

# SÍNTESE DE EVIDÊNCIA QUALITATIVA

PERCEPÇÕES SOBRE O TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA

ABRIL DE 2024

2024 Ministério da Saúde.

Elaboração, distribuição e informações: MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Ciência, Tecnologia e Inovação e do Complexo Econômico-Industrial da Saúde (SECTICS)

Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde (DGITS)

Coordenação de Incorporação de Tecnologias (CITEC)

Coordenação de Gestão Estratégica de Tecnologias em Saúde (CGGTS)

Esplanada dos Ministérios, Bloco G, Edifício Sede, 8º andar CEP: 70.058-900 –  
Brasília/DF Tel.: (61) 3315-3466 Site: <http://conitec.gov.br/> E-mail:  
[conitec@saude.gov.br](mailto:conitec@saude.gov.br)

Elaboração

INSTITUTO DE SAÚDE COLETIVA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA  
(ISC/UFBA)

Maurice de Torrenté

Mônica de Oliveira Nunes de Torrenté

Jorge Alberto Bernstein Iriart

Sara Emanuela de Carvalho Mota

Marcos Pereira

Tainã Queiroz Santos

Martin Mezza

George Amaral Santos

Revisão

Andrea Brigida de Souza (CITEC/DGITS/SECTICS/MS)

Andrija Oliveira Almeida (CITEC/DGITS/SECTICS/MS)

Clarice Moreira Portugal (CITEC/DGITS/SECTICS/MS)

Diagramação

Marina de Paula Tiveron (CGGTS/ DGITS/SECTICS/MS)

Coordenação

Andrea Brigida de Souza (CITEC/DGITS/SECTICS/MS)

Supervisão

Luciene Fontes Schluckebier Bonan (DGITS/SECTICS/MS)

## SUMÁRIO

RESUMO EXECUTIVO.....	5
1. DELIMITAÇÃO DA PERGUNTA DE PESQUISA.....	7
2. CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE.....	8
3. ESTRATÉGIA DE BUSCA.....	8
3.1 ESTRATÉGIA DE BUSCA APLICADA.....	9
4. SELEÇÃO DE CARACTERIZAÇÃO DOS ESTUDOS.....	15
4.1 ANÁLISE DOS ESTUDOS SELECIONADOS.....	16
4.2 IDENTIFICAÇÃO DOS ESTUDOS SELECIONADOS.....	17
5. RESULTADOS.....	26
6. DISCUSSÃO.....	35
6.1 DESAFIOS PARA ADESÃO AO TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA.....	38
6.2 CONSEQUÊNCIAS DO DIAGNÓSTICO E DO TRATAMENTO NA SAÚDE MENTAL E NA VIDA AFETIVA, FAMILIAR, SOCIAL E PROFISSIONAL DOS PACIENTES.....	47
6.3 O PAPEL DAS REDES DE APOIO DE PACIENTES E FAMILIARES.....	53
6.4 A IMPORTÂNCIA DA ABORDAGEM PROFISSIONAL ADEQUADA.....	56
6.5 PERCEPÇÕES SOBRE O IMPACTO DO DESENVOLVIMENTO DE NOVAS TECNOLOGIAS DE TRATAMENTO NA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES E FAMILIARES.....	60
7. CONSIDERAÇÕES.....	66
REFERÊNCIAS.....	68

## RESUMO EXECUTIVO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética decorrente de mutações do gene CFTR, codificador da proteína CFTR, que tem impacto significativo na qualidade e na expectativa de vida dos pacientes. As mutações são classificadas conforme o tipo de defeito que causam na proteína, com maior ou menor expressão ou alteração de sua função nas células epiteliais. As manifestações clínicas da doença serão dependentes desses defeitos, quantitativos ou qualitativos, na proteína CFTR que resultam em manifestações clínicas variáveis, incluindo distúrbios metabólicos, insuficiência pancreática exócrina, doença pulmonar progressiva, má absorção de nutrientes e risco aumentado de desidratação. Esta Síntese de Evidências Qualitativas (SEQ) visa a contribuir para o processo de atualização do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da FC a partir de achados científicos sobre a percepção e experiência do tratamento da doença, com ênfase na terapia tripla (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor), recentemente incorporada no Sistema Único de Saúde. A estratégia de busca exploratória, desenvolvida para a identificação de estudos qualitativos sobre o tema, foi aplicada nas seguintes bases de dados: Medline via Pubmed, EMBASE, Cumulative Index to Nursing & Allied Health (CINAHL) via ESBCO, Latin America and Caribbean Health Sciences Literature (Lilacs) e PsycINFO. Para literatura cinzenta, foi consultada a base de dados do Google acadêmico. Após a revisão por pares, foram selecionados vinte e seis estudos. Além dos artigos encontrados nas bases, foram incorporadas três publicações por meio da busca manual realizada a partir das referências bibliográficas dos estudos selecionados pela estratégia de busca. A qualidade metodológica foi avaliada utilizando o instrumento Critical Appraisal Skills Programme (CASP). A confiabilidade dos achados foi analisada a partir da abordagem Confiança na Evidência proveniente de Revisões da Pesquisa Qualitativa (GRADE-CERQual) e os mesmos foram organizados em uma síntese temática, com análises descritivas a partir dos seguintes temas: desafios para adesão ao tratamento; consequências do diagnóstico e do tratamento na saúde mental e na vida

afetiva, familiar, social e profissional dos pacientes; o papel das redes de apoio de pacientes e familiares; a importância da abordagem profissional adequada; percepções sobre o impacto do desenvolvimento de novas tecnologias de tratamento na qualidade de vida de pacientes e familiares. Não foram encontrados estudos relevantes sobre o tema na literatura cinzenta. Os achados sugerem que o diagnóstico da doença e a rotina de tratamento podem comprometer a vida familiar e social dos pacientes. Além disso, destacaram-se as dificuldades de adesão, principalmente para os tratamentos considerados incômodos e demorados, a relevância da terapia com moduladores de CFTR na percepção dos usuários, sobretudo em relação à qualidade de vida, e a importância de uma equipe multiprofissional informada e preparada para o acolhimento, manejo da doença e atendimento das demandas específicas dos pacientes com FC e dos seus familiares.

Palavras-chave: fibrose cística; pesquisa qualitativa; moduladores de CFTR; doença genética.

## 1. DELIMITAÇÃO DA PERGUNTA DE PESQUISA

A elaboração desta SEQ parte do pressuposto de que achados sobre a subjetividade de pacientes, familiares, cuidadores e demais sujeitos envolvidos no processo de atenção-saúde-doença são importantes para a tomada de decisão relacionada às diretrizes do tratamento da FC. Neste sentido, a pergunta de pesquisa foi estruturada a partir da caracterização das opções terapêuticas incorporadas ao protocolo clínico vigente, conforme Portaria Conjunta nº 25, de 27 de dezembro de 2021<sup>1</sup>. Para isso, utilizou-se o acrônimo SPIDER - Amostra, Fenômeno de Interesse, Desenho, Avaliação, Tipo de pesquisa (Quadro 1).

### QUADRO 1 - ACRÔNIMO SPIDER

S (Amostra)	Pacientes com FC, familiares, profissionais de saúde, cuidadores
PI (Fenômeno de Interesse)	Tratamento medicamentoso da FC
D (Desenho)	Estudos com entrevistas estruturadas ou semiestruturadas, grupos focais, estudo de caso, entrevista em profundidade (sem limite de data)
E (Avaliação)	Experiência e percepções
R (Tipo de pesquisa)	Estudos qualitativos

Fonte: autoria própria.

## 2. CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

- **Critério de inclusão:** estudos qualitativos e quali-quantitativos sobre a abordagem terapêutica da FC, disponíveis na íntegra e sem restrição de data.
- **Crítérios de exclusão:** estudos epidemiológicos, ensaios clínicos, estudos quantitativos, estudos não disponíveis em português, inglês, espanhol ou francês, artigos de opinião, anais de congressos.

## 3. ESTRATÉGIA DE BUSCA

Com base no acrônimo SPIDER, foi estruturada uma estratégia de buscas, considerando a população e desenho de estudo para identificação de referências sobre o tema.

Fenômeno de Interesse: "Cystic Fibrosis".

Desenho de estudo: "Qualitative research".

Foram realizadas buscas nas bases Medline via PubMed, EMBASE, Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature (CINAHL), American Psychological Association (APA) PsycInfo e Latin America and Caribbean Health Sciences Literature (Lilacs), em abril de 2023. A literatura cinzenta foi consultada no Google Acadêmico (Quadro 2). Adicionalmente, referências dos estudos potencialmente elegíveis foram consultadas para rastreamento de estudos adicionais.

### 3.1 ESTRATÉGIA DE BUSCA APLICADA

#### QUADRO 2 - SÍNTESE DE ESTRATÉGIAS DE BUSCA

Base	Estratégias de Busca	Referências
Medline via Pubmed	<p>#1 "Cystic Fibrosis"[Mesh] OR (Fibrosis, Cystic) OR Mucoviscidosis OR (Pulmonary Cystic Fibrosis) OR (Cystic Fibrosis, Pulmonary) OR (Pancreatic Cystic Fibrosis) OR (Cystic Fibrosis, Pancreatic) OR (Fibrocystic Disease of Pancreas) OR (Pancreas Fibrocystic Disease*) OR (Cystic Fibrosis of Pancreas)</p> <p>#2 "Drug Therapy"[Mesh] OR (Therapy, Drug) OR (Drug Therap*) OR Pharmacotherap* OR (pharmacological treatment) OR pharmacological</p> <p>#3 (((("semi-structured"[TIAB] OR semistructured[TIAB] OR unstructured[TIAB] OR informal[TIAB] OR "in-depth"[TIAB] OR indepth[TIAB] OR "face-to-face"[TIAB] OR structured[TIAB] OR guide[TIAB] OR guides[TIAB]) AND (interview*[TIAB] OR discussion*[TIAB] OR questionnaire*[TIAB])) OR ("focus group"[TIAB] OR "focus groups"[TIAB] OR qualitative[TIAB] OR ethnograph*[TIAB] OR fieldwork[TIAB] OR "field work"[TIAB] OR "key informant"[TIAB])) OR "interviews as topic"[Mesh] OR</p>	86(#4)

