

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA E INDICAÇÃO DE CUIDADOS
PALIATIVOS EM PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS
NO IMIP: UM ESTUDO TRANSVERSAL**

ASSESSMENT OF THE QUALITY OF LIFE AND NEEDS OF PALLIATIVE CARE
PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS AT IMIP HOSPITAL: A CROSS-SECTIONAL
STUDY.

Gabriella Silva Sousa¹

Raíssa Leite Pinho²

Alexandre de Freitas Cavalcanti Filho³

Luiz Perez da Costa⁴

Luciana Farrapeira de Assunção⁵

¹ Aluna da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS) - Bolsista PIC. E-mail:
gabriella.sousa@hotmail.com

² Aluna da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS) - Colaboradora. E-mail:
raissa.pinho@gmail.com

³ Aluno da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS) - Colaborador. E-mail:
alexandrefcf18@hotmail.com

⁴ Aluno da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS) - Colaborador. E-mail:
luizperez1905@gmail.com

⁵ Orientadora - Mestra em Cuidados Paliativos no IMIP. Médica pediátrica intensivista
do IMIP e do Hospital Universitário Oswaldo Cruz (HUOC). Tutora da Faculdade
Pernambucana de Saúde (FPS). E-mail: luciana.farrapeira@yahoo.com.br

Autor correspondente: Luciana Farrapeira de Assunção

Telefone: (81) 94213945

E-mail: luciana.farrapeira@yahoo.com.br

RESUMO

OBJETIVO: Avaliação da qualidade de vida de pacientes pediátricos portadores de fibrose cística (FC), por meio de questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística - Revisado (QVFC-R), relacionando com indicação de cuidados paliativos (CP) e acompanhamento com equipe multiprofissional. **MÉTODO:** Estudo descritivo, do tipo transversal. Incluídas crianças entre 3 e 18 anos completos, com diagnóstico confirmado de FC e acompanhadas no ambulatório de pneumologia. Os dados foram coletados por meio de banco de dados e do prontuário, durante o mês de agosto de 2020, com a utilização de formulário padronizado envolvendo questionamentos relacionados ao perfil biológico, sociodemográfico e clínico dos pacientes, bem como a presença de indicação de cuidados paliativos nos pacientes avaliados. Foi avaliada a qualidade vida dos pacientes com idade entre 6 e 13 anos, utilizando, no serviço, o questionário QVFC-R. **RESULTADOS:** Foi encontrada uma idade média de 9,3 anos, de maioria branca e procedente do interior de Pernambuco. Em relação às características clínicas, foram observados um maior diagnóstico no primeiro ano de vida (54%), com mediana de 80 meses de evolução da doença de base. A totalidade dos pacientes possui acompanhamento ambulatorial especializado e 78,4% com outro integrante da equipe multiprofissional. Somente 1 paciente teve indicação de CP. Já no quesito QV, foram avaliados 8 domínios, os quais foram relacionados entre si, ao tempo de diagnóstico e às faixas etárias, em que ocorreram diversas correlações positivas a partir do cálculo da correlação de Pearson. **CONCLUSÃO:** Observa-se uma ausência de abordagem precoce sobre CP pediátricos, independente do grau de funcionalidade do paciente, com elevado número e tempo de internamentos hospitalares, menor acompanhamento com equipe multiprofissional e redução na qualidade de vida dessas crianças.

PALAVRAS-CHAVES: Fibrose Cística, Qualidade de Vida, Cuidados Paliativos

ABSTRACT

OBJECTIVE: To assess the quality of life of pediatric patients with Cystic Fibrosis (CF), using a Quality of Life Questionnaire Cystic Fibrosis - Revised (QoLQCF) and in relation to palliative care indication, hospitalizations in the last year and follow-up with multi-professional team. **METHODS:** Descriptive, cross-sectional study. Children aged 3-18 years old, with a confirmed diagnosis of CF and followed-up at the pulmonology outpatient clinic were included. Data was collected through a database and medical records in August 2020, using a standardized form with questions related to the biological, sociodemographic and clinical profile of patients; as well as the presence of indication for palliative care in the evaluated patients. The quality of life of patients aged six to 13 years was evaluated using the Cystic Fibrosis Questionnaire Revised, used during these patients' service. **RESULTS:** Among the sociobiological characteristics, an average age of 9.3 years was found, mostly white and from the countryside of Pernambuco. Regarding the clinical characteristics, 54% of the diagnosis were observed in the first year of age, the median of evolution of the underlying disease was 80 months, a total of 100% of patients received outpatient follow-up with a specialist and 78.4% with another member of the multidisciplinary team; in addition to a high number of commonly used drugs and a percentage of 73% of patients with a history of hospitalization for more than two weeks. Only 1 patient had an indication for palliative care by the multi-professional team. In terms of quality of life, 8 domains were evaluated, which were related to each other and to the time of diagnosis and the indication for palliative care, in which there were several positive correlations from the Pearson correlation calculation. **CONCLUSION:** With these results, it is observed that there is an absence of an early approach to pediatric PC, regardless of the patient's degree of functionality, with high number of hospitalization, lower follow-up with multidisciplinary team and loss in life quality of those children.

