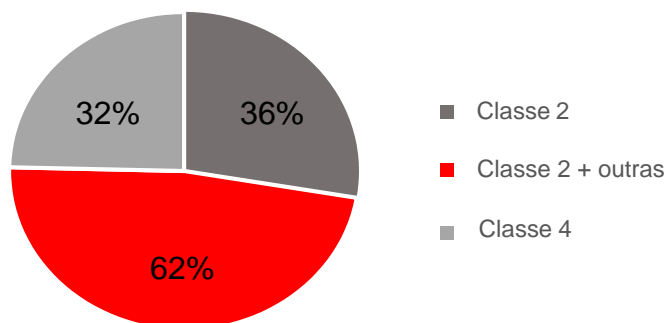
A secreção defeituosa de enzimas digestivas no pâncreas acarreta quadros severos de má absorção de gorduras e vitaminas lipossolúveis, gerando uma série de problemas gastrointestinais. As principais comorbidades adquiridas com a FC começam a aparecer na adolescência e início da vida adulta, sendo elas: osteoporose, diabetes relacionada à fibrose cística, alterações hepatobiliares, entre outras. É também nesse período que a doença pulmonar começa a se agravar, demandando mais internações para ciclos de antibiótico venoso e mais tempo dedicado às fisioterapias respiratórias.

Conforme estudos de Simon *et al.* (2011), existe grande diversidade de técnicas de fisioterapia respiratória, mas não há evidências de que elas diferem em eficácia e, no geral, a preferência é dada aos métodos que podem ser executados sem assistência de outra pessoa para permitir que os pacientes tenham mais controle sobre seu regime terapêutico.

Sobre as mutações mais descritas da Fibrose Cística, destaca-se como mais comum a deleção de uma fenilalanina na posição 508 (F580del), pertencente à classe 2, a qual é responsável por aproximadamente 70% dos alelos de FC em todo o mundo (GENTZSCH; MALL, 2019).

Sobre o perfil das mutações, no presente estudo foram analisadas as mutações de 50 dos 78 pacientes. 36% apresentam somente a classe 2, sendo a mais prevalente, enquanto 62% apresentam a classe 2 mais classe 1, classe 2 mais classe 3, classe 2 mais classe 4, e classe 2 mais classe 3 e 6 (Gráfico 4). A segunda classe mais prevalente foi a classe 4 (32%).

Gráfico 4: Prevalência das mutações



Fonte: Dados da pesquisa.

No estudo de Coutinho *et al.* (2013), a mutação F508del, da classe 2 foi identificada em 50% dos pacientes estudados, para ele as classes 1, 2 e 3 são as mais frequentemente identificadas nos centros pediátricos de FC.

Para Pinto (2018), as classes 1, 2 e 3 conferem um fenótipo de Fibrose Cística com maior gravidade. Seu fenótipo está relacionado a severas consequências no pâncreas, podendo causar insuficiência pancreática e diabetes *mellitus*, sendo responsável assim por grande parte das internações. Em relação à necessidade de internação, 63 crianças (80,8%) não precisaram de internação no ano de 2021, enquanto 15 (19,2%) tiveram pelo menos uma internação.

Apenas 7 dos nossos pacientes com mutação classe 2 precisaram de internação no ano de 2021. Dois pacientes de classe 1 e classe 4 também precisaram (Quadro 1).

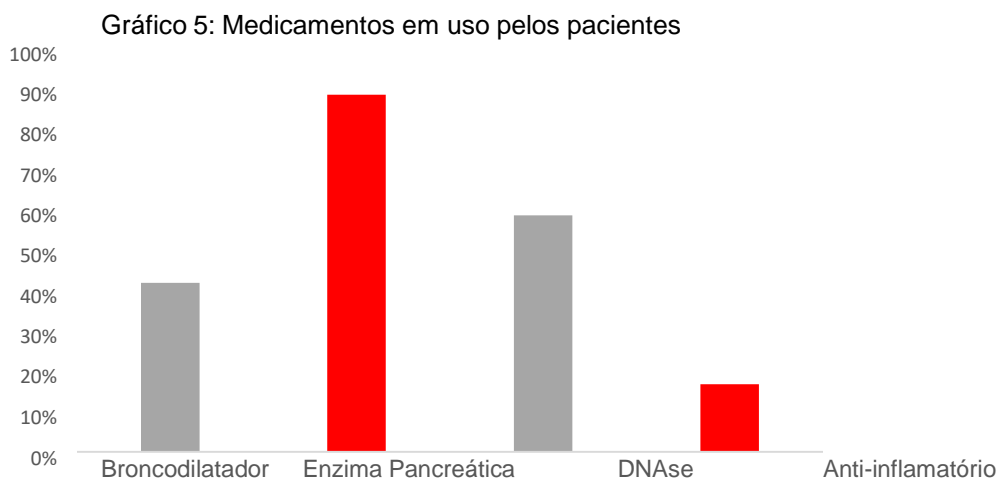
Quadro 1: Classes de mutações X Internações