	<p>"focus groups"[Mesh] OR narration[Mesh] OR qualitative research[Mesh] OR "personal narratives as topic"[Mesh]</p> <p>#4 #1 AND #2 AND #3</p>	
EMBASE	<p>#1 'cystic fibrosis'/exp OR 'cystic fibrosis, pancreas' OR 'cystic pancreas fibrosis' OR 'cystic pancreatic fibrosis' OR 'fibrocystic disease' OR 'fibrocystic disease, pancreas' OR 'mckusick 21970' OR 'mucoviscidosis' OR 'mucoviscoidosis' OR 'pancreas cystic disease' OR 'pancreas cystic fibrosis' OR 'pancreas fibrocystic disease' OR 'pancreas fibrosis' OR 'pancreatic cystic disease' OR 'pancreatic cystic fibrosis' OR 'pancreatic fibrosis' OR 'cystic fibrosis'</p> <p>#2 'drug therapy'/exp OR 'drug treatment' OR 'medicament therapy' OR 'medicament treatment' OR 'medication' OR 'medicinal therapy' OR 'medicinal treatment' OR 'pharmaceutical therapy' OR 'pharmaceutical treatment' OR 'pharmaco-therapy' OR 'pharmaco-treatment' OR 'pharmacological therapy' OR 'pharmacological treatment' OR 'pharmacotherapy' OR 'pharmacotreatment' OR 'therapeutic uses' OR 'therapy, drug' OR 'therapy, pharmacological' OR 'treatment, drug' OR 'treatment, pharmacological' OR 'drug therapy'</p>	111 (#4)

	<p>#3 ('semi-structured' OR semistructured OR unstructured OR informal OR 'in-depth' OR indepth OR 'face-to-face' OR structured or guide) OR (interview* OR discussion* OR questionnaire*) OR (focus group* OR qualitative OR ethnograph* OR fieldwork OR "field work" OR "key informant")</p> <p>#4 #1 AND #2 AND #3 [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim) AND ('interview'/de OR 'qualitative research'/de OR 'semi structured interview'/de)</p>	
<p>CINAHL via EBSCO</p>	<p>#1 ((MM "Cystic Fibrosis") OR "Cystic Fibrosis" OR (MM "Fibrosis+"))</p> <p>#2 (MM "Drug Therapy") OR (Therapy, Drug) OR (Drug Therap*) OR Pharmacotherap* OR (pharmacological treatment) OR pharmacological</p> <p>#3 MH "action research") or (MH "Audiorecording") or (MH "cluster sample+") or (MH "constant comparative method") or (MH "content analysis") or (MH "discourse analysis") or (MH "ethnographic research") or (MH "ethnological research") or (MH "ethnography") or (MH "ethnonursing research") or (MH "field studies") or (MH "focus groups") or (MH "grounded theory") or (MH "Historical Records") or (MH "Interviews+") or (MH "Narratives") or (MH "naturalistic inquiry") or (MH "observational methods+") or (MH "phenomenological research") or (MH "phenomenology") or (MH "purposive sample") or (MH "qualitative studies") or (MH "qualitative validity+") or (MH "questionnaires") or (MH "thematic analysis") or (MH "theoretical sample") or (MH</p>	<p>172 (#4)</p>

	<p>"Videorecording+") or TX colaizzi* or TX constant comparative or TX constant comparison or TX cooperative inquir* or TX co-operative inquir* or TX co operative inquir* or TX Corbin* TX data saturat* or TX discourse* analysis or TX emic or TX etic or TX ethnon* or TX field research or TX field stud* or TX focus group* or TX Foucault* or TX giorgi* or TX Glaser* or TX grounded analysis or TX grounded research or TX grounded studies or TX grounded study or TX grounded theor* or TX heidegger* or TX hermeneutic* or TX heuristic or TX human science or TX husserl* or TX life experiences or TX life stor* or TX lived experience* or TX merleau ponty* or TX narrative analysis or TX qualitative or TX participant observ* or TX phenomenol* or TX purpos* sampl* or TX questionnaire* or TX semiotics or TX spiegelberg* or TX Strauss* TX van kaam* or TX van manen*</p> <p>#4 #1 AND #2</p>	
Lilacs	<p>#1 mh:"Fibrose Cística" OR (Cystic Fibrosis) OR (Fibrosis Quística) OR Mucoviscidose</p> <p>1 mh:"Tratamento Farmacológico" OR (Drug Therapy) OR Quimioterapia OR Farmacoterapia OR (Terapia con Drogas) OR (Terapia con Fármacos) OR (Terapia con Medicamentos) OR (Terapia Farmacológica) OR (Terapia Medicamentosa) OR (Terapia por Drogas) OR (Tratamiento con Drogas) OR (Tratamiento con Fármacos) OR (Tratamiento con Medicamentos) OR (Tratamiento Farmacológico) OR (Tratamiento Medicamentoso)</p>	3(#3)

#2 mh:"Qualitative Research" OR mh:"Grounded Theory" OR mh:"Anthropology, Cultural" OR mh:"Focus Groups" OR mh:"Interviews as Topic" OR mh:"Narration" OR mh:"Hermeneutics") OR ti:("Qualitative Research" OR "Qualitative study" OR "Pesquisa qualitativa" OR "Investigación Cualitativa" OR Qualitative OR Cualitativa) OR ab:("Qualitative Research" OR "Qualitative study" OR "Pesquisa qualitativa" OR "Investigación Cualitativa" OR Qualitative OR Cualitativa) OR ti:("Grupo de foco" OR "Grupos de foco" OR "Grupos Focais" OR "Grupos Focales" OR "Focus group" OR "Focus groups") OR ab:("Grupo de foco" OR "Grupos de foco" OR "Grupos Focais" OR "Grupos Focales" OR "Focus group" OR "Focus groups") OR ti:("Teoria Fundamentada" OR "Grounded Theory" OR Etnografia OR Ethnograph\* OR "Meta-ethnography" OR Phenomenol\* OR Hermeneutic\*) OR ab:("Teoria Fundamentada" OR "Grounded Theory" OR Etnografia OR Ethnograph\* OR "Meta-ethnography" OR Phenomenol\* OR Hermeneutic\*) OR ti:(Interview\* OR Entrevista\*) OR ((mh:"Surveys and Questionnaires" OR pt:"Entrevista" OR ab:(interview\* OR entrevista OR discussao OR discussion\* OR cuestionario OR questionnaire\* OR encuesta\* OR cuestionario\* OR encuesta\* OR inquerito\* OR survey\*)) AND (mh:"Health Knowledge, Attitudes, Practice" OR mj:"/psicologia" OR ab:("semi-structured" OR "semi-estruturado" OR "semi-estruturada" OR semistructured OR semiestruturada OR unstructured OR "nao estruturada" OR "nao estruturado" OR informal OR "in-depth" OR indepth OR "en profundidad" OR "em profundidade" OR structured OR estruturada OR guide\* OR guia\* OR "face-to-face"))

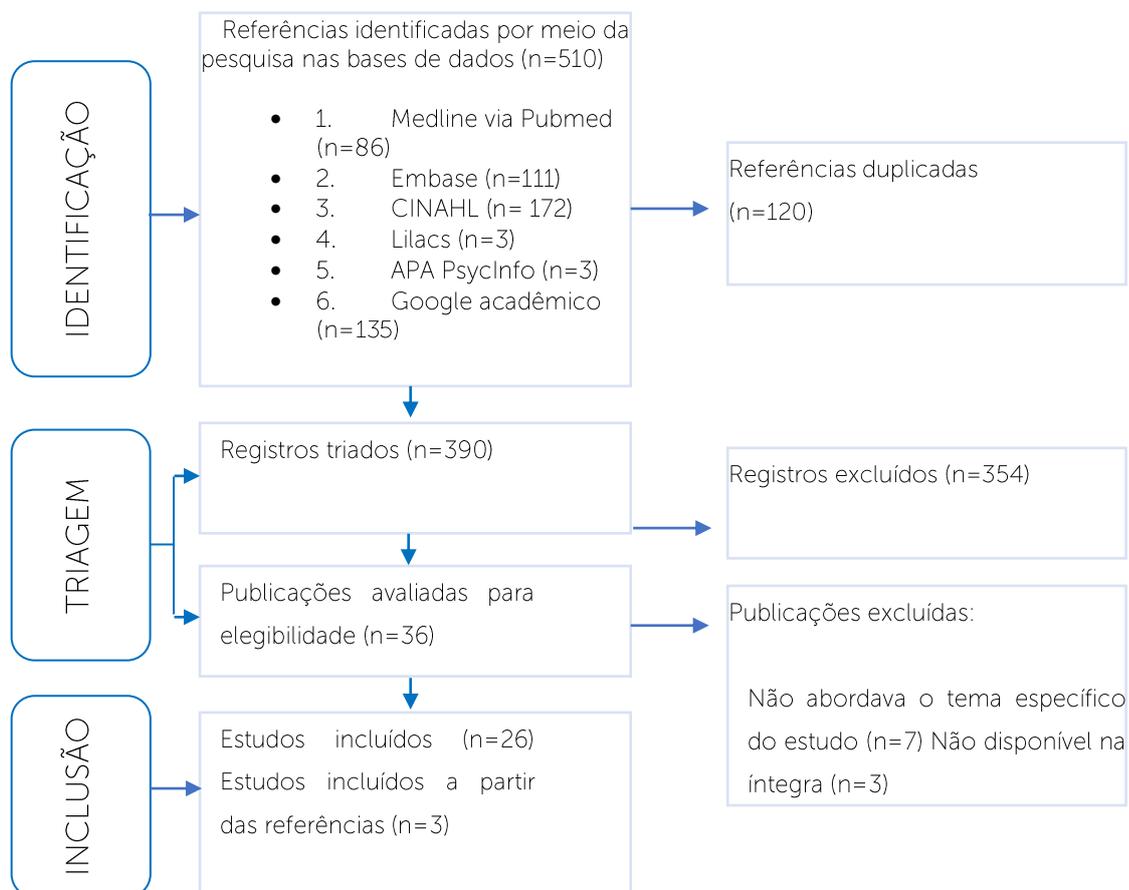
	#3 #1 AND #2	
APA PsycInfo	#1 "Cystic Fibrosis" OR Mucoviscidosis OR "Fibrosis+"  #2 {Drug Therapy} OR (Medication Pharmacotherapy) OR Drug OR (pharmacological treatment) OR pharmacological  #3 #1 AND #2 AND Methodology: Interview	3(#3)
Google Acadêmico	"cystic fibrosis" AND "drug therapy" AND "qualitative research"	135

Fonte: autoria própria.

