

## **INTERVENÇÕES DE ENFERMAGEM NO ADULTO COM FIBROSE QUÍSTICA**

**Ana Margarida Cansado Gomes**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

**Dora Cristiana Loureiro Margato**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

**Sofia Pratas Palma Dias Ribeiro**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

**Susana de Fátima Guiomar Barreiros**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

**Helena Maria Guerreiro José**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

RISE - Health Research Network, Porto University, Porto, Portugal.

UICISA-E, Escola Superior de Enfermagem de Coimbra. Coimbra, Portugal

**Nelson Emídio Henrique Guerra**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

RISE - Health Research Network, Porto University, Porto, Portugal

Centro Investigação Interdisciplinar em Saúde (CIIS), Universidade Católica Portuguesa, Portugal

**Sandy Silva Pedro Severino**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

Nursing Research Innovation and Development Centre of Lisbon (CIDNUR). Nursing School of Lisbon (ESEL). Lisboa. Portugal.

PHD student at Universidade de Lisboa, Nursing School of Lisbon. Lisboa. Portugal.

**Luís Manuel Mota de Sousa**

Escola Superior de Saúde Atlântica, Oeiras, Portugal

RISE - Health Research Network, Porto University, Porto, Portugal

Comprehensive Health Research Centre, University of Evora. Évora, Portugal

# RESUMO

**Introdução:** A Fibrose Quística é uma doença crónica e inicialmente descrita, em 1938, como letal, na infância. Atualmente, tem-se verificado um aumento significativo na esperança de vida das pessoas com esta condição, devido a avanços nas intervenções farmacológicas e não farmacológicas, o que traz novos desafios para os cuidados de enfermagem. **Objetivo:** Mapear a evidência sobre as intervenções de enfermagem desenvolvidas com a pessoa adulta com Fibrose Quística. **Método:** Revisão narrativa da literatura, de acordo com as diretrizes Cochrane. A pesquisa foi realizada na EBSCO, com acesso às bases de dados CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature) e Medline e ainda na base de dados PUBMED com os descritores "Nurs\*", "Cystic fibrosis", "Management", "nurs\* intervention". **Resultados:** Foram selecionados cinco artigos e analisados, para identificar as intervenções de enfermagem desenvolvidas com a pessoa adulta com Fibrose Quística. As intervenções foram sintetizadas e avaliadas quanto à sua aplicabilidade pelos Enfermeiros de Reabilitação, evidenciando a importância da abordagem multidisciplinar. **Conclusão:** A abordagem multidisciplinar é essencial para os cuidados à pessoa com Fibrose Quística. Os Enfermeiros de Reabilitação desempenham um papel crucial, com intervenções específicas e significativas. É fundamental que todos os profissionais de saúde estejam atualizados quanto às melhores práticas de intervenção, para melhorar a qualidade de vida destas pessoas com esta doença crónica.

**Palavras-chave:** enfermagem de reabilitação; fibrose quística; intervenções; gerenciamento da doença.

## INTRODUÇÃO

A Fibrose Quística (FQ), também descrita como Mucoviscidose, advém do aspeto quístico e fibroso do pâncreas. Descoberta em 1938, trata-se de uma doença crónica de mau prognóstico, causada por alterações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) responsável pela regulação do transporte de iões e fluidos através das membranas celulares. Quando o gene apresenta alterações, existe um aumento da quantidade e de espessamento do muco, que é segregado pelas glândulas sudoríparas, trato biliar, aparelho respiratório, digestivo e reprodutor, potenciando a obstrução a vários níveis do organismo e sendo considerada uma patologia multissistémica (FARRELL *et al.*, 2017).

Sendo uma doença genética e hereditária, esta só se manifesta quando o gene alterado é herdado de ambos os progenitores. As pessoas que apenas têm o gene alterado por parte de um progenitor, são somente portadoras da doença e não apresentam manifestações clínicas. Desta forma, a descendência de um casal, ambos portadores do gene CFTR alterado, tem o risco de 25% (1 em 4) ter 1 filho com FQ; 50% (1 em 2) o filho ser portador e 25% (1 em 4) não ser portador (O'SULLIVAN; FREEDMAN, 2009).