INTERNAÇÃO	NÃO	SIM
Classe 1 e Classe 4	17	2
Classe 2 e Classe 2 + outras	24	7

Fonte: Dados da pesquisa.

Para Bonfim *et al.* (2020), a Fibrose Cística (FC) requer um regime terapêutico complexo, que pode incluir o uso de broncodilatadores, mucolíticos, antibióticos, suplementos vitamínicos, terapia de reposição enzimática (TRE), insulina e, moduladores da proteína CFTR. Além disso, são necessárias especificações na dieta e sessões diárias de fisioterapia respiratória. Em relação aos medicamentos em uso

pelos pacientes desse estudo, os principais medicamentos e as respectivas prevalências estão apresentadas no Gráfico 5.

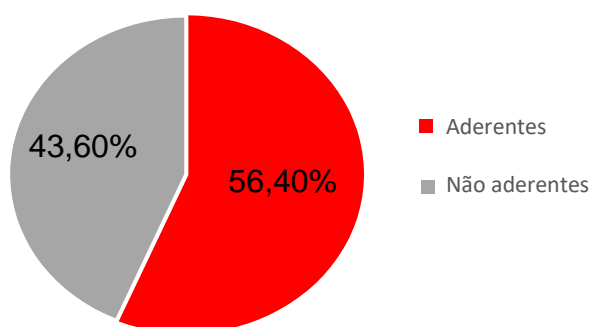


Fonte: Dados da pesquisa

Importante em qualquer tratamento medicamentoso que requer numerosos fármacos, destaca-se a importância da adesão ao esquema terapêutico. Bonfim *et al.* (2020), destacam que a não adesão ao tratamento contribui para o prolongamento do tempo de internação do paciente fibrocístico, a maior ocorrência de exacerbações pulmonares e a perda da função pulmonar, principal causa prematura de óbito na doença.

Na avaliação da adesão ao tratamento medicamentoso pelo teste de Morisky-Green, 56,4% foram considerados aderentes e 43,6% não-aderentes ao tratamento medicamentoso para Fibrose Cística (Gráfico 6). No estudo de Ferreira, Chaves e Costa (2019), utilizando o mesmo instrumento do presente estudo, foi observada uma adesão de 45,5%. Vale destacar que o estudo cita apenas a adesão ao tratamento com enzimas pancreáticas, diferente do presente estudo que avaliou medicamentos para tratamento da FC sem distinção de classe das mutações.

Gráfico 6: Adesão ao tratamento medicamentoso



Fonte: Dados da pesquisa.

Medir a adesão dos pacientes com FC à terapia prescrita é um passo importante, pois permite que ações sejam tomadas no sentido de minimizar resultados adversos que possam surgir no decurso da doença.

No tratamento estatístico, foram feitos teste de associações entre todas as variáveis em relação à adesão ou não ao tratamento medicamentoso. As variáveis avaliadas e apresentadas na Tabela 1 não demonstraram associação significativa, com exceção da necessidade de internação que é o desfecho principal da pesquisa.

Tabela 1 – Características gerais de acordo com a classificação da adesão autorrelatada medida pelo teste Morisky-Green.