## 4. SELEÇÃO E CARACTERIZAÇÃO DOS ESTUDOS

As referências foram gerenciadas no aplicativo eletrônico Rayyan® (<https://rayyan.ai/reviews/647891>). De acordo com os critérios de elegibilidade, os revisores selecionaram os estudos de modo independente em duas etapas, avaliando o título e resumo, após remoção de publicações duplicadas. Discordâncias foram resolvidas por consenso. Detalhes das etapas de seleção são apresentados na Figura 1, elaborada com apoio do guia PRISMA<sup>2</sup>.

Figura 1 - Fluxograma da seleção dos estudos



Fonte: autoria própria com base do PRISMA Guideline, 2020.

As referências foram identificadas e após a remoção de duplicatas, 390 estudos foram submetidos à etapa de leitura dos títulos e resumos. Ao final da triagem, foram selecionados 36 estudos para leitura na íntegra. Na etapa de leitura na íntegra, foram excluídos dez estudos: sete por não abordarem o tema específico da síntese e três por não estarem disponíveis na íntegra, totalizando 26 estudos que foram integrados à síntese. Houve a inclusão de três artigos por busca manual, a partir de referências bibliográficas encontradas nos estudos selecionados para leitura na íntegra, totalizando vinte e nove artigos.

Os artigos selecionados foram publicados entre os anos de 2001 e 2023. Em relação ao local de desenvolvimento dos estudos, é importante destacar que nenhum deles foi conduzido no Brasil. Entre os países de realização dos trabalhos destacam-se principalmente o Reino Unido, a Austrália e os Estados Unidos.

---

#### 4.1 ANÁLISE DOS ESTUDOS SELECIONADOS

A qualidade metodológica foi avaliada utilizando o instrumento Critical Appraisal Skills Programme (CASP)<sup>3</sup>. A confiabilidade dos achados foi analisada a partir do GRADE-CERQual<sup>4</sup> e os mesmos foram organizados em uma síntese temática, com base em análises descritivas, chegando-se aos seguintes temas: desafios para adesão ao tratamento; consequências do diagnóstico e do tratamento na saúde mental e na vida afetiva, familiar, social e profissional dos pacientes; o papel das redes de apoio de pacientes e familiares; e a importância da abordagem profissional adequada; percepções sobre o impacto do desenvolvimento de novas tecnologias de tratamento na qualidade de vida de pacientes e familiares. Realizou-se tradução livre dos fragmentos de textos originais pelos revisores.

## 4.2 IDENTIFICAÇÃO DOS ESTUDOS SELECIONADOS

### QUADRO 3 - IDENTIFICAÇÃO DOS ESTUDOS SELECIONADOS

Identificação	Autores	Ano de Publicação	Local do estudo	População de estudo	Metodologia	Objetivo
E1	Badlan <sup>5</sup>	2006	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Analisar a experiência de jovens vivendo com fibrose cística e o impacto dessa experiência na adesão ao regime terapêutico.
E2	Ayers et al. <sup>6</sup>	2011	Reino Unido	Pacientes e cuidadores	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Analisar a natureza e o manejo do desconforto relacionado às agulhas em crianças e adolescentes com fibrose cística.

E3	Aspinall et al. <sup>7</sup>	2022	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Explorar o efeito que as mudanças psicológicas provocadas pelo tratamento da fibrose cística têm sobre a percepção da realidade dos pacientes e de que forma o tratamento com moduladores mudou a vida dos pacientes para além dos efeitos psicológicos.
E4	Arden et al. <sup>8</sup>	2019	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Identificar os fatores que afetam a adesão à nebulização utilizando a abordagem dos domínios teóricos (TDF) e comparar o papel desses fatores em pacientes com diferentes níveis de adesão.
E5	Almulhem et al. <sup>9</sup>	2022	Reino Unido	Pacientes, familiares e profissionais de saúde	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas e grupos focais	Compreender o impacto da terapia tripla (elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor) na vida de crianças com fibrose cística e suas atitudes em relação às técnicas de desobstrução das vias aéreas e tratamentos com nebulizadores. Em relação aos profissionais de saúde, buscou-se analisar as implicações da terapia tripla para o futuro da prática

						clínica.
E6	Abraham et al. <sup>10</sup>	2021	Estados Unidos	Pacientes profissionais de saúde e	Estudo qualitativo, com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Analisar as experiências de tratamento medicamentoso e necessidade de educação em saúde de pacientes e investigar o papel do ambulatório de fibrose cística e do farmacêutico comunitário em atender às dificuldades dos pacientes.
E7	Berge et al. <sup>11</sup>	2007	Estados Unidos	Pacientes	Estudo qualitativo, com grupos focais	Explorar diferenças de gênero na transição para a vida adulta de jovens com fibrose cística com o intuito de melhor compreender o impacto psicossocial dessa transição.
E8	Bregnballe, Schiøtz e Lomborg <sup>12</sup>	2011	Dinamarca	Pacientes familiares e	Estudo qualitativo, com aplicação de entrevistas semiestruturadas e grupos focais	Explorar a experiências e percepções sobre o diagnóstico e o tratamento da fibrose cística por pacientes e seus pais, bem como identificar os tipos de apoio parental que adolescentes e adultos jovens querem e consideram útil em termos de preparação para o futuro.

E9	Chapman e Bilton <sup>13</sup>	2004	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo, com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Analisar percepções da doença e implicações dos diferentes nexos causais imaginados para adesão ao tratamento.
E10	Dashiff et al. <sup>14</sup>	2013	Estados Unidos	Familiares e pacientes	Estudo qualitativo, com aplicação de entrevistas semiestruturadas e questionários	Descrever a experiência da diabetes relacionada à fibrose cística, bem como o apoio parental de adolescentes e a autonomia para manejo da doença.
E11	Drabble et al. <sup>15</sup>	2019	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Analisar discursivamente as diferenças do esquecimento e os diferentes níveis de adesão ao tratamento com nebulizadores de pacientes com fibrose cística.
E12	Drabble et al. <sup>16</sup>	2020	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Explorar os mecanismos de ação relacionados a uma intervenção desenvolvida para aumentar a adesão de pacientes com fibrose cística ao tratamento com nebulizadores.

E13	Eaton et al. <sup>17</sup>	2020	Estados Unidos	Pacientes, cuidadores e profissionais de saúde	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Identificar diferenças nas perspectivas de pessoas com fibrose cística, cuidadores e profissionais de saúde sobre as barreiras à adesão as terapias prescritas.
E14	George et al. <sup>18</sup>	2010	Estados Unidos	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Investigar as barreiras e facilitadores do autogerenciamento de adolescentes e adultos com fibrose cística.
E15	Hogan et al. <sup>19</sup>	2015	Austrália	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Explorar experiências de pacientes com fibrose cística ao usar medicamentos nebulizados, identificar fatores que afetam a adesão e estratégias que utilizaram para facilitar a adesão.
E 16	Lorraine, Shenaz e Mushtaq <sup>20</sup>	2012	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com a aplicação de entrevistas semiestruturadas	Explorar as esperanças e medos de adultos jovens com fibrose cística.

E17	Keyte et al. <sup>21</sup>	2023	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Exploração qualitativa sobre como as terapias moduladoras (ou a perspectiva de terapias moduladoras) afetaram a vida dos indivíduos, abrangendo o bem-estar físico e psicológico.
E18	Ladores et al. <sup>22</sup>	2021	Estados Unidos	Pacientes	Estudo de método misto com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Investigar o estado atual do aconselhamento de prevenção da fertilidade em mulheres com FC e obter uma melhor compreensão dos seus conhecimentos, experiências, preocupações e preferências.
E19	Keyte, Egan e Mantzios. <sup>23</sup>	2019	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com a utilização de entrevistas	Conhecer as crenças dos participantes em relação à sua fibrose cística, o impacto na vida e nas razões para se envolver nos comportamentos de risco à saúde.
E20	Lumley et al. <sup>24</sup>	2020	Reino Unido	Pacientes e profissionais de saúde	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Relata os como os dados objetivos de adesão ao uso de nebulizadores coletado por uma tecnologia de monitoramento eletrônico são percebidos pelos pacientes com fibrose

						cística e profissionais de saúde.
E21	Foster et al. <sup>25</sup>	2001	Reino Unido	Pacientes familiares e	Estudo qualitativo, com realização de entrevistas semiestruturadas	Investigar o impacto da fibrose cística nas demandas de tratamento nos pacientes, suas mães e irmãos.
E22	Francesco et al. <sup>26</sup>	2023	Itália	Participantes	Estudo qualitativo com a aplicação de entrevistas semiestruturadas	Investigar as experiências vividas de PcCF que não possuem um genótipo CFTR considerado elegível para ETI.
E23	O'Toole et al. <sup>27</sup>	2019	Reino Unido	Pacientes familiares e	Estudo qualitativa com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Conhecer as perspectivas de pacientes adolescentes com FC e de seus pais sobre o processo de adesão à terapia inalatória.
E24	Page et al. <sup>28</sup>	2022	Estados Unidos	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Explorar a relação entre os medicamentos moduladores de CFTR e os aspectos psicológicos e sociais da vida de indivíduos com fibrose cística, incluindo: carreira, relacionamentos, planejamento familiar e aspectos

						psicológicos.
E25	Schmid-Mohler et al. <sup>29</sup>	2019	Suíça	Pacientes	Estudo qualitativo com estudo longitudinal em subamostra.	Explorar a experiência da exacerbação pulmonar na perspectiva de adultos com fibrose cística.
E26	Slatter et al. <sup>30</sup>	2015	Reino Unido	Pacientes familiares e	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Investigar as perspectivas dos pais de crianças com fibrose cística em relação aos seus papéis no manejo da medicação, identificar a gama de atividades realizadas e os problemas vivenciados e considerar como os profissionais de saúde podem apoiar melhor os pais nessas funções.
E27	Willis, Miller e Wyn <sup>31</sup>	2001	Australia	Pacientes	Estudo qualitativo com a aplicação de entrevistas semiestruturadas.	Exploram as principais diferenças de gênero em relação as atitudes, práticas e experiências de pacientes com fibrose cística.

E28	Brumfield e Lansbury <sup>32</sup>	2004	Australia	Pacientes	Estudo qualitativo com a aplicação de entrevistas em profundidade	Explorando as experiências de adolescentes australianos com fibrose cística à medida que faziam a transição dos cuidados pediátricos para os adultos.
E29	Keyte et al. <sup>33</sup>	2019	Reino Unido	Pacientes	Estudo qualitativo com aplicação de entrevistas semiestruturadas	Explorar conhecimentos, atitudes e crenças em relação aos comportamentos de risco.