KEYWORDS: Cystic Fibrosis, Quality of Life, Palliative Care

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença multissistêmica autossômica recessiva^{1,2}, de evolução prolongada³, sendo considerada uma doença crônica complexa limitadora de vida^{1,2}. Por ser um diagnóstico que requer tratamento intensivo a longo prazo, apresenta critério de elegibilidade para cuidados paliativos (CP) destinados a manter a qualidade de vida (QV)⁴.

No Brasil, estima-se que a incidência de FC seja de aproximadamente 1:10.000 nascidos vivos, distribuídos pelas diversas regiões do país^{5,6}. Em 2015, foi constatado que 18,3% dos portadores da doença cadastrados eram nordestinos, 1,7% dos pacientes eram procedentes de Pernambuco e 1,9% da população brasileira com diagnóstico de FC era acompanhada em hospitais pernambucanos⁷.

Devido à boa cobertura do programa de triagem neonatal para FC no país, um percentual elevado dos pacientes acometidos pela doença é diagnosticado entre o 1º e o 3º mês de vida^{1,7}. O que está intimamente relacionado a um melhor prognóstico da doença⁵, pois a abordagem precoce retarda a queda de funcionalidade esperada durante a evolução da doença, além de reduzir a incidência das principais complicações¹. Nas últimas décadas, diversos avanços no diagnóstico e tratamento da FC mudaram o cenário dessa doença, com ganho em QV¹, além de aumento expressivo da sobrevida¹.

Os principais sintomas presentes no diagnóstico da FC são os gastrointestinais e os sintomas respiratórios, sendo a dispneia a manifestação clínica que mais interfere na QV desses pacientes^{7,8,9} e a doença pulmonar crônica de forma geral a principal causa de morbimortalidade. Quadros de exacerbação pulmonar^{10,11} estão relacionados com o aumento do uso de antibióticos de amplo espectro e necessidade de internação hospitalar, influenciando negativamente na qualidade de vida, além de aumentar, significativamente, os gastos do sistema de saúde pública e a mortalidade precoce¹¹.

Existem, ainda, as complicações apresentadas com a evolução da doença, como o atraso no desenvolvimento neuropsicomotor¹² e a desnutrição, que apesar dos avanços na terapia enzimática, mantém-se presente na grande maioria dos pacientes¹³. A prevenção da desnutrição está associada a um melhor prognóstico e é considerado um dos principais objetivos da FC¹³. Ademais, fraqueza muscular periférica, inflamação sistêmica, estresse e inatividade, causados pela doença, também são responsáveis pela redução ainda maior da QV dos pacientes⁸.

Por ser uma doença crônica que afeta negativamente a QV desde a infância até a idade adulta, é necessário avaliar, por meio de instrumentos validados, o prejuízo da doença de acordo com a percepção do indivíduo, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas e preocupações¹⁴. Dentre esses instrumentos, foi criado o escore de Shwachman-Kulczycki, em desuso atualmente¹⁵, o Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ), primeiro questionário específico para avaliar a QV em FC, posteriormente, revisado como Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R). O CFQ-R inclui questões que se relacionam com a condição da doença, sintomas físicos, psicológicos e emocionais, estado funcional e social, sendo constituído por quatro versões, desenvolvidas segundo a faixa etária dos pacientes: de 6 a 12 anos incompletos; de 12 a 14 anos incompletos; acima de 14 anos; e para os pais dos pacientes entre 6 a 14 anos incompletos^{16,17}.

O tratamento clássico da FC inclui reposição de enzimas pancreáticas, mucolíticos, terapia antibiótica agressiva e fisioterapia respiratória¹. Associado à terapêutica específica, é importante destacar a importância dos CP, que é a assistência promovida por equipe multidisciplinar, com o objetivo de melhoria da QV do paciente e de seus familiares, diante de uma doença que ameace ou limite a vida, por meio do diagnóstico precoce, da prevenção e alívio do sofrimento e do tratamento da dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais¹⁸. Diante disso, o CP é um

componente essencial na abordagem de pacientes portadores de FC, devendo ser empregado paralelamente ao tratamento clínico usual, de forma individualizada^{19,20,21}. Em paralelo ao tratamento paliativo medicamentoso, há a necessidade de uma abordagem multidisciplinar, com acompanhamento nutricional, psicológico e prevenção e manejo de sintomas com fisioterapia¹³.