### Epidemiologia da Fibrose Quística

Apesar de a FQ ser uma doença incurável, os avanços ao nível da identificação do diagnóstico cada vez mais precoce e dos tratamentos a nível clínico, fizeram com que deixasse de ser caracterizada como uma doença letal da infância para passar a ser descrita como uma doença da idade pediátrica, visto a esperança média de vida dos doentes com FQ ter aumentado significativamente ao longo dos anos estabelecendo-se hoje entre os 30 e os 35 anos (FONSECA; CERNADAS, 1999).

Estudos genéticos demonstram que a FQ tem maior prevalência na população caucasiana, manifestando-se de forma menos significativa em populações africanas ou asiáticas. Dados da Organização Mundial de Saúde revelam que na Europa 1 em cada 2000 a 3000 recém-nascidos é afetado pela FQ. Já em Portugal a prevalência revela-se mais baixa sendo de 1:7000 recém-nascidos (HUBERT; SIMMONDS, 2015).

## Diagnóstico, manifestações e tratamento

O diagnóstico da FQ é realizado primariamente aquando da realização do Teste de Guthrie, efetuado aos recém-nascidos, idealmente entre o 3º e o 5º dia de vida (PORTUGAL, n/d). Para confirmação do Teste de Guthrie, ou caso exista suspeita clínica, podem ser realizados ainda o Teste do Suor, Teste Genético ou testes de avaliação funcional respiratória ou intestinal (FARRELL *et al.*, 2017).

Tratando-se de uma patologia complexa e multissistémica, esta pode manifestar-se de diversas formas e em diferentes sistemas. Apesar disso, existem manifestações mais comuns tais como, doença pulmonar crónica, insuficiência pancreática e infertilidade tanto masculina como feminina e também desidratação, dificuldade na digestão de alimentos - o que pode levar a problemas de crescimento - puberdade tardia e dificuldade no aumento de peso, tosse persistente, expetoração espessa ou suor mais salgado (ASSOCIAÇÃO NACIONAL DE FIBROSE QUÍSTICA, n.d.).

A FQ é, até à data, considerada uma doença incurável, contudo a esperança média de vida das pessoas tem vindo a aumentar ao longo dos anos, requerendo mais atenção e continuação nos tratamentos de controlo sintomático (HUBERT, 2015).

A complexidade da patologia requer atenção de uma equipa multidisciplinar para o acompanhamento da pessoa. Para além do tratamento farmacológico com antibióticos, mucolíticos inalatórios, suplementação de enzima pancreáticas e multivitamínicos, as intervenções passam por áreas de cuidado bastante significativas para os Enfermeiros Especialistas em Enfermagem de Reabilitação (EEER) tais como a área respiratória ou neuromuscular (SILVA, 2024).

É referido no Regulamento das Competências Específicas do EEER que este cuida pessoas com necessidades especiais, ao longo do ciclo de vida, independentemente do contexto da prática de cuidados, capacitando a pessoa com deficiência, restrições ou limitações da atividade para a reinserção na sociedade, maximizando a funcionalidade e desenvolvendo as capacidades da pessoa em causa (Ordem dos Enfermeiros, 2019).

Desta forma, os cuidados específicos prestados pelo EEER, são significativos para a promoção do bem-estar e autocuidado, inserção familiar e social de que as pessoas com FQ necessitam, em áreas como a reabilitação respiratória,

gestão de esforço ou fortalecimento muscular, nunca esquecendo as intervenções ligadas à família, visto que, melhorar as competências dos elementos da família face à doença, diminui o stress familiar, melhorando desta forma o ambiente vivido entre todos e por consequência a qualidade de vida de toda a família (FONTES, 2015; SILVA, 2024).

O descrito aumento da esperança média de vida em doentes com FQ deve-se a diferentes fatores, tais como o melhor estudo e compreensão da doença, permitindo um diagnóstico precoce ou antibioterapia mais eficaz. Nestas situações, o EEER é um elemento-chave na equipa multidisciplinar, criando, implementando e monitorizando planos de enfermagem de reabilitação diferenciados, que abrangem pessoa doente e família, promovendo a sua qualidade de vida (FONTES, 2015; SILVA, 2024).

Sendo considerada uma patologia multissistémica, a abordagem de tratamento deve ser Multidisciplinar, tendo o EEER um papel crucial no decorrer do tratamento tanto para a pessoa com FQ como para a sua família (SILVA, 2024).