Fonte: autoria própria

## 5. RESULTADOS

Para melhor identificação e organização dos achados, foram selecionadas quatro categorias principais, considerando o problema delimitado, a saber: desafios para adesão ao tratamento; consequências do diagnóstico e do tratamento na saúde mental e na vida afetiva, familiar, social e profissional dos pacientes; o papel das redes de apoio de pacientes e familiares; a importância da abordagem profissional adequada; percepções sobre o impacto do desenvolvimento de novas tecnologias de tratamento na qualidade de vida de pacientes e familiares. Durante o processo de análise dos achados, categorias emergentes foram incorporadas e priorizadas à luz do objetivo desta SEQ. Ao final, foram elencados 14 achados, descritos no Quadro 4.

**QUADRO 4 - PRINCIPAIS CONSIDERAÇÕES E NÍVEL DE CONFIANÇA DOS ACHADOS**

<b>Achados</b>	<b>Estudos</b>	<b>Limitações metodológicas</b>	<b>Coerência</b>	<b>Adequação</b>	<b>Relevância</b>	<b>Avaliação CERQual de confiança na Evidência</b>
A1. Pacientes, familiares e profissionais de saúde reportam que o tratamento da fibrose cística é incômodo, cansativo e demanda muito tempo e recursos, o que prejudica a adesão.	[E1, E5, E10, E13, E14, E15, E23, E25, E26, E27, E29]	Preocupações menores em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que apenas a metodologia do E15 e E27 não estão suficientemente descritas - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações muito menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários	Preocupações muito menores em relação à adequação do achado - 11 estudos corroboram com o achado	Preocupações menores em relação à relevância do achado - não foram contemplados estudos no Brasil, mas os estudos analisados foram realizados em diferentes países	Confiança alta

<p>A2. Pacientes referem maior adesão aos procedimentos que eles avaliam como mais rápidos ou com efeitos mais significativos a curto prazo.</p>	<p>[E4, E15, E23]</p>	<p>Preocupações moderadas em relação às limitações metodológicas do estudo, considerando que a metodologia do E15 não está suficientemente descrita - avaliação por meio do checklist CASP</p>	<p>Preocupações menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários</p>	<p>Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas três estudos corroboram com o achado</p>	<p>Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não foram contemplados estudos no Brasil</p>	<p>Confiança moderada</p>
<p>A3. O desenvolvimento da doença e as exigências do tratamento afetam a saúde mental de pacientes, que frequentemente apresentam sintomas de ansiedade e depressão.</p>	<p>[E7, E27, E28]</p>	<p>Preocupações moderadas em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que a metodologia do E27 não está suficientemente descrita - avaliação por meio do checklist CASP</p>	<p>Preocupações menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras na maioria dos estudos primários</p>	<p>Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas três estudos corroboram com o achado</p>	<p>Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não foram contemplados estudos no Brasil</p>	<p>Confiança baixa</p>

<p>A4. O diagnóstico e o tratamento da fibrose cística comprometem a vida social, afetiva, familiar e profissional dos pacientes, provocando conflitos e o sentimento de interdição de futuro.</p>	<p>[E1, E15, E18, E24, E27, E21, E16]</p>	<p>Preocupações menores em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que a metodologia do E15 e E27 não estão suficientemente descritas - avaliação por meio do checklist CASP</p>	<p>Preocupações menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários</p>	<p>Preocupações menores em relação à adequação do achado - oito estudos corroboram com o achado</p>	<p>Preocupações menores em relação à relevância do achado - não foram contemplados estudos no Brasil, mas os selecionados foram realizados em diferentes países</p>	<p>Confiança moderada</p>
<p>A5. Alguns pacientes vivenciam um processo de negação da doença, que pode ser acompanhado pela não adesão ao tratamento e pela adoção intencional de comportamentos de risco à saúde em busca da sensação</p>	<p>[E6, E17, E27, E19, E16]</p>	<p>Preocupações moderadas em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que a metodologia do E27 e E19 não estão suficientemente descritas</p>	<p>Preocupações menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários</p>	<p>Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas cinco estudos corroboram com o</p>	<p>Preocupações menores em relação à relevância do achado - não foram contemplados estudos no Brasil, mas os estudos selecionados foram realizados em diferentes</p>	<p>Confiança baixa</p>

de "ter uma vida normal".		- avaliação por meio do checklist CASP		achado	países	
A6. A família cumpre um importante papel na garantia de adesão ao tratamento, o que pode representar tensões e uma sobrecarga física e psíquica para familiares.	[E1, E4, E5, E7, E10, E11, E15, E23, E26, E28, E21]	Preocupações muito menores em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que apenas a metodologia do E15 não está suficientemente descrita - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários	Preocupações menores em relação à adequação do achado - 11 estudos corroboram com o achado	Preocupações menores em relação à relevância do achado - não foram contemplados estudos no Brasil, mas os estudos selecionados foram realizados em diferentes países	Confiança alta
A7. A terapia tripla representa alívio e esperança para os pacientes, com resultados positivos na condição clínica e na qualidade de vida, além do menor tempo dedicado ao tratamento.	[E3, E5, E17]	Preocupações muito menores em relação às limitações metodológicas do estudo - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações muito menores em relação à coerência do achado - considerando o número restrito de estudos que	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas três estudos	Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não inclui dados do Brasil e os três estudos foram realizados no mesmo país	Confiança moderada

			avaliaram a tecnologia	abordam a questão		
A8. As experiências negativas com o uso da terapia tripla estão associadas aos possíveis eventos adversos, à frustração com o não alcance de resultados esperados e à eventual necessidade de interrupção do tratamento.	[E3, E5]	Preocupações menores em relação às limitações metodológicas do estudo - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações menores em relação à coerência do achado - considerando o número restrito de estudos que avaliaram a tecnologia	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas dois estudos abordam a questão	Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não inclui dados do Brasil e os dois estudos foram realizados no mesmo país	Confiança moderada
A9. O conhecimento sobre a doença, os mecanismos de tratamento e a sua condição de saúde pode afetar a adesão de pacientes ao tratamento.	[E9, E13, E20, E23, E26, E19]	Preocupações menores em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que apenas a metodologia do E19 não está suficientemente descrita - avaliação por	Preocupações menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas seis estudos corroboram com o	Preocupações menores em relação à relevância do achado - não inclui dados do Brasil, mas os estudos selecionados foram realizados em diferentes países	Confiança moderada

		meio do checklist CASP		achado		
A10. Redes de pacientes são referidas como importantes fontes de informação, orientação e troca de experiências, contribuindo para a adoção de melhores hábitos e estratégias de enfrentamento da doença.	[E8, E9, E12]	Preocupações muito menores em relação às limitações metodológicas do estudo - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações menores em relação à coerência do achado - no E12 não são apresentadas evidências claras que corroboram com o achado	Preocupações moderadas em relação a adequação do achado - apenas três estudos corroboram com o achado	Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não inclui estudos desenvolvidos no Brasil	Confiança moderada
A11. A construção de vínculos de confiança entre pacientes e profissionais de saúde é importante para evitar julgamentos morais que prejudiquem a adesão dos pacientes ao tratamento.	[E4, E12, E20, E23, E29, E21]	Preocupações muito menores em relação às limitações metodológicas do estudo - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações muito menores em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras nos estudos primários	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas seis estudos corroboram com o	Preocupações menores em relação à relevância do achado - não inclui estudos realizados no Brasil, mas os estudos selecionados foram realizados em diferentes	Confiança moderada

				achado	países	
A12. A terapia com moduladores de CFTR representa uma esperança para aqueles pacientes elegíveis, e ansiedade e frustração para pacientes não elegíveis.	[E3, E5, E17, E22, E24]	Preocupações muito menores em relação às limitações metodológicas do estudo - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações moderadas em relação à coerência do achado - são apresentadas evidências claras na maioria dos estudos primários	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas quatro estudos corroboram com o achado	Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não inclui estudos desenvolvidos no Brasil.	Confiança moderada
A13. O manejo da doença demanda cuidados de uma equipe multiprofissional, com acolhimento, informação e orientações, inclusive sobre a saúde reprodutiva e o planejamento familiar.	[E18, E16]	Preocupações muito menores em relação às limitações metodológicas do estudo - avaliação por meio do checklist CASP	Preocupações muito menores em relação à coerência do achado - ambos os estudos apresentam evidências claras que corroboram com o	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas dois estudos corroboram com o achado	Preocupações moderadas em relação à relevância do achado - não inclui estudos elaborados no Brasil	Confiança moderada

			achado			
A14. O desenvolvimento de tecnologias que facilitem a administração dos medicamentos e que produzam efeitos mais potentes foi apontado como uma fonte de esperança e de melhores perspectivas para o futuro pelos pacientes.	[E3, E5, E15, E23, E24]	Preocupações menores em relação a limitações metodológicas dos estudos, considerando que a metodologia do E15 não está suficientemente descrita - avaliação através do checklist CASP	Preocupações menores em relação à coerência do achado - os estudos primários apresentam evidências claras que corroboram com o achado	Preocupações moderadas em relação à adequação do achado - apenas cinco estudos corroboram com o achado	Preocupações menores em relação à relevância do achado - não inclui estudos desenvolvidos no Brasil, mas os estudos selecionados foram realizados em diferentes países	Confiança alta