Características	Aderente(n=44)	Não Aderente(n=34)	P
Idade média da criança	6,1 ± 3,6	7,4 ± 3,1	0,106
Acompanhamento regular no programa	38 (86,4%)	31 (91,2%)	0,724
Precisou de internação no ano de 2021	6 (13,6%)	11 (32,4%)	0,044
Parentesco do responsável			0,445
Pai	9 (20,5%)	2 (5,9%)	
Mãe	35 (79,5%)	32 (94,1%)	
Escolaridade do cuidador			0,941
Não estudou / Fund. Incompleto	1 (2,3%)	1 (2,9%)	
Fund. Completo	13 (29,5%)	8 (23,5%)	
Ensino Médio	21 (47,7%)	17 (50,0%)	
Ensino Superior	9 (20,5%)	8 (23,5%)	
Renda total familiar			0,445
Nenhuma renda	8 (18,2%)	4 (11,8%)	
Até três salários mínimos	32 (72,7%)	24 (70,6%)	
De três a dez salários mínimos	3 (6,8%)	6 (17,6%)	
Mais que dez salários mínimos	1 (2,3%)	0 (0,0%)	
Tempo de cuidado com as crianças			0,500
0 – 6horas	8 (18,2%)	3 (8,8%)	
12 – 18horas	7 (15,9%)	6 (17,6%)	
24horas	29 (65,9%)	25 (73,5%)	

Fonte: Dados da pesquisa.

Como apenas a internação foi significativamente associada com o fato de ter adesão ou não, foi avaliado o quanto algumas variáveis poderiam estar associadas com o risco de internação ou não (Tabela 2 e 3), porém, foi observado que nenhuma delas aumentou o risco de internação ou não, nem mesmo as mutações. Pinto (2017), destaca em seu estudo que o fenótipo da mutação de classe 2 está relacionado a severas consequências, sendo responsável assim por grande parte das internações. A mutação de classe 2 que é conhecida como a classe associada a uma maior gravidade da doença comparada à classe 4, mas neste estudo não houve diferença significativa entre essas mutações ($p>0,05$). Dessa maneira, é possível perceber que a boa adesão ao tratamento multidisciplinar e medicamentoso pode ser um fator protetor e relevante da necessidade de internação, apesar da presença de uma mutação mais grave.

Tabela 2 – Características clínicas de acordo com a classificação da adesão autorrelatada pelo teste Morisky-Green.

Característica	Aderente(n=44)	Não aderente(n=34)	P
Dieta	23 (52,3%)	18 (52,9%)	0,568
Atividade Física	23 (52,3%)	24 (70,6%)	0,568
Fisioterapia	38 (86,4%)	31 (91,2%)	0,386
Classe da Mutação			0,856
Classe 1	1 (3,4%)	2 (5,9%)	
Classe 2	13 (44,8%)	6 (17,6%)	
Classe 2/ 1	1 (3,4%)	3 (8,8%)	
Classe 2/ 2	1 (3,4%)	1 (2,9%)	
Classe 2/ 3	0 (0,0%)	2 (5,9%)	
Classe 2/ 4	3 (10,3%)	0 (0,0%)	
Classe 4	10 (34,5%)	6 (17,6%)	
Classe 2/ 3 / 6	0 (0,0%)	1 (2,9%)	
Sintomas			
Respiratórios	29 (65,9%)	17 (50,0%)	0,172
Esteatorréia	21 (47,7%)	17 (50,0%)	1,000
Sint. Digestivo	29 (65,9%)	20 (58,8%)	0,638
Medicamentos			
Broncodilatador	22 (50,0%)	13 (38,2%)	0,362
Enzima pancreática	42 (95,5%)	32 (94,1%)	1,000
DNAse	26 (59,1%)	23 (67,6%)	0,486
Anti-inflamatório	7 (15,9%)	7 (20,65)	0,767
Compl. Vitamínico	41 (93,2%)	32 (94,1%)	1,000
ATB oral	11 (25,0%)	14 (41,2%)	0,149

Fonte: Dados da pesquisa.

Tabela 3 – Características gerais de acordo com o desfecho internação.

Característica	Não internou(n=61)	Internou(n=17)	P
Cuidados			
Dieta	32 (52,5%)	9 (52,9%)	1,000
Atividade Física	36 (59,0%)	11 (64,7%)	0,783
Fisioterapia	54 (88,5%)	15 (88,2%)	1,000
Acompanhamento regular no programa	53 (86,9%)	16 (94,1%)	0,370
Classe da Mutação			
Classe 1	3 (4,9%)	0 (0,0%)	
Classe 2	14 (23,0%)	5 (29,4%)	
Classe 2/ 1	3 (4,9%)	1 (5,9%)	
Classe 2/ 2	1 (1,6%)	1 (5,9%)	
Classe 2/ 3	2 (3,3%)	0 (0,0%)	
Classe 4	14 (23%)	2 (11,8%)	
Classe 2/3/6	1 (1,6%)	0 (0,0%)	
Classe 2/ 4	3 (4,9%)	0 (0,0%)	

Fonte: Dados da pesquisa.