Neste sentido, e através de uma revisão narrativa da literatura, pretende-se fazer uma agregação de informação dispersa sobre que intervenções são desenvolvidas pelos Enfermeiros e que estes podem realizar em parceria com a pessoa adulta com FQ. Isto justificado pelo facto de, nas últimas décadas, a esperança média de vida das pessoas com esta patologia ter sofrido alterações, deixando de estar significativamente ligada a uma população pediátrica, para passar a abranger maioritariamente uma população adulta, podendo atingir os 35-40 anos (HUBERT; SIMMONDS, 2015).

Deste modo, define-se como o objetivo desta revisão narrativa: Mapear a evidência sobre as intervenções de enfermagem no adulto com Fibrose Quística.

## **MÉTODO**

A revisão narrativa consiste na análise da literatura recente que compreende uma ampla gama de assuntos, em vários níveis de abrangência. Os passos definidos foram: (1) definição de questão de pesquisa, (2) definição dos critérios de elegibilidade com recurso a uma variante do acrónimo PICO – (3) Definição dos termos de pesquisa, (4) Pesquisa em base de dados, (5) Identificação e seleção dos artigos a incluir, (6) síntese narrativas dos achados (SOUSA *et al.*, 2018). Os passos

metodológicos acima descritos e pelos quais nos guiámos, proporcionam uma abordagem sistemática e rigorosa sintetizando evidência de forma simplificada, sem colocar em causa a qualidade dos resultados.

Para organização da informação recolhida, recorreremos ao diagrama PRISMA - Preferred Reporting Items for Systematic Reviews (MOHER *et al.*, 2009).

### Questão de pesquisa

A questão de pesquisa: Quais são as intervenções de Enfermagem ou Enfermagem de Reabilitação no adulto com Fibrose Quística? foi formulada segundo o acrónimo PCC (Population, Concept, Context), conforme as diretrizes emanadas pela JBI (PETERS *et al.*, 2020). Assim, considerou-se Population (P) adulto; Concept (C) intervenções de enfermagem (que os enfermeiros podem implementar junto do adulto com fibrose quística); Context (C) fibrose quística. Recorreremos à plataforma MeSH para validar os descritores, selecionando-os para a realização da pesquisa: "Nurs\*", "Cystic fibrosis", "Management", "nurs\* intervention" e "Intervention".

Aquando da realização da pesquisa inicial, realizada incluindo diversos descritores para cada letra do acrónimo, verificámos uma escassez de resultados que não nos permitia avançar com a pesquisa de artigos e, por consequência, obter respostas para a nossa questão de pesquisa. Desta forma, optámos por reduzir os descritores de pesquisa, filtrando posteriormente os artigos e recorrendo a critérios de inclusão bem definidos, o que nos levaria a que todas as letras do acrónimo fossem desta forma integradas na pesquisa. Assim, para definirmos a equação de pesquisa seleccionámos os seguintes descritores e critérios de inclusão:

**Tabela 1** - Descritores e critérios de inclusão.

Population (P)	Concept (C)	Context (C)
	Estudos que abordassem intervenções de enfermagem em geral e enfermagem de reabilitação em particular	Estudos realizados no contexto da fibrose quística
Estudos que incluam pessoas adultas com patologia de Fibrose Quística	"nurs* intervention"	Cystic fibrosis
	Nurs*	
	Intervention	
	Management	

**Fonte:** Elaboração Própria.

## Estratégia de pesquisa

Numa primeira fase, realizámos uma pesquisa através da EBSCO® na base de dados CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature) e Medline e ainda na base de dados PUBMED com os descritores anteriormente referidos. Primeiramente realizámos a pesquisa individual dos descritores e posteriormente combinámos os resultados obtidos com os operadores booleanos “AND” e “OR”.

De modo a focar a pesquisa, no sentido de responder à questão inicial, definimos os seguintes critérios de inclusão:

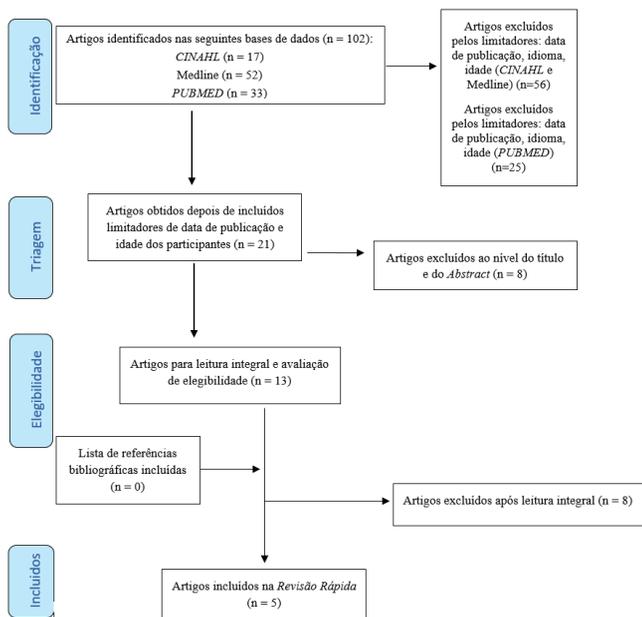
- Estudos qualitativos, quantitativos e mistos, bem como revisões da literatura;
- Estudos que incluam pessoas adultas com patologia de Fibrose Quística;
- Estudos publicados entre 1 de janeiro de 2019 e 1 de janeiro de 2025;
- Estudos publicados em língua inglesa;
- Estudos que investiguem as intervenções que o enfermeiro em geral e de reabilitação em particular, pode implementar junto dos adultos com FQ.

## RESULTADOS

Desta pesquisa resultou o total de 21 artigos para leitura de títulos e resumos, artigos esses que foram sujeitos às etapas de seleção, elegibilidade e inclusão descrito no PRISMA, depois de aplicados dos limitadores de busca referentes ao ano de publicação, idioma e idade dos participantes.

Destes, foram excluídos 8 artigos pelo título e resumo, permanecendo 13 artigos para leitura integral. Após a leitura dos 13 artigos, foram excluídos 8 por não cumprirem os critérios de inclusão. No final deste processo incluímos para análise 5 artigos neste trabalho. Realizámos ainda a leitura das referências bibliográficas dos artigos indicados, para que pudessem ser incluídos outros artigos ou estudos eventualmente relevantes para a pesquisa, mas tal não se verificou.

**Figura 1 - Diagrama PRISMA - Adaptado de Moher.**



**Fonte:** Elaboração Própria.

Após a leitura integral dos artigos por dois revisores e identificadas as informações mais relevantes, foram construídas duas tabelas para sintetizar a informação mais pertinente sobre os mesmos. Os campos de extração de dados são compostos pelos seguintes itens: autor(es), título, país de origem, ano de publicação, metodologia de estudo, população e tamanho de amostra. Optámos pela divisão da informação em duas tabelas para facilitar a leitura da mesma.

**Tabela 2 - Levantamento do país e anos de publicação dos estudos incluídos, assim como das metodologias de estudo utilizadas em cada um deles.**

	<b>Autores</b>	<b>Título</b>	<b>País</b>	<b>Ano</b>	<b>Metodologia de estudo</b>
<b>#1</b>	HARRIGAN et al.	Me, myself, and I: A systematic review of cystic fibrosis and self-concept	Austrália	2024	Revisão Sistemática da Literatura
<b>#2</b>	POULSEN et al.	Preferences and perspectives regarding telehealth exercise interventions for adults With cystic fibrosis: A qualitative study	Austrália	2024	Qualitativo

	<b>Autores</b>	<b>Título</b>	<b>País</b>	<b>Ano</b>	<b>Metodologia de estudo</b>
#3	SPINOU et al.	Patient- managed interventions for adults with bronchiectasis: evidence, challenges and prospects	Suíça	2024	Opinião de Especialistas
#4	SOUTH et al.	Moving up: Healthcare transition experiences of adolescents and young Adults with cystic fibrosis	EUA	2022	Qualitativo
#5	DOBSON et al.	Sleep hygiene in patients with Chronic respiratory disease	EUA	2019	Estudo não Randomizado

**Fonte:** Elaboração Própria.

Na Tabela 2, podemos verificar que existe um equilíbrio entre as origens dos artigos selecionados, identificando uma igual proveniência de artigos da Austrália (2 artigos) e dos Estados Unidos da América (2 artigos) e 1 artigo proveniente da Suíça. No que diz respeito aos anos de publicação, e no friso temporal definido, surge o ano de 2024 com maior número de artigos (3), 1 artigo de 2022 e 1 artigo de 2019. Quanto à metodologia dos estudos estes foram incluídos 1 estudo de revisão sistemática da literatura, 1 de opinião de especialistas, 2 estudos qualitativos e 1 estudo não randomizado.