Apesar da FC ter indicação formal aos CP, é de senso comum que a abordagem ainda é deficiente, geralmente com indicação tardia, quando a funcionalidade do paciente está reduzida de forma irreversível²⁴. Considerando as atuais discussões em relação à indicação precoce da abordagem paliativa em pacientes com fibrose cística e o fato de o Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP) ser um centro de referência no Nordeste para o tratamento da FC, percebe-se a necessidade de estudos mais direcionados para a QV dessas crianças, com o intuito de avaliar a possível relação entre a implantação de uma abordagem paliativa precoce e a melhoria na QV. Diante desse cenário, o presente trabalho objetiva avaliar a qualidade de vida de pacientes pediátricos portadores de FC, por meio de questionário de Qualidade de Vida em Fibrose Cística (QVFC).

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo, transversal. Foram incluídos no trabalho pacientes pediátricos com diagnóstico confirmado de fibrose cística, no intervalo etário de 3 a 18 anos completos, acompanhados no ambulatório de pneumologia pediátrica do IMIP, totalizando 37 pacientes. Os critérios de exclusão foram: banco de dados ou prontuário incompleto, presença de outras comorbidades e período de exacerbação da FC no momento da coleta.

As variáveis estudadas foram: sexo, idade, cor da pele, naturalidade e procedência, saneamento, situação conjugal dos pais, renda familiar, escolaridade, tempo de evolução da doença de base, momento do diagnóstico, acompanhamento com especialista e outros integrantes da equipe multiprofissional, tempo de acompanhamento com especialista, quantidade de internamentos hospitalares devido à doença de base, duração do maior internamento hospitalar, utilização de polifarmácia, medicamentos de uso habitual e sintomas nos últimos três meses, além da abordagem da família no processo de palição e avaliação do nível de qualidade de vida pela escala Qualidade de Vida na Fibrose Cística - Revisada, avaliando seus oito domínios, incluindo sintomas e percepção da saúde (físico, imagem corporal, emocional, social/escola).

A análise dos dados foi realizada pelo programa STATA. Os dados numéricos foram avaliados através de medidas de tendência central (média ou mediana) e de dispersão (desvio padrão ou intervalo interquartil). A qualidade de vida dos pacientes, avaliada por meio da escala Qualidade de Vida na Fibrose Cística - Revisada (QFC-R), foi analisada nos 20 pacientes com idade entre 6 e 13 anos (54% da amostra inicial total). Os oito domínios (físico, emocional, alimentação, tratamento, social, imagem corporal, respiratório e digestivo) foram avaliados comparativamente em dois grupos: o grupo I, formado pelas crianças de 6 a 11 anos, e grupo II, pelas de 12 e 13 anos. Para avaliar a normalidade dos dados, foram feitos testes de Shapiro-Wilk, no qual os domínios sem

distribuição normal foram avaliados pelo teste de Wilcoxon e os domínios com normalidade verificada em ambos os grupos, pelo teste T. Para avaliar as correlações entre o tempo de diagnóstico em meses e os domínios avaliados no questionário de qualidade de vida, foram calculados coeficientes de correlação de Pearson. O nível de significância utilizado para todos os testes foi de 5%.

O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em pesquisa do IMIP, CAAE: 03395118.2.0000.5201, e atende a resolução N° 510/16 do Conselho Nacional de Saúde. Os pesquisadores assinaram a solicitação de dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE - Apêndice 2) e Termo de Confidencialidade, comprometendo-se a preservar o sigilo e a privacidade dos dados.

RESULTADOS

As características sociobiológicas e clínicas das 37 crianças avaliadas estão dispostas na Tabela 1, evidenciando uma faixa etária média de 9,3 anos ($DP \pm 3,9$), de maioria branca, cujo diagnóstico ocorreu em 54% das crianças no primeiro ano de vida e com mediana de tempo de acompanhamento da doença de 80 meses. Foi observado, também um elevado número de internamentos hospitalares (mediana de 8), com 73% das crianças necessitando de, pelo menos, um internamento com duração maior que 15 dias, além de 21,6% dos pacientes necessitarem de cinco ou mais medicamentos de uso habitual (polifarmácia).