Conclusão

Os resultados evidenciaram que a mãe é a principal cuidadora e com tempo integral de dedicação, o que certamente compromete a inserção no mercado de trabalho, refletindo na renda familiar que se mostrou baixa na maioria das famílias. A difícil aceitação inicial do diagnóstico parece ser superada com o tempo e certamente o apoio familiar faz a diferença. A adesão ao tratamento, evidenciada no teste utilizado, aponta que a adesão foi satisfatória para a maioria dos participantes ao tratamento medicamentoso.

A principal classe de mutação encontrada foi a de classe 2, que é a mais prevalente em portadores de FC no mundo, sendo considerada um genótipo mais grave que resulta em pouca ou nenhuma função da proteína CFTR, sendo importante acompanhar de perto essas crianças portadoras, evitando exacerbação dos sintomas.

Os testes de associações entre todas as variáveis em relação à adesão ou não ao tratamento medicamentoso não demonstraram significativos, com exceção

da necessidade de internação que é o desfecho principal da pesquisa. Além disso, nem mesmo as mutações, como por exemplo, a mutação de classe 2 que é relacionada à severas consequências, sendo responsável assim por grande parte das internações.

Dessa maneira, é possível perceber que a boa adesão ao tratamento multidisciplinar e medicamentoso, além da boa estrutura familiar, pode ser um fator protetor e relevante da necessidade de internação, apesar da presença de uma mutação mais grave.

Referências

ALVAREZ, A. E.; RIBEIRO, A. F. HESSE, G.; BERTUZZO, C. S, RIBEIRO, J. D. Cystic fibrosis at a Brazilian center of excellence: clinical and laboratory characteristics of 104 patients and their association with genotype and disease severity. **Jornal de Pediatria**. v. 80, n.5, p. 371-379, 2004.

ALVES, S. P.; BUENO, D. O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio Grande do Sul, v. 23, n. 5, p.1451-1457, 2018.

AMAM. **Associação Mineira de Assistência a Mucoviscidose**. Disponível em: <https://amam.org.br/>, acesso em: 13 out. 2021.

AMARAL, M. B.; REGO, S. Doenças raras na agenda da inovação em saúde: avanços e desafios na fibrose cística. **Cad. Saúde Pública**, v. 36, n. 12, 2020.

ATHANAZIO, R. A.; SILVA FILHO, L. V. L.; VERGARA, A.A.; RIBEIRO, A. F.; RIEDI, C.A.; PROCIANOY, E. F. A. *et al.* Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **J. bras. pneumol.**, v. 43, n. 03, p. 219-245, 2017.

BONFIM, B.S; MELO FILHO, V.M; FONTENELLE, F.M; SOUZA, E.L. Treatment adherence among children and adolescents in a cystic fibrosis reference center. **Rev Paul Pediatr.**, v.38, [n.p], 2020.

BOON, M.; CLAES, I.; HAVERMANS, T.; FORNÉS-FERRER, V.; CALVO-LERMA, J.; ASSEICEIRA, I. *et al.* Avaliação da qualidade de vida relacionada ao trato gastrointestinal na Fibrose Cística: validação do PedsQL GI em crianças e seus pais. **PLoS one**, v. 14, n. 12, p. 1-14, dez/2019.

BRASIL. Fibrose Cística atinge 1 a cada 10 mil nascidos vivos no Brasil. **Ministério da Saúde**, 2020. Disponível em: <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/comunicacao/noticias/fibrose-cistica-atinge-1-a-cada-10-mil-nascidos-vivos-no-brasil>.

COUTINHO, C. A. A. C.; MARSON, F. A. L.; RIBEIRO, F. A.; RIBEIRO, J. D.; BERTUZZO, C. S. Mutações do gene CFTR em um centro de referência para a fibrose cística. **J. Bras. Pneumol.**, v. 39, n. 5, p. 555-561, 2013.