**Tabela 3** - Identificação do tamanho, características da amostra e síntese de resultados de cada estudo.

	<b>Autores</b>	<b>Tamanho da amostra</b>	<b>Características da amostra</b>	<b>Resultados</b>
#1	HARRIGAN et al.	Total: 37	68% desenhos de pesquisa; 57% estudos quantitativos; 30% estudos qualitativos; 14% método misto	Comunicação; adesão terapêutica; gestão de emoções; autoeficácia.
#2	POULSEN et al.,	Total:23	14 sexo feminino 9 sexo masculino Idades entre os 21 e os 60 anos	Foram gerados três temas principais (subtemas): "Personalização dos componentes de um programa de exercício"; "A importância de manter ligações; "Monitorização da saúde e do exercício".
#3	SPINOU et al	Não aplicável	Não aplicável	Bronquiectasias: Farmacológico (antibioterapia, broncodilatação, corticoterapia) e não farmacológico (Técnicas de desobstrução vias aéreas, treino muscular respiratório, nutrição Adequada.
#4	SOUTH et al.	Total: 12	25% mulheres; 50% brancas, 25% negras, 33% hispânicas ou latinas	Avaliações de conhecimento baseadas dirigidas a jovens adultos e listas de verificação de responsabilidade com foco em tarefas de autogestão da FQ, através de uma aplicação.

	Autores	Tamanho da amostra	Características da amostra	Resultados
#5	DOBSON et al.	Total: 15	Idade igual ou superior a 18 anos	Intervenção na redução do ruído; iluminação e ambiente; temperatura; controlo da dor; gestão da ansiedade; apoio espiritual; Administração de terapêutica.

**Fonte:** Elaboração Própria.

As diferentes ferramentas e intervenções, apresentadas nos artigos selecionados, visam a sua aplicabilidade pelos enfermeiros, em diferentes contextos de atuação, junto dos adultos com Fibrose Quística.

Sucintamente e após a leitura integral dos cinco artigos, surgem as principais ideias síntese.

O estudo de HARRIGAN *et al.* (2023) tem como base o autoconceito nas pessoas com FQ. Deste conceito deriva a autoeficácia que, segundo estes autores, está relacionada com a crença e confiança de um indivíduo na sua capacidade de aplicar os comportamentos necessários para alcançar determinados objetivos. Nesta revisão sistemática da literatura, é demonstrado que altos níveis de autoeficácia são associados a uma melhor adesão à terapêutica, tal como o bem-estar psicossocial no contexto da população com FQ.

De acordo com o mesmo estudo (HARRIGAN *et al.*, 2023) deve-se promover a autoeficácia através da comunicação entre pares, com eventual redefinição de prioridades e pontos de vista acerca da saúde-doença, fazendo o reforço positivo e também a relativização de contratempos aquando da gestão da FQ, que só por si gera sentimentos de preocupação, pensamentos negativos e a conseqüente dificuldade na sua gestão. Por outro lado, destaca-se a importância das crenças sobre a terapêutica medicamentosa e não medicamentosa na FQ, recorrendo a intervenções de modo a modificar as crenças, nomeadamente:

- Perceber as crenças da pessoa, compreender e validar preocupações da mesma;
- Recorrer a entrevistas motivacionais;
- Promover a presença da pessoa significativa durante a realização de terapêutica ou tratamentos referentes à FQ;
- Adaptar horários de tratamento de modo a não intervir no contexto laboral da pessoa.

No estudo de POULSEN *et al.* (2024) que teve como objetivo compreender as perspectivas das pessoas com FQ relativamente à sua participação num programa de exercícios por telessaúde, destacam-se as preferências principais das pessoas com FQ a ter em conta ao desenvolver intervenções de exercício de telessaúde. Os autores concluem que as intervenções devem ser adaptadas a cada pessoa, tendo em conta o seu estado de saúde único, o horário e as preferências de exercício. Os programas devem ser acessíveis aos participantes e oferecer opções de exercício (intensidade e atividades). As intervenções de exercício que preservem as ligações com a equipa de FQ, incluindo o apoio dos pares e que incorporem a monitorização do progresso ao longo do tempo, poderão aumentar a responsabilização e a participação no exercício. Ao considerar as perspectivas e necessidades dos utilizadores, qualquer novo programa de exercício será mais aceitável para os participantes e aumentará a adesão.

O estudo realizado por SPINOUS *et al.* (2024) salientam que as intervenções no tratamento das bronquiectasias devem ser individualizadas e adaptadas às necessidades do doente com FQ, incluindo um conjunto de estratégias integradas para a sua gestão, ao longo da vida. Estes autores dão particular enfoque ao papel da pessoa portadora de bronquiectasias enquanto agente autorregulador da sintomatologia e consequentemente do tratamento.