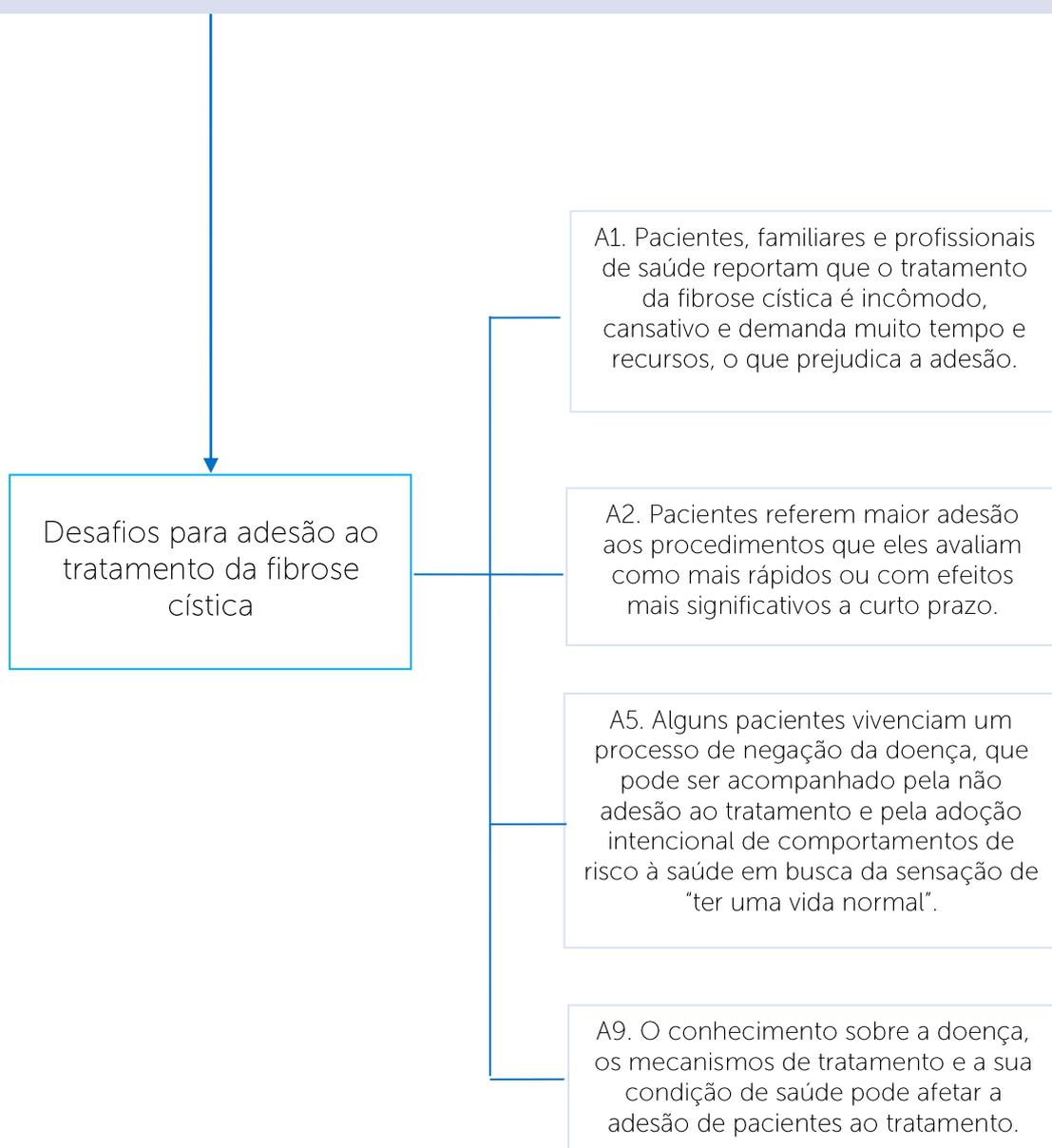
Fonte: autoria própria.

## 6. DISCUSSÃO

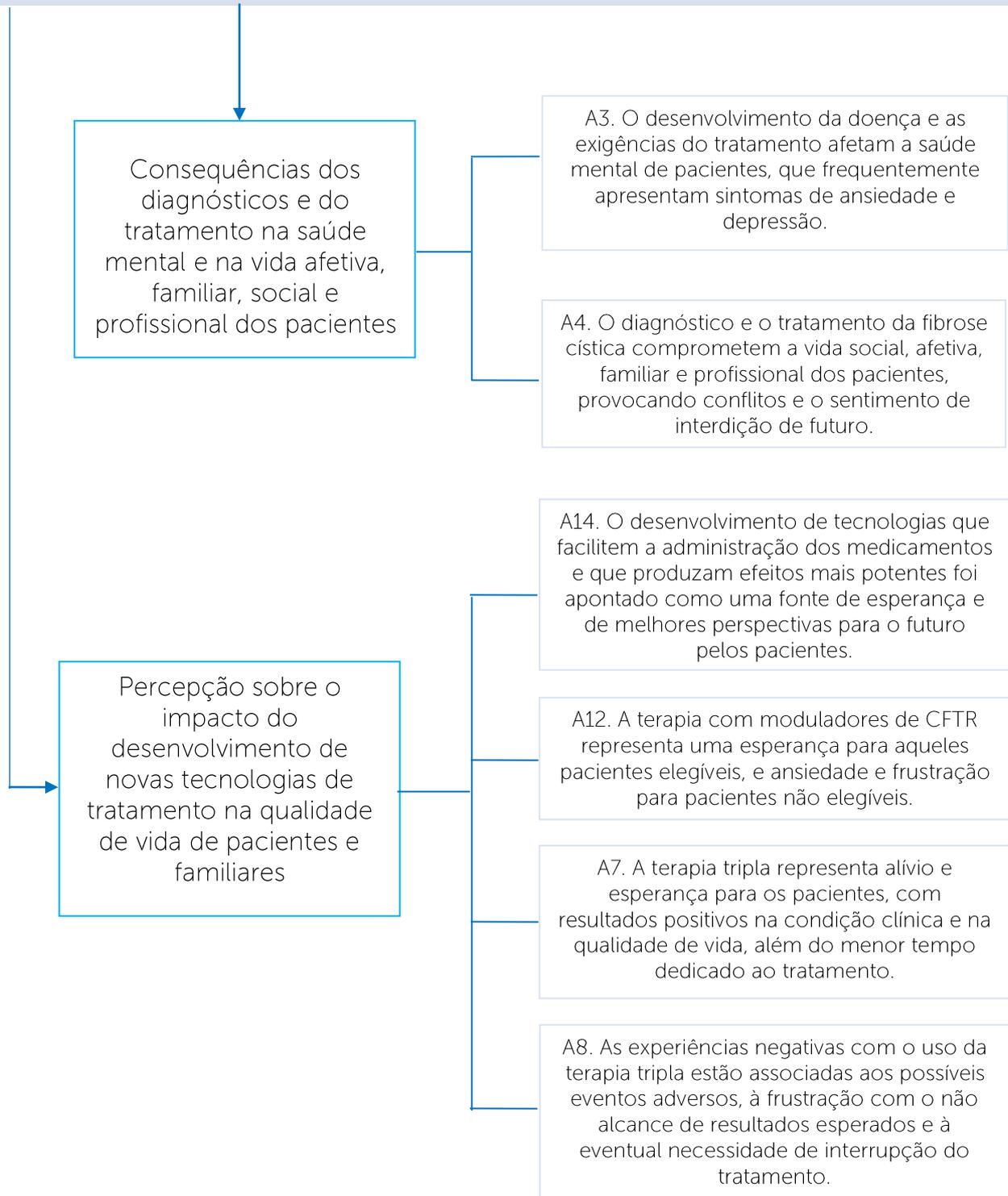
Os achados identificados foram organizados em categorias analíticas, conforme demonstrado na Figura 2.

Figura 2 - Mapa temático dos achados derivados da SEQ.

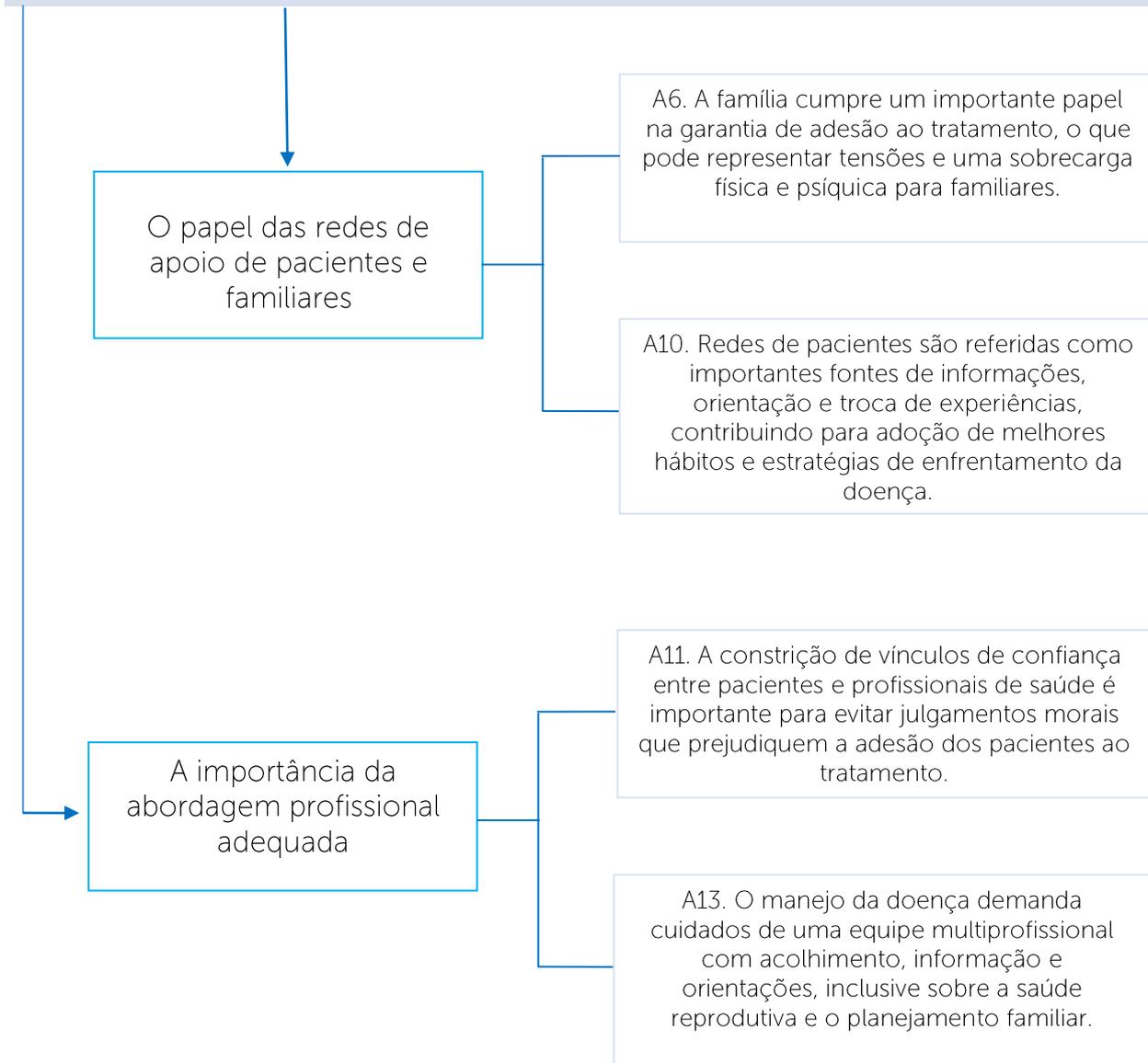
### ORGANIZAÇÃO DOS ACHADOS EM CATEGORIAS TEMÁTICAS



## ORGANIZAÇÃO DOS ACHADOS EM CATEGORIAS TEMÁTICAS



## ORGANIZAÇÃO DOS ACHADOS EM CATEGORIAS TEMÁTICAS



Fonte: autoria própria.