DICKINSON, K.; COLLACO, J. Fibrose Cística. **Pediatria em Revisão**, 2021. Disponível em: <https://www.semanticscholar.org/paper/Cystic-Fibrosis-Dickinson-Collaco/e029042dc1cf5894708bb7f71bb52d442ae284cb>.

DZIUBAN, E. J.; SAAB-ABAZEED, L.; CHAUDHRY, S. R.; STREETMAN, D. S.; NASR, S. Z. Identifying barriers to treatment adherence and related attitudinal patterns in adolescents with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol.**, v. 45, [s.n.], p. 450-458, 2010.

FERREIRA, D. P.; CHAVES, C. R. M. M.; COSTA, A. C. C. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 24, n. 12, [n.p], 2019.

FURTADO, M.C.C.; LIMA, R. A. G. O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. **Rev Latino-am Enfermagem**, v. 11, n. 1, p. 66-73, 2003.

GABATZ, R. I. B.; RITTER, N. R. Crianças hospitalizadas com Fibrose Cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. **Rev. Bras. de Enfermagem**, v. 60, n. 1, p. 37-41, 2007.

GARCIA, B.; FLUME, P. A. Complicações Pulmonares da Fibrose Cística. **Semin Respir Crit Care Med**, v.40, n. 6, 2019. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31659729/>.

GBEFC. GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. **REGISTRO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA – REBRAFC**, Relatório Anual de 2019. Disponível em: http://www.gbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2019.pdf

GENTZSCH, M.; MALL, M. A. Ion Channel Modulators in Cystic Fibrosis, **Chest.**, v.154, n.2, p.383-393, 2018. Disponível: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29750923/>.

LEMOS, A.C.M.; MATOS, E.; FRANCO, R.; SANTANA, P.; SANTANA, M.A. Fibrose cística em adultos: aspectos clínicos e espirométricos. **J. Bras. Pneumol.** v. 30, n.1, p. 1-5, 2004. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/KGNfytgbqJz8RkTMHL9MZv/>.

MANNA, T.D.; SETIAN, N.; RODRIGUES, J. C. O Diabetes Melito na Fibrose Cística: Uma Comorbidade Cada Vez Mais Freqüente. **Arq Bras Endocrinol Metab.**, v. 52, n. 2, p. 188-197, 2008.

MATTAR, A. C. V.; GOMES, E. N.; ADDE, V. F.; LEONE, C.; RODRIGUES, J. C. Gibson e Cooke 1958- Comparação entre o método clássico de Gibson e Cooke e o teste da condutividade no suor em pacientes com e sem fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, 2010. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jped/a/NdYRRMgpFN7jGtdWcf7KhsD/>.

MORISKY, D. E.; GREEN, L. W.; LEVINE, D. M. Concurrent and predictive validity of a self-reported measure of medication adherence. **Medical Care**, v. 24, [s.n.], p. 67-74, 1986.

NUPAD. Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da UFMG. **Fibrose Cística**. 2022. Disponível em: <https://www.nupad.medicina.ufmg.br/topicos-em-saude/fibrose-cistica/>

ODDLEIFSON, D. A.; SAWICKI, G. S. Adherence and recursive perception among young adults with cystic fibrosis. **Anthropol Med.**, v. 24, [s.n.], p. 65-80, 2017. Disponível em: <https://www.semanticscholar.org/paper/Adherence-and-Recursive-Perception-Among-Young-with-Oddleifson-Sawicki/7f35aba3662564e41593e6157ca418f76591ae85>.

PINTO, L. A. DA ROS, K. M.; DE LIMA, E. S.; MACHADO, C. C.; RISPOLI, T.; SILVEIRA, V. D. *et al.* Características Genéticas e Fenotípicas de Crianças e Adolescentes com Fibrose Cística no Sul do Brasil. **J Bras Pneumo**. v. 44, n. 6, p. 498-504, 2018.

QUITTNER, A. L.; ZHANG, J.; MARYNCHENKO, M.; CHOPRA, P. A.; SIGNOROVITCH, J.; YUSHKINA, Y., *et al.* Pulmonary medication adherence and health-care use in cystic fibrosis. **Chest.**, v. 146, [s.n.], p. 142-151, 2014. Disponível em: [https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(15\)48758-6/fulltext](https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(15)48758-6/fulltext)

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, A. F. Controversies in cystic fibrosis: from pediatrician to specialist. **Jornal de Pediatria**, v. 78, n. 2, p. 171-186. 2002. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jped/a/7mLZhbVd6d49C4QXc9RVkYc/>.