Todos os pacientes avaliados tiveram seu diagnóstico confirmado pelo teste do suor e iniciaram o acompanhamento no ambulatório de pneumologia pediátrica com médico especialista. Apenas dois pacientes realizaram genotipagem durante o acompanhamento, ambos com 1 mutação na proteína CFTR. Em relação ao atendimento ambulatorial com profissionais de saúde, foi visto que 100% são acompanhados por médicos, 67,6% por fisioterapeutas e 40,5% por nutricionistas. A tabela 2 demonstra a frequência do acompanhamento pela equipe multidisciplinar. Sobre a presença de sintomas nos últimos três meses, tosse (78,4%), dor abdominal (21,6%), ansiedade 21,6% e náusea/vômito (13,5%) foram os mais relatados (Tabela 4). A totalidade dos pacientes avaliados fazem uso de, pelo menos, um medicamento, no qual 100% fazem uso da pancreatina e os outros dois mais prevalentes foram azitromicina (67,6%) e alfadornase (62,2%).

Em relação aos oito domínios avaliados por meio da escala Qualidade de Vida na Fibrose Cística - Revisada (QFC-R), foi observado que no grupo I (6-11 anos), os domínios respiratório (p-valor: 0,00446) e tratamento (p-valor: 0,04114) não apresentaram distribuição normal, no grupo II (12-13 anos) ocorreu o mesmo com os domínios social (p-valor: 0,04549) e imagem corporal (p-valor: 0,00005). Esses quatro

domínios foram avaliados pelo teste de Wilcoxon. Os demais (físico, emocional, alimentação e digestivo), foram avaliados pelo teste T, pois foi verificada a normalidade dos dados em ambos os grupos (Tabela 4). O tempo de diagnóstico em meses entre os grupos I e II apresentou resultado estatisticamente significativo, com média \pm DP, respectivamente, de $82,92 \pm 35,08$ e $119,57 \pm 33,28$.

A Tabela 5 descreve os coeficientes de correlação de Pearson. Observou-se uma correlação positiva, estatisticamente significativa, entre as variáveis a seguir: domínio emocional e domínio tratamento; domínio social e domínios físico, emocional e tratamento; domínio imagem corporal e domínio tratamento; domínio respiratório e domínios físico, emocional, alimentação e social; e domínio digestivo e domínios emocional e tratamento.

A respeito da indicação de CP, somente uma criança (2,7%) teve abordagem da família quanto ao assunto.

DISCUSSÃO

A fibrose cística é uma doença com literatura escassa em publicações que relacionem as diversas realidades sociais com a qualidade de vida dos pacientes, não sendo apropriado comparar diretamente nossos resultados com outras localidades brasileiras. Levando isso em consideração, foi possível comparar nossa pesquisa com um trabalho realizado no mesmo centro na década anterior⁶ e, de forma mais ampla, com outros trabalhos brasileiros^{13,17,25} e mundiais^{3,8}.

Em relação ao perfil biológico e sociodemográfico de crianças com FC, as principais características observadas no estudo são compatíveis com as encontradas em trabalhos brasileiros semelhantes¹³, incluindo o trabalho realizado no mesmo centro de referência em 2009⁶. Foi constatada uma maior prevalência em menores de 10 anos, sendo a média obtida em nosso trabalho de 9,3 anos ($\pm 3,9$) e a brasileira 8,4 ($\pm 4,6$)¹³. O perfil dos pacientes observados abrange uma classe social menos privilegiada, com renda familiar baixa, pouco acesso a serviços especializados de saúde e dependentes do Sistema Único de Saúde (SUS). Esses dados podem estar relacionados ao menor acesso a serviços com abordagem de cuidados paliativos de forma ampla e irrestrita, com equipe multidisciplinar presente e atuante em todas as fases da doença²⁶. Por ser uma doença crônica, é previsível uma duração média de tempo de doença prolongada²⁷, assim como a necessidade de polifarmácia²⁸.

Foi observado que a média de idade ao diagnóstico, no presente estudo, foi de 1,9 (DP+3,0) e que 54% dos pacientes apresentaram seu diagnóstico no primeiro ano de vida. Tal fato vai de encontro com a literatura, que relata que essa média, no estudo brasileiro em 2004, foi de 4 anos²⁹ e no de Reiss¹³, 4,7 anos (DP + 5,1), podendo sugerir que a implementação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, a partir do ano de 2001, ampliou o diagnóstico precoce de FC^{1,7}.

O IMIP é um centro hospitalar terciário, que possui uma equipe multidisciplinar composta por psicólogos, nutricionistas, odontologistas, terapeutas ocupacionais, fonoaudiólogos e assistentes sociais. Contudo não há um livre acesso disponível para os diversos setores pediátricos do hospital, devido ao baixo número dos profissionais em relação ao elevado número de pacientes que os necessitam. No programa de FC do serviço, os pacientes têm acesso ao médico especialista e facilidade de acesso à fisioterapia, o que justifica um acompanhamento de 67,6% dos pacientes com esse profissional. Na literatura, os principais profissionais de saúde que atuam com pacientes crônicos são médicos e enfermeiros³⁰, sendo observado como um benefício adicional as ações com equipes compostas por assistente social, terapeuta ocupacional, fisioterapeuta, capelão e voluntários²⁸.