SPINOUS *et al.* (2024) fazem uma divisão entre as intervenções que podem ser geridas pelo doente, nomeadamente a desobstrução das vias aéreas, uso de agentes hiperosmolares e uma combinação entre ambos. As técnicas de desobstrução de vias aéreas interferem com o padrão respiratório da pessoa, gerando maior stress mecânico nas vias aéreas em comparação com um padrão dito normal, estimulando a mobilização de muco e hidratação das mesmas. Por outro lado, o uso de agentes hiperosmolares promove a hidratação deste muco, alterando as suas propriedades biofísicas. Salienta-se a importância da adesão da pessoa com FQ dado que esta afeta diretamente o tipo de resultados alcançados.

De acordo com o referido por SPINOUS *et al.* (2024), é essencial a educação para a promoção de estratégias de autogestão através da monitorização da sintomatologia respiratória, capacitando a pessoa para identificar sinais de agravamento clínico. Os mesmos autores destacam também o tratamento de humificação do ar quente enquanto intervenção importante para a limpeza das vias aéreas.

O estudo de SOUTH *et al.* (2022) desperta para a realidade de que a FQ deixou de ser considerada uma patologia infantil, salientando a importância de uma transição saudável e acompanhada, que idealmente se realize entre os 18 e os 21 anos, bastante diferente do ato único que é a transição do acompanhamento pediátrico para o adulto. Este estender do acompanhamento em jovens adultos com FQ, leva a uma transição mais suave e controlada, traduzida em menos recaídas e por consequência menos recorrência aos cuidados de saúde.

Esta transição para a fase adulta e independência na gestão da doença, é trabalhada recorrendo a um programa de preparação para a transição, usando uma aplicação e plataforma on-line.

A plataforma CF RISE (Cystic Fibrosis Education & Support Resource) é gerida por enfermeiros que usam avaliações de conhecimento e listas de verificação de responsabilidade, com foco em tarefas de autogestão da FQ. As intervenções podem ser independentes, sendo desenvolvidas as capacidades do jovem adulto, ou intervenções compartilhadas, sendo desenvolvidas em conjunto com os jovens e os seus cuidadores. Esta aplicação permite que os enfermeiros trabalhem sempre em articulação com os jovens adultos e com as suas famílias, diminuindo substancialmente os tempos entre consultas, atendendo às necessidades de adaptação precoce (SOUTH *et al.*, 2022).

O artigo de DOBSON *et al.* (2019) avalia a efetividade das intervenções dirigidas à pessoa com FQ com o intuito de melhorar a qualidade do sono durante o internamento. O estudo mostrou que a melhoria da qualidade de sono pode prevenir ou diminuir sintomas depressivos, diminuir o tempo de permanência de internamento, reduzir a dor e a descompensação cardiorrespiratória, bem como prevenir o compromisso do sistema imunitário.

As intervenções dirigidas ao sono foram selecionadas pelas pessoas individualmente e de acordo com as suas preferências, nomeadamente: redução do ruído, iluminação e ajuste da temperatura ambiente. Foi também salientado o uso de terapêutica farmacológica e não-farmacológica tendo em vista o controlo da dor, gestão da ansiedade, incentivo à realização de hobbies, musicoterapia, técnicas de relaxamento e promoção da presença de família/amigos, previamente ao momento do sono. Foi dado enfoque à promoção do apoio emocional e espiritual, diminuindo a entrada de profissionais no quarto das pessoas no período noturno. Do ponto de vista nutricional, os autores salientam a necessidade de

reduzir a ingestão de cafeína, açúcar e evicção de hidratados de carbono com alto teor em gordura.

**Tabela 4** – Síntese de intervenções.

Intervenções	Artigos	#1 (Me, myself, and I)	#2 (Preferences and perspectives)	#3 (Bronchiectasis)	#4 (Moving up)	#5 (Sleep hygiene)
Comunicação		X	X		X	
Adesão à terapêutica		X			X	
Gestão de emoções		X	X			X
Autoeficácia		X	X		X	
Terapêutica farmacológica e não farmacológica				X		X
Nutrição adequada			X			X
Treino muscular respiratório				X		
Controlo da dor						X
Medidas que contribuem para uma melhora qualidade do sono			X			X

## DISCUSSÃO

Esta revisão permitiu identificar intervenções de enfermagem que podem facilitar o processo de transição da criança e adolescente para a idade adulta, com uma doença crónica como a FQ (POULSEN *et al.*, 2024; SOUTH *et al.*, 2022; SPINOUS *et al.*, 2024), e ainda traz contributos para a gestão da doença crónica (HARRIGAN *et al.*, 2023), destacando intervenções de utilização de intervenções farmacológicas e não farmacológicas (DOBSON *et al.*, 2019; SPINOUS *et al.*, 2024), presenciais, ou na modalidade da telessaúde e telerreabilitação (POULSEN *et al.*, 2024).