ROSA, F. R. DIAS, F. F.; NOBRE, L. N.; MORAIS, H. A. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Revista de Nutrição**. 2008, v. 21, n. 6, p. 725-737.

SAKIANI, S.; KLEINER, D. E.; THEO HELLER, T.; KOH, C. Hepatic Manifestations of Cystic Fibrosis, **Clin Liver Dis.**, v. 23, n. 2, p. 263-277, 2019.

SANTOS, G.P.C.; DOMINGOS, M.T.; WITTIG, E. O.; RIEDI, C. A.; ROSÁRIO, N. A. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. **J. Pediatr.** v. 81, n.3, p. 240-244, 2005.

SANTOS, S. M. R. SANTOS, S. M. R.; DUARTE, T. R.; BARROSO, M. D.; JESUS, M. C. P. Perfil Epidemiológico e Social da Fibrose Cística na Infância e Adolescência. **Rev. Saúde Santa Maria**, v. 43, n. 01, p. 112-122, jan/abr 2017.

SANTOS, S. M. R.; DUARTE, T. R.; BARROSO, M. D.; JESUS, M. C. P. Vivências dos Familiares Frente à Criança com Fibrose Cística. **J Health Sci**, v. 19, n. 2, p. 89-94, 2017.

SAWICKI, G. S.; HELLER, K. S.; DEMARS, N.; ROBINSON, W. M. Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: youth and parent perspectives. **Pediatr. Pulmonol.**, v. 50, [s.n.], p.127- 36, 2015.

SCOTET, V.; L'HOSTIS, C.; FÉREC, C. The Changing Epidemiology of Cystic Fibrosis: Incidence, Survival and Impact of the CFTR Gene Discovery. **Genes**. v. 11 n. 6, 2020. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7348877/>

SELLERS, Z. M. Pancreatic complications in children with cystic fibrosis. **Curr Opin Pediatr**, v. 32, n. 32, p. 661-667, 2020.

SERVIDONI, M. F. GOMEZ, C. C. S.; MARSON, F. A. L.; TORO, A. A. D. C.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, J. D. *et al.* Teste do suor e fibrose cística: panorama da realização do teste em centros públicos e privados do estado de São Paulo. **J Bras Pneumol**. v. 43, n.2, p.121-128, 2017.

SILVA, L. T.; PEREIRA, R. S.; VIDAL, P.; LIBERATO, F. M. G.; ARPINI, L. S. B.; BARBOSA, R. R. B. Exercise capacity and daily physical activity levels in children and adolescents with cystic fibrosis: association with nutritional status, lung function, hospitalization and antibiotic use. *Rev. Fisioterapia e Pesquisa*, v.28, n.2, p. 193-200, 2021. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/fp/a/wzGmmFXkwf9XWbmXDZTjVkx/?lang=pt>

SIMON, S. L.; DUNCAN, C. L.; HORKY, S. C.; NICK, T. G.; CASTRO, M. M.; RIEKERT, K. A. Body satisfaction, nutritional adherence, and quality of life in youth with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol.**, v. 46, [s.n.], p.1085-92, 2011.

VENDRUSCULO, F.M.; DONADIO, M.V.F; PINTO, L.A. Conquistas em relação à sobrevida de pacientes com fibrose cística no Brasil. **J Bras Pneumol**.v. 47, n. 2,[n.p], 2021.

Apêndice

Quadro 1 - Lista das revistas científicas utilizadas no artigo com respectivas classificações.