Em relação às variáveis que influenciam diretamente a qualidade de vida^{13,18}, foi observado que a totalidade dos pacientes apresentavam sintomas, intercorrências médicas ou necessidade de uso de polifarmácia com interferência direta na qualidade de vida e na vida escolar dessas crianças. No estudo, foi observado que tanto o grupo I, quanto o grupo II, possuem a mesma percepção de QV em todos os domínios avaliados pela CFQ-R. O que corrobora com a literatura de que essas duas faixas etárias podem ser manejadas nas questões subjetivas de forma muito parecida, por terem uma percepção de doença e adoecimento ainda muito semelhantes¹⁷. Esse resultado ficou evidenciado, por exemplo, no domínio social, no qual o p-valor de 0,5235 mostrava que ambos concordavam que a FC e o tratamento ainda não atrapalhavam significativamente as suas vidas. Provavelmente, isso se deve ao fato de que as crianças e os pré-adolescentes sejam menos ansiosos e menos deprimidos, apresentando maior otimismo em relação ao enfrentamento da doença quando comparados aos adultos^{31,32,33}.

Contudo, quando utilizamos a correlação de Pearson para relacionar os domínios entre si, foi possível perceber correlações positivas estatisticamente significativas. Como

exemplo, foi evidenciado que uma maior pontuação no domínio social está relacionada a maior pontuação no domínio físico, com melhor qualidade de vida ao paciente. Embora haja relatos na literatura sobre a insatisfação da condição social nos portadores de FC, normalmente ela ainda é correlacionada com o escore de qualidade de vida Shwachman¹⁷, não havendo, portanto, estudos que dissertassem a correlação direta entre os domínios social e físico.

Percebe-se, ainda, um destaque para o domínio tratamento, em que há quase sempre um aumento da qualidade de vida nos pacientes que encaram de forma positiva a realização de tratamentos, dado este confirmado em trabalho brasileiro³⁴, que demonstra o impacto positivo do tratamento nos indivíduos avaliados e sua repercussão em uma sobrevida com mais qualidade. Houve, além disso, correlações positivas e significativas com relação ao domínio respiratório em quase todos os domínios correlacionados (físico, emocional, alimentar e social), o que corrobora com a literatura, na qual destaca a dispneia como a manifestação clínica que mais interfere na QV desses pacientes junto com outros sintomas respiratórios^{7,8,9}. O que sugere que na ausência ou controle deles, a QV melhora significativamente na maioria dos outros domínios.

Com relação ao tempo de diagnóstico, não houve nenhuma correlação positiva ou negativa significativa em relação a qualquer um dos domínios. Entretanto, isso se deve ao pequeno desvio padrão da idade do paciente no momento do diagnóstico ($DP \pm 3,0$), o que implica que a maioria dos pacientes foi diagnosticada em uma mesma faixa etária, e teve seu rápido acolhimento por equipe especialista em centro de referência. Todavia, merece destaque o fato de que todos eles possuem diagnóstico precoce (média: 1,9 anos), sendo possível perceber, nesse estudo, que a maior qualidade de vida pode ser consequência direta do precoce diagnóstico e acompanhamento, já que a média ou mediana da QV em todos os domínios foi superior a 66,7, independentemente do grupo estudado, o que é positivo, pois acima de 50, de forma geral, é considerado uma boa QV¹⁷. Tal fato foi

evidenciado em outros estudos brasileiros, que, além de mostrarem que quanto menor a idade ao diagnóstico, maior a QV, relatam que o acompanhamento em centro especialista é modificador da QV do paciente^{13,17}.

Em nossa população, todos os pacientes possuíam indicação formal de CP precoce^{4,22,23,24}, porém quase que a totalidade desses pacientes não obtiveram essa indicação formalizada junto ao médico assistente ou equipe multiprofissional acompanhante. Apenas um paciente (2,7%), número bem abaixo do esperado, teve sua família abordada pela equipe para discutir a introdução dos cuidados paliativos. O paciente, acima citado, teve indicação de CP de fim de vida pelo médico evolucionista da enfermaria e recebeu alta para casa com orientação da família sobre controle dos sintomas, prognóstico, retorno em caso de exacerbação e necessidade de acompanhamento junto ao ambulatório de FC. Apesar de todos os 37 pacientes avaliados serem portadores de uma doença crônica complexa e limitante¹, com indicação de CP, os profissionais de saúde, médicos e não médicos, postergam a abordagem das famílias e pacientes sobre os cuidados paliativos. Esse não é um resultado exclusivo do IMIP, sendo observado, em diversas instituições hospitalares^{35,36}, um elevado percentual de crianças com patologias crônicas, as quais vieram a óbito em enfermarias ou centros de cuidados intensivos, que tinham indicação de cuidados paliativos e cujas famílias não foram esclarecidas sobre o assunto.