## 6.1 DESAFIOS PARA ADESÃO AO TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA

O tratamento da fibrose cística envolve um amplo conjunto de práticas de cuidados, que variam de acordo com as variantes patogênicas do gene CFTR, codificador da proteína CFTR. Os defeitos na sua síntese ou função podem resultar em manifestações clínicas variáveis, incluindo insuficiência pancreática, distúrbios metabólicos e doença pulmonar crônica progressiva, entre outros. O tratamento não medicamentoso prevê fisioterapia respiratória diária, atividade física regular e dieta hipercalórica com reposição de vitaminas e sais minerais, o que implica algumas restrições no cotidiano de pacientes e familiares. O tratamento medicamentoso pode envolver o uso de enzimas pancreáticas, nebulizações para fluidificação e eliminação de secreções respiratórias, antibióticos para tratar infecções respiratórias e moduladores da proteína CFTR.

A rotina de tratamentos foi tratada como exigente, incômoda e cansativa por pacientes, familiares e profissionais de saúde na maioria dos estudos analisados, sendo frequentemente apontada como uma das principais dificuldades para a adesão ao tratamento.

Para alguns participantes do estudo, as exigências do tratamento são insustentáveis, afetam a sua qualidade de vida e resultam em ter que tomar decisões sobre realizar atividades alternativas que melhor se adequam a sua qualidade de vida. Muitos participantes expressaram dificuldades em integrar as demandas do tratamento recomendadas pelas equipes de saúde às suas atividades cotidianas. Uma das pacientes descreveu da seguinte forma: “Duas nebulizações pela manhã com exercícios respiratórios que duram entre 30 minutos e uma hora. Então chega a vez dos antibióticos orais, vitaminas e, ocasionalmente, os esteroides. Eu costumava fazer fisioterapia pulmonar, mas eles me deram uma máscara PEP porque (...) bem, eu queria seguir em frente (com a vida) ao invés de gastar tanto tempo com o tratamento”. (E1, p. 267, tradução livre)

O regime terapêutico é como um lembrete constante de que eles têm fibrose cística, o que faz com que se sintam diferentes. Uma

paciente relatou: “É aborrecedor, sabe, toma muito tempo da sua rotina diária, você precisa organizar toda a sua vida em torno disso”. (E5, p. 5, tradução livre)

Uma das pacientes relatou que: “É só mais uma coisa. Há tantas coisas pelas quais você tem que passar quando tem fibrose cística, há tantos medicamentos, há tanta terapia torácica, há tantas internações hospitalares. Isso só se agrava”. (E10, p. 47, tradução livre)

A maioria dos pacientes e cuidadores informaram que as pessoas com fibrose cística ficam tão fisicamente exaustas e sonolentas, que isso atrapalha a adesão ao tratamento. Alguns chegaram a afirmar que estavam vivenciando um “burnout” em decorrência da rotina diária do tratamento. “Eu chego em casa do trabalho e eu estou cansado, eu só quero deitar na minha cama e assistir TV, eu não quero fazer meu tratamento”, disse um paciente. A mãe de outra paciente informou que: “Ela está tão exausta que quando ela chega em casa para fazer os tratamentos, ela cai no sono”. De acordo com uma profissional de saúde: “Eu acho que é desânimo, o que eu chamo de fadiga da terapia porque as pessoas simplesmente ficam cansadas de fazer a mesma coisa todos os dias”. (E13, p. 1589, tradução livre)

A sobrecarga do tratamento é reflexo da duração, frequência e complexidade do tratamento. Um dos pacientes afirmou que: “Eu não estou fazendo tanto quanto antes, em parte porque eu estou me sentindo bem, mas também porque meus médicos perceberam que eu não faço tudo porque é muito o que há pra fazer... eles sabem que nós temos vidas”. (E14, p.3, tradução livre)

A maioria dos participantes acreditava que os remédios para nebulização demoravam muito tempo e essa característica da terapia de demandar muito tempo tinha um grande impacto no uso dos medicamentos. Efeitos adversos dos remédios também foram elencados como motivos para não seguir adequadamente o tratamento, embora não tenham sido considerados uma barreira tão significativa como os remédios para nebulização. A nebulização foi descrita como uma atividade exaustiva que dificulta a adesão,

sobretudo quando se tem um estilo de vida agitado. Essa exaustão foi indicada como o motivo pelo qual alguns participantes perdiam doses ou não faziam o tratamento corretamente. (E15, p. 90, tradução livre)

O processo de adesão à terapia com aerossol foi vivenciado como uma parte de um regime terapêutico complexo e exigente que estabelece tensões significativas sobre os pacientes. De acordo com o pai de um paciente: "É difícil, e eu acho que quando os médicos falam que nós precisamos fazer isso e aquilo, eles não percebem que a batalha diária que é conviver com isso. Você sabe que é fácil para eles sentar lá e dizer que temos que nebulizar todo dia, tomar este e aquele comprimido todo dia, pois não são eles que administram todos esses medicamentos". (E23, p. 849, tradução livre)

Os sintomas e o tratamento consomem uma parte substancial da energia dos pacientes, que já está bastante depletada. O tratamento para desobstrução das vias aéreas pode desencadear tosse, o que esgota a energia do paciente, e a antibioticoterapia endovenosa foi associada à fadiga também pelo consumo de energia. Segundo um paciente: "Logo após a infusão, eu me senti tão fraco que eu tive que ir para a cama imediatamente e descansar por ao menos uma hora. Durante a manhã eu inalei, tossei, inalei, e precisei de ao menos uma hora para fazer tudo. Depois disso eu já estava totalmente exausto. Após um novo ataque de tosse, eu entrei em colapso, e por isso eu não tenho condições de fazer nada por um tempo, eu tenho que me recuperar primeiro". (E25, p. 18-19, tradução livre)

As restrições e a sobrecarga do tratamento foram referidas muitas vezes, especialmente o impacto do consumo de tempo na vida das crianças e dos pais. (E26, p. 1137, tradução livre)

As narrativas dos participantes demonstraram a característica exigente da adesão ao tratamento, com destaque para o consumo de tempo, que os impede de participar de atividades normais. (E29, p. 3, tradução livre)

Entre os principais aspectos da elevada demanda de tempo para realização dos múltiplos procedimentos recomendados nos regimes terapêuticos, alguns estudos destacaram barreiras relacionadas à forma de administração dos medicamentos, principalmente aqueles que dependiam da nebulização. Apenas um dos estudos enfatizou a reação de crianças com fibrose cística ao receberem antibioticoterapia endovenosa por ocasião das infecções pulmonares: “não me peça para ser corajoso, eu tenho sido corajoso há dez anos, agora me deixe gritar o quanto eu acho que me ajuda” (E2, p. 336). O estudo também destacou a sobrecarga que esse tipo de desgaste emocional representa para os pais, além do desgaste físico diante das inúmeras e frequentes exigências do tratamento.

Alguns estudos apontaram ainda uma certa hierarquia, estabelecida pelos pacientes, entre os procedimentos recomendados em seus regimes terapêuticos, resultando em maior adesão aos tratamentos que entendiam ser mais rápidos ou mais eficazes. Terapias que demandam mais tempo para a sua realização e/ou com resultados pouco perceptíveis a curto prazo foram elencadas entre as mais negligenciadas.

Alguns participantes discutiram a ideia de que alguns medicamentos eram menos importantes que outros, incluindo aqueles para os quais os medicamentos nem eram vistos como a parte mais importante para suas vidas. Essa compreensão resultou em perdas na adesão ao tratamento entre os pacientes que colocavam os medicamentos em um nível de prioridade mais baixo. O acesso aos medicamentos também foi referido como limitado, tanto em termos de custos quanto em termos de disponibilidade, considerando que alguns só eram obtidos em hospitais. (E15, p.89, tradução livre)

A ênfase na falta de efeito imediato da terapia com aerossol foi vista como uma barreira problemática para alguns. Apesar de alguns adolescentes com fibrose cística e seus pais terem consciência dos efeitos da não adesão ao tratamento, outros tinham dúvidas em relação à efetividade do mesmo. Um paciente referiu que: “Eu não

sinto que isso faz muita coisa, mas eu sei que quando eu não tomo, eu sinto que meu peito fica um pouco pior, mas se eu fico só um dia sem fazer eu nem noto essa diferença. Eu já entrei em uma fase em que eu não fazia porque eu achava que não estava adiantando nada". O pai de um dos pacientes acrescentou: "Eu entendo quando alguns pais pensam que "isso não faz diferença", porque de alguma forma eu também me sinto assim". (E23, p.850, tradução livre)

A solução salina hipertônica foi destacada por ter efeitos notáveis e imediatos na tosse e nos níveis de expectoração. Um paciente informou: "Sim, eu sempre uso a solução salina primeiramente com água salgada. Isso me faz tossir como um louco, mas em seguida as coisas já ficam mais fáceis". Tratamentos com antibióticos ficaram entre os que tiveram seus efeitos menos perceptíveis. Segundo outro paciente: "Tem coisas eu tomei a vida toda, como a colomicina, que eu não sinto qualquer diferença no meu peito se eu a tomo ou não". (E4, p.372, tradução livre)

Outra questão apontada nos estudos entre os fatores que influenciam a adesão ao tratamento é o conhecimento das pessoas com diagnóstico de fibrose cística sobre a doença, os mecanismos de tratamento e a sua própria condição de saúde. Alguns estudos salientam que as dificuldades na adesão estão vinculadas a lacunas, incompreensões e/ou com um conhecimento superficial por parte dos pacientes e cuidadores.