Título da Revista	Dados da Revista
Anthropology Medical	Qualis B1
Arquivo Brasileiro de Endocrinologia e Metabologia	Qualis B1
Cadernos de Saúde Pública	Qualis A1
Ciência e Saúde Coletiva	Qualis A1
Chest Journal	Base de Dados: PubMed
Clinics in Liver Disease	Qualis A1
Current Opinions in Pediatrics	Qualis B1
Genes	Base de Dados: PubMed
Internacional Archives of Otorrinolaryngology	Qualis B1
Journal Chest	Qualis A1
Journal of Health Sciences	Qualis B3
Journal of Clinical Pharmacology and Therapeutics	Qualis B1
Jornal Brasileiro de Pneumologia	Qualis B1
Jornal de Pediatria	Qualis B2
Pediatria em Revisão	Qualis A2
Pediatric Pulmonology	Qualis A1
PloS one	Base de Dados: PubMed
Revista Brasileira de Enfermagem	Qualis A2
Revista Fisioterapia e Pesquisa	Qualis B4
Revista de Nutrição	Qualis B3
Revista de Saúde de Santa Maria	Qualis B3
Revista Latino-Americana de Enfermagem	Qualis A1
Revista Paulista de Pediatria	Qualis B1
Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine	Base de Dados: PubMed

ANEXO 1



FORMULÁRIO PROJETO DE PESQUISA

A importância da família nos cuidados da criança com Fibrose Cística

Olá!

Em parceria com a AMAM, nós, alunas da Faculdade de Medicina Univaço, em Ipatinga- MG agradecemos seu aceite em participar dessa pesquisa.

O projeto fibrose cística, desenvolvido sob orientação da Professora Dra. Analina Furtado Valadão, tem como objetivo avaliar a relação da família com as crianças com fibrose cística entre 0 a 12 anos.

Esse questionário contém 18 perguntas e irá tomar aproximadamente 5 minutos do seu tempo.

A sua contribuição é muito importante, pois irá ajudar os profissionais na orientação de famílias com crianças portadoras de Fibrose Cística.

Mais uma vez agradecemos sua participação!

1. Qual o seu nome?

2. Qual o seu parentesco com a criança?

Mãe

Pai

Avó

Tio

Outro _____

3. Quantas horas por dia toma conta da criança?

Meio período do dia

Dia inteiro

Outro _____

4. Frequentou a escola até qual série?

Não estudou/Fundamental I incompleto

Ensino Fundamental I (1° ao 5° ano) Ensino

Fundamental II (6° ao 9° ano)

Ensino médio/técnico

Ensino superior

5. Qual a soma total da sua renda familiar?
- Nenhuma renda
 - Até três salários mínimos
 - De três a dez salários mínimos
 - Mais que dez salários mínimos

Características do cuidar

6. Nos primeiros seis meses após o diagnóstico, como se sentiu?
- Não aceitou
 - Teve dificuldade de aceitar
 - Aceitou
7. O quanto a rotina da sua família mudou com os cuidados da criança?
- Não mudou
 - Mudou parcialmente
 - Mudou totalmente
8. Recentemente, como está a sua adaptação em relação aos cuidados da criança?
- Pouco adaptado
 - Parcialmente adaptado
 - Totalmente adaptado
9. Qual a dificuldade que os familiares da criança têm em aceitar a Fibrose Cística?
- Nenhuma dificuldade
 - Pouca dificuldade
 - Muita dificuldade
10. Quem mais leva a criança às consultas, internações e outros serviços de saúde?
- Mãe
 - Pai
 - Avós
 - Tios
 - Outros: _____
11. O quanto você se sente seguro nos cuidados em relação à criança?
- Inseguro
 - Pouco seguro
 - Muito seguro

Informações clínicas

12. Seu filho precisou de internação no último ano?
- Sim
 - Não – se a resposta foi não favor pular para a pergunta de **número 15**
13. Quantas Internações ele (a) realizou no último ano?
- 1
 - 2
 - 3 ou mais

14. Qual o resultado da última internação?

- Alta
- Permanece internado
- Óbito

Uso de medicamentos nos últimos 6 meses

15. Você alguma vez se esqueceu de dar o remédio ao seu filho?

- Sim
- Não

16. Você, às vezes, é descuidado quanto ao horário de dar os remédios ao seu filho?

- Sim
- Não

17. Quando seu filho se sente bem, alguma vez, você deixou de dar o remédio?

- Sim
- Não

18. Quando seu filho se sente mal com o remédio, você deixa de dar o remédio?

- Sim
- Não

Tratamento multidisciplinar

19. Qual(is) dos cuidados abaixo são realizados no ambiente doméstico? (Possível assinalar mais de uma opção)

i. Marque todas que se aplicam

- Dieta
- Atividade física
- Fisioterapia
- Outro: _____