CONCLUSÃO

Esses resultados indicam atraso na indicação precoce de cuidados paliativos em pacientes com fibrose cística, com elevado número e tempo de internamentos hospitalares, menor acompanhamento com equipe multiprofissional e redução na qualidade de vida dessas crianças.

REFERÊNCIAS

1. Athanazio RA, Silva Filho LVR da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2017;43(3):219–45.
2. World Health Organisation. The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. 2004;26.
3. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *J Cyst Fibros*. 2003 Dec;2(4):206-13.
4. ACT, 2009. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services (Third Edition).
5. Rizzo LC, Fischer GB, Maróstica PJC, Mocelin HT. Profile of cystic fibrosis in two reference centers in southern Brazil. *Rev Assoc Med Bras* [Internet]. 2015;61(2):150–5.
6. Pinto IC da S, Silva CP da, Britto MCA de. Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. *J Bras Pneumol*. 2009;35(2):137–43.
7. Filho LVRFS, Reis FJC, Maróstica PJC, Athanazio RA, Damaceno N, Hira AY, et al. Relatório Anual de 2015. Regist Bras Fibrose Cística-REBRAFC [Internet]. 2015;1–18.
8. Fitzgerald D a. Cystic fibrosis standards of care, Australia. 2008;1–76.

9. Reisinho M da C, Gomes B. O adolescente com fibrose cística: Crescer na diferença. *Rev Port Enferm Saúde Ment* [Internet]. 2016;3(Spe. 3):85–94
10. Rosenfeld M, Emerson J, Williams-Warren J, Pepe M, Smith A, Montgomery AB, et al. Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2001;139(3):359–65.
11. Ferkol T, Rosenfeld M, Milla CE. Cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *J Pediatr*. 2006;148(2):259–64.
12. Gaskin KJ. The Impact of Nutrition in Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1988;7:S12–7.
13. Reis FJC, Oliveira MCL, Penna FJ, Oliveira MDGR, Oliveira E a., Monteiro a. P a. F. Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. *Rev Assoc Med Bras*. 2000;46(4):325–30.
14. WHO. WHOQOL: measuring quality of life. *Psychol Med* [Internet]. 1997;28(3):551–8.
15. Henry B, Aussage P, Grosskopf C, Goehrs J-M. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual Life Res* [Internet]. 2003;12(1):63–76.
16. Jamieson N, Fitzgerald D, Singh-Grewal D, Hanson CS, Craig JC, Tong A. Children’s Experiences of Cystic Fibrosis: A Systematic Review of Qualitative Studies. *Pediatrics* [Internet]. 2014;133(6):e1683–97.
17. Cohen MA, Ribeiro MÂG de O, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. Quality of life assessment in patients with cystic fibrosis by means of the Cystic Fibrosis

- Questionnaire. *J Bras Pneumol* publicação do Of da Soc Bras Pneumol e Tisiologia [Internet]. 2011;37(2):184–92.
18. Connor SR, Sepulveda Bermedo MC. Global atlas of palliative care at the end of life. World Health Organization. 2014. 111 p.
 19. Linnemann RW, O'Malley PJ, Friedman D, Georgiopoulos AM, Buxton D, Altstein LL, et al. Development and evaluation of a palliative care curriculum for cystic fibrosis healthcare providers. *J Cyst Fibros* [Internet]. European Cystic Fibrosis Society.; 2016;15(1):90–5.
 20. Alpern AN, Brumback LC, Ratjen F, Rosenfeld M, Davis SD, Quittner AL. Initial evaluation of the Parent Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) in infants and young children. *J Cyst Fibros* [Internet]. European Cystic Fibrosis Society.; 2015;14(3):403–11.
 21. Bourke SJ, Booth Z, Doe S, Anderson A, Rice S, Gascoigne A, et al. A service evaluation of an integrated model of palliative care of cystic fibrosis. *Palliat Med*. 2016;30(7):698–702.
 22. Tavares de Carvalho R, Afonseca Parsons H, (organizadores). Manual de Cuidados Paliativos ANCP Ampliado e atualizado. Acad Nac Cuid Paliativos. 2012;1–592.
 23. Dellon EP, Goggin J, Chen E, Sabadosa K, Hempstead SE, Faro A, et al. Defining palliative care in cystic fibrosis: A Delphi study. *J Cyst Fibros* [Internet]. Elsevier B.V.; 2017;9–14.
 24. Karlekar M, Doherty KE, Guyer D, Slovis B. Integration of palliative care into the routine care of cystic fibrosis patients. *Palliat Med*. 2015;29(3):282–3. 27.