Embora muitos dos pacientes tenham dado explicações razoáveis sobre sua condição de saúde, quando questionados sobre os detalhes, um número importante de participantes se mostrou menos confiante. Um paciente afirmou: "Bem, eu não posso falar realmente sobre isso, eu não sei nada sobre fibrose cística, sério mesmo, eu não sei. Se você me perguntar o que é fibrose cística, eu não saberia te explicar". Outro paciente acrescenta: "É basicamente algo que tem a ver com os pulmões, dificuldade de respirar, seus pulmões entopem e ficam menores, por isso a dificuldade para respirar". (E9, p.376, tradução livre)

Aproximadamente metade dos profissionais enfatizaram como as pessoas com fibrose cística e seus cuidadores não possuem

conhecimento sobre os mecanismos de tratamento. Uma das enfermeiras referiu que: “Eles estão fazendo as tarefas psicomotoras sem entender o porquê”. Outro enfermeiro acrescentou: “Eles simplesmente não entendem que um medicamento é um broncodilatador, o outro é um antibiótico, o outro é um mucolítico. Para eles, são apenas medicamentos que eles tomam. Eu acho que essa é uma questão realmente importante. Até que eles compreendam o que eles estão tomando e porque, eles não irão aderir adequadamente”. (E13, p. 1591-1592, tradução livre)

As perguntas dos pais revelaram lacunas na compreensão, por exemplo, questionamentos sobre a necessidade de tomar as doses em horários definidos e a importância de alguns medicamentos, e confusões sobre os rótulos de advertência e informações inconsistentes. Essas lacunas podiam ser estressantes para os pais no manejo da doença e na tomada de decisão sobre a administração do medicamento, assim como poderiam resultar em erros na aplicação. O valor da informação no início da terapia foi enfatizado pelos pais, de modo a reduzir o estresse de ter que aprender com o passar do tempo. (E26, p. 1138, tradução livre)

Ter um conhecimento detalhado das severas consequências de não fazer o tratamento adequado pode colaborar com a adesão. O medo da morte também foi apontado pelos pacientes como um dos motivos para fazer um tratamento corretamente, a despeito das limitações que isso representa em seu cotidiano.

Muitas pessoas jovens, por exemplo, sabiam sobre as sérias consequências da não adesão ao tratamento com nebulização. Enquanto a consciência sobre essas consequências gerava medo, o que não é agradável, adolescentes sabiam que isso provavelmente encorajava a adesão também. Segundo um dos pacientes: “Ao final do dia, se eu não tomo o medicamento, eu posso morrer porque eu ficaria doente e é o tratamento que me mantém vivo”. Contudo, as crenças não eram estáticas. Alguns adolescentes e pais conscientes das consequências da não adesão, expressaram dúvidas sobre a eficácia dos tratamentos: não sinto que faça muito, mas sei que quando não tomo, percebo, que meu peito está um pouco pior. Mas

por um dia, se eu não tomasse, não notaria. Passei por uma fase de não tomar porque não achava que estava fazendo alguma coisa. (E23, p. 850 e 852, tradução livre)

Além do conhecimento sobre o desenvolvimento da doença, suas repercussões e como o tratamento contribui para a saúde, informações sobre a real condição de saúde do paciente são também importantes para estimular a adesão ao tratamento de forma adequada. Alguns estudos apontaram que pacientes que avaliavam positivamente seu estado de saúde tendiam a ter mais problemas para a adesão.

A crença de que o tratamento não era necessário se o paciente estivesse se sentindo bem foi expressa por participantes com baixa ou muito baixa adesão. (E4, p. 370, tradução livre)

Um dos pacientes afirmou que: "Eu não estou fazendo tanto quanto antes, em parte porque eu estou me sentindo bem, mas também porque meus médicos perceberam que eu não faço tudo porque é muito o que há pra fazer... eles sabem que nós temos vidas". (E14, p. 3, tradução livre)

Alguns estudos avaliaram os efeitos de dispositivos que permitiam aos pacientes e profissionais de saúde conhecer e monitorar dados precisos sobre a condição de saúde e a adesão aos tratamentos. Essa prática foi recebida de forma positiva na maioria dos casos, mas quando a adesão era inferior ao esperado, se constatou desânimo, angústia, ansiedade, medo e até sentimentos de raiva de si próprio.

A maioria dos pacientes valorizava a visualização dos seus dados independentemente do seu nível de adesão inicial. Profissionais consideraram útil ver quando o paciente tendia a não usar o nebulizador ou percebia que sua adesão tinha diminuído nos dias anteriores e precisava ser recuperada para evitar impactos negativos em sua saúde (...). Embora a resposta à utilização de dados objetivos de adesão tenha sido principalmente positiva tanto por parte dos pacientes e profissionais de saúde desta amostra, foram levantadas algumas questões negativas. Se os objetivos de dados mostrassem

que a adesão era inferior ao esperado pelo paciente, em alguns casos isso poderia ser desanimador e até angustiante (...). Um profissional de saúde informou que: “Eu perguntei pra ele a razão para fazer o tratamento. Ele respondeu que se ele não fizesse, ele morreria. E eu acho que ele realmente acredita nisso. E ele é um bom rapaz, mas quase todo dia ele pensa que vai morrer amanhã, quando na verdade ele está com uma função pulmonar de 110%. Então ele provavelmente vai ter uma longa e linda vida pela frente. Há muitas coisas que ele pode fazer, mas ele tem tanto medo”. (E20, p. 774, tradução livre)

Neste sentido, estudos destacaram a importância de uma comunicação clara e em linguagem apropriada pelos profissionais de saúde, que permita ao paciente acessar o conhecimento necessário para assumir cada vez mais o protagonismo sobre a sua condição de saúde e sintá-se empoderado para tomar as decisões mais adequadas em relação ao seu tratamento. Alguns dos estudos também ressaltaram a importância de retorno da equipe de saúde durante as consultas de acompanhamento, sobretudo o reforço positivo.

Um paciente relatou que: “Se eles tivessem me mostrado os pulmões de uma pessoa com fibrose cística, me mostrado imagens, essas coisas, eu provavelmente teria medo de fumar”. (E19, p. 5, tradução livre)

Um dos temas de preocupação mais comumente referido foi a forma como as informações são comunicadas pelas equipes de saúde, como a linguagem apropriada, empatia e tato como importantes motivadores para a adesão ao tratamento. (E23, p. 850, tradução livre)

Uma paciente relatou: “Quando a fisioterapeuta imprimiu meu relatório anual de nebulizações, há alguns anos atrás, ela disse: uau, 98% de adequação ao tratamento! Posso mostrar isso para outras pessoas?”. (E4, p. 372, tradução livre)

A despeito do conhecimento sobre a doença e suas implicações sobre a saúde, alguns pacientes vivenciam um processo de negação da doença, que

pode ser acompanhado pela não adesão ao tratamento e pela adoção intencional de comportamentos de risco à saúde em busca da sensação de “ter uma vida normal”.

Segundo um paciente: “Acho que quando comecei, provavelmente estava um pouco em negação sobre minha fibrose cística porque fui diagnosticado muito tarde na vida. Mas depois que uma vez fiquei muito doente e fui hospitalizado, comecei a praticá-los de forma mais consistente e percebi que eles definitivamente ajudam, especificamente na desobstrução das vias aéreas e sua relação com a falta de ar”. (E6, p. 551, tradução livre)

As diferenças sistemáticas notadas entre os gêneros resultaram em diferentes padrões de comportamento em relação às medidas terapêuticas para manter a saúde e prevenir morbidade e mortalidade. Dado que as mulheres expressaram maiores preocupações relativas à sua condição de saúde e sua carreira profissional que os rapazes, era esperado que elas fossem mais fisicamente ativas com o intuito de promover sua saúde. Entretanto, os rapazes se mostraram mais ativos, porque houve um sentimento de negação que lhes permitiu investir no futuro de formas diferentes das garotas, sobretudo no que se refere à imagem corporal e à modelagem corporal. (E 27, p. 1172, tradução livre)

A negação da condição de saúde foi adotada por dois participantes como forma de se perceberem como pessoas normais. Um deles descreveu como ele se negou a realizar a terapia endovenosa por quase seis anos, apesar de precisar dela, devido ao receio de parecer diferente. Nas palavras do paciente: “Eu sou um tolo teimoso quando se trata de adesão ao tratamento e, se qualquer coisa me faz parecer diferente ou vai se tornar um inconveniente para mim ou para a minha vida normal, eu vou lutar contra isso”. (E16, p. 378, tradução livre)

Participantes citaram estresse psicológico por terem uma condição limitante como uma das razões para a adoção de hábitos e comportamentos que colocam a sua saúde ou a sua vida em risco. Um dos pacientes sugeriu que o uso de substâncias o ajudou a sustentar uma imagem otimista. Ele relatou que: “Fumar me ajudou a

esquecer meus problemas, a não me incomodar com eles, me ajudou a ver o lado bom. Outro paciente referiu que: As coisas com a fibrose cística estavam ficando difíceis, e o uso de substâncias como álcool e outras drogas se tornaram um caminho fácil, uma forma de escapar de todo estresse e ansiedade relacionadas ao fato de saber que tenho uma condição com a qual preciso lidar”. Esses não foram os únicos pacientes que referiram valorizar uma vida mais positiva, mais voltada à busca do prazer em detrimento de uma vida orientada pela perspectiva da doença, para os quais tais comportamentos foram escolhidos como forma de prazer e diversão. (E19, p. 3, tradução livre)

Uma das pacientes relatou: “Houve algumas vezes em que eu bebi muito [...] o motivo foi que só naquela noite eu queria ser normal e não ter FC [...] eu acho é um pouco de escapismo”. (E17, p. 543, tradução livre)

Se eu estivesse em uma situação social, fora para jantar e ir ao cinema, com gente em casa, em uma festa com amigos para passar a noite, não queria me sentir inadequado. Eu não queria me sentir menos do que eles. E por alguma razão na minha cabeça eu estava pensando que, por ter essa doença, eu não era tão bom quanto eles. Então, não sentia que deveria tomar remédios na frente deles. (E 15, p. 90, tradução livre)

---

## 6.2 CONSEQUÊNCIAS DO DIAGNÓSTICO E DO TRATAMENTO NA SAÚDE MENTAL E NA VIDA AFETIVA, FAMILIAR, SOCIAL E PROFISSIONAL DOS PACIENTES

Os estudos apontam que são muitas as consequências da fibrose cística na vida dos pacientes, por ser esta uma doença genética, com acometimento multissistêmico e impacto significativo na qualidade e na expectativa de vida dos pacientes [1]. As experiências narradas nos estudos revelam que o diagnóstico, o desenvolvimento da doença e as demandas do tratamento implicam o comprometimento da saúde mental dos pacientes, com

frequentes sintomas de depressão e ansiedade associados à iminência de complicações em seu estado de saúde e da morte em última instância.