Os estudos incluídos procuraram compreender os elementos que devem ser integrados numa abordagem centrada na pessoa, nomeadamente, a comunicação assertiva e eficaz, considerar as expectativas, preferências e crenças das pessoas com FQ (HARRIGAN *et al.*, 2023; POULSEN *et al.*, 2024) e a gestão das emoções e da autoeficácia (HARRIGAN *et al.*, 2023). Estes resultados estão alinhados como as recomendações do guia de boas práticas "*Person-and-Family-Centred Care*", que destaca a importância de se estabelecer uma relação terapêutica baseada no respeito, comunicação eficaz e confiança, onde a pessoa e família sejam agentes proativos na gestão dos projetos de saúde e por meio da concretização dos planos

de cuidados individualizados e implementados tendo em consideração o respeito pela sua autonomia (*Registered Nurses' Association of Ontario, 2015*).

Além disso, os achados desta revisão são concordantes com as recomendações do guia de boas práticas "*Transitions in Care and Services*" assegurando a capacitação da pessoa e família/rede de apoio em todos o processo de transição, envolvendo a pessoa e família no planeamento de intervenções, antes, durante e após a alta para domicílio de modo a garantir a continuidade e segurança dos cuidados (*Registered Nurses' Association of Ontario, 2023*).

Os programas de reabilitação respiratórios presenciais ou à distância, para a gestão da doença, devem incluir o treino de fortalecimento muscular resistido (por exemplo: quadríceps, isquiotibiais, deltoide, bíceps), exercícios de expansão pulmonar, treino de caminhada ou bicicleta estática, chamada telefónica semanal para *follow up* (Spinou *et al.*, 2024) e técnicas de desobstrução das vias aéreas com e sem a utilização de agentes hiperosmolares (SPINO *et al.*, 2024).

Os achados concluem ainda intervenção não farmacológica de modo a melhorar o sono, a gestão da dor e da ansiedade através de técnicas de relaxamento, musicoterapia e indicações nutricionais (DOBSON *et al.*, 2019).

Todos estes achados têm implicações para a prática, nomeadamente na implementação de intervenções não farmacológicas que passam pelo desenvolvimento de programas de exercício físico, exercícios respiratórios, nutricionais e de higiene do sono, com enfoque, também, na autogestão da doença e gestão de emoções. É salientada, ao longo destes estudos, a importância desta autogestão, sendo enumerados alguns fatores facilitadores, nomeadamente a promoção da presença da família ou outras pessoas significativas, tendo em conta as preferências, expectativas e rotinas da pessoa com FQ.

Durante a realização deste estudo, foram identificadas diversas limitações. Após a realização da pesquisa identificámos uma escassez de artigos referentes à temática que dessem resposta à questão de pesquisa descrita, visto que a questão se centra na população adulta e a FQ é descrita na literatura como uma patologia ligada primordialmente à infância. Termos identificado como fator de inclusão, que os estudos investigassem as intervenções que o enfermeiro pode implementar junto dos adultos com FQ, as limitações encontradas referentes a este ponto são marcadas por identificarmos diversos estudos ligados à temática,

mas realizados por profissionais de saúde de outras disciplinas, e nenhum dos artigos, mesmo que incluídos no nosso estudo, foram dirigidos por EEER.

Por se tratar de uma revisão narrativa, este estudo tem limitações na replicação. Alguns estudos têm limitações que podem comprometer a interpretação dos achados.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta revisão narrativa permitiu mapear algumas das evidências sobre as intervenções de enfermagem multidimensionais dirigidas à gestão da doença em pessoas adultas com fibrose quística.