- Duff AJA. Depression in cystic fibrosis; Implications of The International Depression/Anxiety Epidemiological Study (TIDES) in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. Elsevier Ltd; 2015;16:2–5.
25. Raskin S. Estudo multicêntrico de bases da genética molecular e da epidemiologia da fibrose cística em populações brasileiras [teste]. Curitiba (PR): Universidade Federal do Paraná;2001.
26. Fraser LK, Miller M, Aldridge J, Mckinney PA, Parslow RC, Hain R. Life-limiting and life-threatening conditions in children and young people in the United Kingdom; national and regional prevalence in relation to socioeconomic status and ethnicity. Leeds: University of Leeds. 2011
27. (Heath JA, Clarke NE, Donath SM, McCarthy M, Anderson VA, Wolfe J. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer: an Australian perspective. *Med J Australia*. 2010;192(2):71-75. doi:10.1056/NEJM200002033420506)
28. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. *Pediatrics*. 2011;127(6):1094-1101. doi:10.1542/peds.2010-3225
29. Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Fibrose cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80:371-9
30. (Kampen CT, Kars MC, Colenbrander DA, Bosman DK, Grootenhuis MA, Caron HN et al. A prospective study on the characteristics and subjects of pediatric

- palliative care case management provided by a hospital based palliative care team.
BMC Palliat Care. 2017. 16:1. doi:10.1186/s12904-016-0166-8
31. Abbott J, Dodd M, Gee L, Webb K. Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence. *Disabil Rehabil.* 2001;23(8):315-24.
 32. Abbott J. Coping with cystic fibrosis. *J R Soc Med.* 2003;96(Suppl 43):42-50.
 33. Epker J, Maddrey AM. Quality of life in Pediatric Patients with Cystic Fibrosis. *Int J Rehabil Health.* 1998;4(4):215-22.
 34. Santana, N N al . Fatores associados a qualidade de vida em crianças e adolescentes com fibrose cística. *Rev. paul. pediatr., São Paulo , v. 38, e2018397, 2020 .*
 35. Bernadá M, Methol G, González C, Giachetto G. Niños egresados de internación con condiciones de salud pasibles de cuidados paliativos. *Asociación Española, 2011. Archivos de Pediatría del Uruguay. 2014, 85 (2): 74-83*
 36. Bender HU, Riester MB, Borasio GD, Führer M. “Let’s Bring Her Home First.” Patient Characteristics and Place of Death in Specialized Pediatric Palliative Home Care. *Journal of Pain and Symptom Management.* 2017; 54(2):159-166. doi:10.1016/j.jpainsymman.2017.04.006

Tabela 1. Características sociobiológicas e clínicas das crianças do estudo

Variáveis	
Sexo - N (%)	
Masculino	19 (51,3)

Cor da pele - N (%)

Branco	20 (54,0)
Parda	15 (40,5)
Preta	2 (5,5)

Escolaridade - N (%)

Analfabeto	11 (29,7)
Ensino fundamental	22 (59,5)
Ensino médio	4 (10,8)

Religião - N (%)

Católica	18 (48,7)
Evangélica	10 (27,0)
Não segue nenhuma religião	9 (24,3)

Situação conjugal dos pais - N (%)

Casado / união estável	25 (67,6)
Separado	12 (32,4)

Saneamento - N (%)

Sim	31 (83,8)
-----	-----------

Renda familiar - N (%)

Menos de 1 SM*2	4 (10,8)
1 a 2 SM	15 (40,5)
Mais de 2 SM	18 (48,7)

Procedência - N (%)

Região metropolitana	12 (32,4)
Interior	23 (62,1)
Outros Estados	2 (5,5)

Teste do suor > 60 - N (%)

Sim	37 (100,0)
-----	------------

Idade ao diagnóstico - N (%)