Utilizando uma abordagem centrada na pessoa e na família, as intervenções identificadas enquadram-se em alguns domínios da funcionalidade da pessoa, nomeadamente motor, cognitivo, cardíaco/respiratório e da alimentação. É dada primazia a intervenções não farmacológicas como o exercício físico, exercícios respiratórios, higiene do sono e recomendações nutricionais, implementados presencialmente e à distância, que permitem a gestão da doença crónica, gestão emocional com ganhos na capacitação, autonomia e qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS

ASSOCIAÇÃO NACIONAL DE FIBROSE QUÍSTICA (ANFQ). **O que é a Fibrose Quística**. Disponível em: <<https://www.anfq.pt/>>. Acesso em: 16 mar. 2025.

DOBSON, L. *et al.* Sleep hygiene in patients with chronic respiratory disease. **Nursing**, v. 49, n. 2, p. 64–69, 1 fev. 2019. <https://doi.org/10.1097/01.NURSE.0000549722.07316.42>

FARRELL, P. M. *et al.* Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. **The Journal of Pediatrics**, v. 181, n. 1, p. S4-S15.e1, fev. 2017. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.09.064>

FONSECA, J. A.; CERNADAS, J. R. (1999). **Fibrose Quística – Variabilidade Fenotípica, Avanços na Patogénese**. Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. 1999. Disponível em: [https://www.spaic.pt/client\\_files/rpia\\_artigos/fibrose-quistica---variabilidade-fenotipica-avancos-na-patogenia.pdf](https://www.spaic.pt/client_files/rpia_artigos/fibrose-quistica---variabilidade-fenotipica-avancos-na-patogenia.pdf) Acesso em: 16 mar. 2025.

FONTES, F. A. A. D. S. **O adolescente com fibrose quística: impacto dos cuidados de enfermagem de reabilitação respiratória**. Dissertação de mestrado em Enfermagem de Reabilitação apresentada na Escola Superior de Saúde do Instituto Politécnico de Viana do Castelo. 2015. Disponível em: <http://hdl.handle.net/20.500.11960/1480> Acesso em: 16 mar. 2025.

HARRIGAN, M. *et al.* Me, myself, and I: A systematic review of cystic fibrosis and self-concept. **Pediatric Pulmonology**, v. 59, n. 5, 20 fev. 2024. <https://doi.org/10.1002/ppul.26916>.

HUBERT, D.; SIMMONDS, N. **Living longer with cystic fibrosis**. European Cystic Fibrosis Society. 2015. Disponível em: <https://react-profile.org/ebook/ECFS/Book2015/files/assets/common/downloads/ECFS%20Book%202015.pdf>

MOHER, D. *et al.* Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: the PRISMA Statement. **PLoS Medicine**, v. 6, n. 7, 21 jul. 2009.

O'SULLIVAN, B. P.; FREEDMAN, S. D. Cystic fibrosis. **The Lancet**, v. 373, n. 9678, p. 1891–1904, maio 2009. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)60327-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)60327-5).

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

PETERS, M. D. J. *et al.* Updated methodological guidance for the conduct of scoping reviews. **JBI Evidence Synthesis**, v. 18, n. 10, p. 2119–2126, 22 set. 2020.

PORTUGAL. Ministério da Saúde. (n/d) **Programa Nacional de Rastreio Neonatal**. Disponível em: <https://www.diagnosticoprecoce.org>. Acedido em: 23 nov. 2024.

SILVA, J. **A Enfermagem de Reabilitação e a pessoa com Fibrose Quística no domicílio**. Viana do Castelo: Instituto Politécnico de Viana do Castelo. 2024. Disponível em: [http://repositorio.ipvc.pt/bitstream/20.500.11960/2331/1/Jose\\_Silva.pdf](http://repositorio.ipvc.pt/bitstream/20.500.11960/2331/1/Jose_Silva.pdf). Acesso em: 16 mar. 2025.

SOUSA, L. M. *et al.* Revisões da literatura científica: tipos, métodos e aplicações em enfermagem. **Revista Portuguesa de Enfermagem de Reabilitação**, v. 1, n. 1, p. 45–55, 23 jun. 2018. <https://doi.org/10.33194/rper.2018.v1.n1.07.4391>

SOUTH, K. *et al.* Moving up: Healthcare transition experiences of adolescents and young adults with cystic fibrosis. **Journal of Pediatric Nursing**, v. 65, 30 mar. 2022. <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2022.03.007>

SPINOU *et al.* Patient-managed interventions for adults with bronchiectasis: evidence, challenges and prospects. **European Respiratory Review**, v. 33, n. 174, p. 240087–240087, 1 out. 2024. <https://doi.org/10.1183/16000617.0087-2024>