Primeiro ano de vida	20 (54,0)
Maior que um ano de idade	17 (46,0)
Idade ao diagnóstico em anos - média (\pm DP^{*1})	1,9 (\pm 3,0)
Tempo de diagnóstico em anos - média (\pm DP^{*1})	7,3 (\pm 3,7)
Acompanhamento com especialista^{*3} - N (%)	
Sim	37 (100,0)
Acompanhamento com equipe multi^{*4} - N (%)	
Sim	29 (78,4)
Número de internamentos desde o diagnóstico	3
Mediana	8
Duração do maior internamento em semanas - N (%)	
Menor de duas semanas	10 (27,0)
De duas a quatro semanas	14 (37,8)
Maior do que quatro semanas	13 (35,2)
Polifarmácia - N (%)^{*5}	
Sim	8 (21,6)
Número de medicamentos de uso habitual - média (\pm DP^{*1})	3,8 (\pm 1,6)

^{*1}DP: Desvio Padrão. ^{*2}SM: salário mínimo. ^{*3}T de acompanhamento em meses: tempo de acompanhamento com especialista médico em meses. ^{*4}Equipe multi: equipe multiprofissional. ^{*5}Polifarmácia: uso de 5 ou mais medicamentos habitual.

Tabela 2. Prevalência da assistência ambulatorial dos diferentes profissionais de saúde.

Profissionais	N	%
Fisioterapeuta	25	67,6%
Nutricionista	15	40,5%
Odontologista	4	10,8%
Psicólogo	4	10,8%
Assistente social	2	5,5%
Enfermeiro	1	2,7%

Tabela 3. Frequência dos sintomas relatados pelas crianças com FC e/ou responsáveis, nos últimos três meses.

Sintomas	N (%)	Sintomas	N (%)
Gerais		Gastrointestinais	
Ansiedade	8 (21,6%)	Dor	8 (21,6%)
Anorexia	3 (8,1%)	Náusea / vômito	5 (13,5%)
Febre	3 (8,1%)	Diarreia	3 (8,1%)
		Distensão abdominal	2 (5,5%)
Respiratório			
Tosse	29 (78,4%)		
Dispneia	5 (13,5%)		

Tabela 4. Escores de qualidade de vida relativos aos questionários dos pacientes portadores de fibrose cística nos grupos I (6 a 11 anos) e grupo II (12 a 13 anos).

Domínios	Medidas de tendência	Grupo I N= 13	Grupo II N= 7	Teste	p-valor
Físico	Média + DP*	72,60 + 18,69	77,76 + 25,66	t*1	0,3059
Emocional	Média + DP	81,46 + 14,12	77,97 + 15,52	t	0,3082
Social	Mediana (mín-máx)	66,7 (23,8-95,2)	80,9 (38,1-90,5)	w*2	0,5235
Imagem corporal	Mediana (mín-máx)	100 (44,4-100)	100 (11,1-100)	w	0,2847
Alimentação	Média + DP	71,79 + 24,70	80,97 + 15,32	t	0,1928
Digestivo	Média + DP	94,87 + 12,50	90,48 + 16,25	t	0,2540
Respiratório	Mediana (mín-máx)	83,3 (0-100)	75 (41,7-100)	w	0,5214
Tratamento	Mediana (mín-máx)	77,8 (44,4-100)	77,8 (33,3-100)	w	0,5429

*DP = desvio padrão. *1= teste t. *2 teste de wilcoxon

Tabela 5. Correlação de Pearson de 8 variáveis, relacionadas a qualidade de vida, e tempo de diagnóstico, avaliadas em pacientes portadores de fibrose cística.

Variáveis	Fís	Emo	Alim	Trat	Soc	Imag	Resp	Dig	T diag
Fís	1								
Emo p-valor	0,195 0,409	1							
Alim p-valor	0,235 0,317	0,118 0,618	1						
Trat p-valor	- 0,058 0,806	0,722 0,003	- 0,048 0,838	1					
Soc p-valor	0,452 0,045	0,557 0,010	0,103 0,664	0,516 0,019	1				
Imag p-valor	0,083 0,726	0,329 0,156	0,167 0,480	0,450 0,046	0,152 0,522	1			
Resp p-valor	0,462 0,040	0,627 0,029	0,624 0,003	0,292 0,210	0,553 0,011	0,223 0,344	1		

Dig	-	0,486	0,130	0,515	0,334	0,146	0,287	1	
p-valor	0,249	0,029	0,584	0,020	0,150	0,537	0,219		
	0,289								
T diag	0,162	-	0,345	-	0,175	0,314	0,209	-	1
p-valor	0,494	0,020	0,135	0,060	0,459	0,176	0,375	0,313	
		0,931		0,801				0,178	

Fís = domínio físico. Emo = domínio emocional. Alim = domínio alimentação. Soc = domínio social. Imag = domínio imagem corporal. Resp = domínio respiratório. Dig= domínio digestivo. T diag= tempo de diagnóstico em meses. Em negrito estão os p valores <0,05.