Algumas vezes a baixa adesão ao tratamento estava associada a flutuações de humor, períodos de estresse e períodos mais longos de depressão. (E4, p. 373, tradução livre)

As mulheres relataram experimentar sintomas depressivos como resultado de ter fibrose cística. (E7, p. 195, tradução livre)

A maioria dos adolescentes descreveu suas experiências com o diagnóstico inicial como negativas, utilizando palavras como “chocante”, “ruim”, “difícil”, “terrível”, “deprimente” e “agitador”. Os pais, na maioria das famílias, descreveram suas experiências do diagnóstico inicial como negativas. Eles usaram palavras como “difícil”, “horrorível”, “assustador”, “grande golpe” e que era uma “preocupação”. (E10, p. 47, tradução livre)

Os participantes explicaram como o impacto que a fibrose cística tem no seu bem-estar psicológico é muitas vezes mais difícil de lidar do que as complicações físicas associadas à sua condição, com alguns participantes explicando que viveram com ansiedade e depressão durante a maior parte das suas vidas. Uma das pacientes relatou que: “Eu meio que tive essa convicção de que talvez eu morresse aos dezoito ou vinte anos, ou completasse dezoito anos e minha saúde piorasse muito [...] Acho que minha saúde mental foi mais afetada do que minha saúde física”. (E27, p. 1168, tradução livre)

Entre os efeitos psicológicos, alguns estudos destacaram as repercussões da condição clínica e das demandas do tratamento sobre a identidade do paciente e seu desejo de ter uma vida “normal”.

Mas, tipo, tem estatísticas, sabe? E, tipo, eu não estou dizendo, tipo: ‘ah, eu vivo de acordo com essa estatística’, mas, tipo, é difícil ter um número de pessoas dizendo: ‘bom, essa é a idade média’. Tipo, acho que uma pessoa normal não tem isso, sabe? Tipo, ah, bom, você sabe: ‘a idade média para você viver é blá, blá, blá’, sabe? E então, à

medida que envelheço e me aproximo desse número, fico meio... eu me preocupo... às vezes é assustador. (E 24, p. 5, tradução livre)

Todos os pacientes que experimentaram episódios de infecção pulmonar manifestaram a sensação de terem sido “expulsos da sua normalidade”. Isso mudou a visão que tinham de si próprios, passando de “ser normais” para “não ser normais” e muitas vezes impediu-os de participar na vida social, e a separação dos outros foi sentida como onerosa. (E25, p. 24, tradução livre)

Emily<sup>1</sup> demonstrou o impacto da adesão ao tratamento sobre a sua identidade, explicando como suas terapias com nebulização a impediam de se engajar em atividades normais com seus amigos, o que daria para ela um sentido de normalidade. Em suas palavras: “Você está tentando levar uma vida normal, tentando sair para se divertir depois da escola e tentar lidar com isso. Você sabe sobre o que estou falando, com as nebulizações, essas coisas. Eu só quero ser uma pessoa normal, eu só quero sair”. (E29, p. 9, tradução livre)

A esperança de ser normal ou de ter uma vida normal permeou todas as entrevistas, de várias formas. Uma paciente relatou: “Eu sempre escondi que tenho fibrose cística, eu não gosto de ser diferente, porque eu sempre me preocupo com o que as pessoas vão pensar de mim”. Outra paciente referiu: “Eu só quero ficar como eu estou, normal, fazendo coisas normais, isso me faz me sentir bem psicologicamente”. (E16, p. 377, tradução livre)

Os relacionamentos afetivos e os planos relacionados à maternidade e à paternidade também são afetados pela condição de saúde dos pacientes e pelas demandas do tratamento, de acordo com os estudos analisados. A busca por tratamentos como o transplante de pulmão foi mencionada em um dos estudos como alternativa para realização do sonho de engravidar. O medo de ter filhos com fibrose cística também foi referido como um dos fatores que influenciam a escolha de parceiros.

---

<sup>1</sup> Todos os nomes citados tratam-se de pseudônimos utilizado pelos autores.

As hospitalizações para tratamento foram identificadas como a principal causa de estresse nos relacionamentos, com a maioria dos participantes preferindo fazer o tratamento em casa sempre que possível. (E16, p. 381, tradução livre)

A maioria das mulheres com fibrose cística deseja ser mãe no futuro, inclusive após o transplante de pulmão. (E18, p. 532, tradução livre)

Todos os participantes disseram que iriam ou já fizeram o rastreio dos seus parceiros para o estatuto de portador de FC, e todos, exceto um, optariam pela interrupção de uma gravidez afetada devido às suas preocupações com a qualidade de vida da criança se a criança tivesse FC. Um dos pacientes relatou: “Se eu tivesse um filho com FC, seria horrível para ele e para mim também”. Os participantes também expressaram receios sobre a sua capacidade de cuidar de uma criança com FC caso eles próprios adoecessem, e sobre a transmissão de infecções potencialmente fatais ao seu filho. (E16, p. 379, tradução livre)

As constantes demandas do tratamento foram mencionadas entre os motivos de tensão e conflitos na relação e convivência com familiares, principalmente com os pais e irmãos. As cobranças frequentes dos pais em relação à adesão ao tratamento e as queixas ligadas ao excesso de atenção oferecido pelos pais aos irmãos com a doença foram citadas em diferentes estudos.

Comentando sobre a sobrecarga para os pais e cuidadores, Olívia (mãe de uma adolescente com fibrose cística) enfatizou a batalha que ela vive para motivar sua filha para fazer o tratamento diário, ao dizer coisas como: “você precisa ter aquela responsabilidade de ter feito tudo todo o tempo, sabe? O pai fica estressado por causa do constante “soprar, contar, concentrar”, seja na aeróbica ou durante a nebulização. Você está segurando corretamente? Você está sugando? Você está fazendo isso ou aquilo?”. (E5, p. 5, tradução livre)

As exigências do tratamento e o alto nível de envolvimento dos pais no mesmo parecem ter impacto direto em irmãos dos pacientes, que sentem que recebem menos atenção dos pais. A mãe de uma

paciente relatou: "Com o passar do tempo com Sally, como quando ela tem uma infecção pulmonar ou outros problemas, Sara tende a ser um pouco negligenciada. Não sei bem se negligenciada é a palavra correta, mas deixada um pouco de lado, sabe como é? Espere um minuto, estou ocupada". Um paciente pediátrico referiu que: "Porque eu tenho isso, mamãe acha que eu não faço nada errado. Já o Simon (irmão), ela está sempre gritando com ele". (E21, p. 359, tradução livre)

O desenvolvimento de atividades laborais e de lazer cotidianas parece ser um desafio para os pacientes com fibrose cística. Os estudos apontam que as exigências do tratamento são mencionadas como os principais entraves para uma vida "normal", principalmente por pacientes.

"Eu quero fazer o tratamento e ficar saudável, essas coisas, mas eu também quero sair e me divertir. Fazer coisas como as nebulizações não é normal para a maioria das pessoas, elas podem simplesmente sair. Eu vejo as pessoas lá fora e penso que eu não quero ficar em casa fazendo o tratamento, eu quero sair. Ocasionalmente eu pulo as sessões para conseguir fazer algo mais divertido". (E14, p.3, tradução livre)

Às vezes atendemos adolescentes que estão cansados de fazer o tratamento. Eles não querem mais se dedicar a isso, querem sair com seus amigos. Eles não querem ficar em casa para fazer o tratamento. A maioria dos pacientes e cuidadores mencionaram os desafios para viajar com equipamento e medicamentos para fibrose cística. Uma paciente relatou: "Se eu for ficar fora uma semana, eu não levo minha máquina. Se for mais de uma semana, eu levo, mas é um desgaste carregar a máquina de um lado para outro. Se você for para um aeroporto, você tem que responder a milhares de questionamentos sobre a máquina. Para mim, não vale a pena assumir esse dano." Outra paciente referiu: "É muito difícil viajar, higienizar tudo adequadamente, porque não é fácil ferver as coisas em quartos de hotel. No passado, quando eu viajava, eu costumava pedir um quarto com cozinha, mas é difícil encontrar essa estrutura em hotéis comuns". Pacientes também relataram que o

armazenamento dos medicamentos também é difícil. (E13, p. 1589, tradução livre)

Pacientes expressaram como estresse diante da falta de tempo, esforço, aceitabilidade social e tédio. Segundo um paciente: “Duas nebulizações pela manhã, com exercícios respiratórios que demoram cerca de 1h30. Depois vêm os antibióticos orais, vitaminas e, ocasionalmente, os esteroides. Eu costumava fazer fisioterapia respiratória, mas eles me deram uma máscara PEP porque eu só queria seguir com a vida em vez de gastar tanto tempo com tratamento”. (E1, p. 267, tradução livre)

Muitos dos participantes têm vida social e profissional agitadas, com muitas demandas. Eles acham difícil equilibrar os seus compromissos pessoais e a adesão aos medicamentos, e conseqüentemente pulam algumas doses. Um paciente relatou que: “Quando eu estava trabalhando fora de casa, que eu tinha que acordar e sair cedo, eu tinha que fazer o tratamento mais cedo, ou fazer uma sessão mais curta, ou mesmo não fazer”. Muitos pacientes também relataram que é muito difícil aderir ao tratamento quando precisam viajar longas distâncias, principalmente pelo tempo de permanência e os horários dos voos. Também referiram que se sentem inadequados em situações sociais como jantares ou cinema, receber pessoas em casa ou sair para festas com amigos. Nas palavras de um paciente: “Veja, há uma série de lugares que eu gostaria de viajar, mas eu não posso ir. Mesmo um acampamento com os amigos ou coisa do tipo. Eu simplesmente não posso mais fazer essas coisas”. (E15, p. 90, tradução livre)

Momentos específicos e eventos como feriados, viagens escolares e dormir na casa dos amigos foram vistos como problemáticos, em parte por questões pragmáticas como a necessidade de higienizar o nebulizador. Pais e adolescentes também comentaram sobre distrações que podem os jovens a esquecer ou atrasar sessões, como as redes sociais e videogames. Um paciente comentou que: “Se eu estou no Facebook e vejo algo interessante, eu vou começar a escrever algo e certamente vou esquecer do tratamento”. (E23, p. 853, tradução livre)

A exacerbação dos sintomas ou do tratamento foram percebidos como angustiantes quando associados ao aumento da percepção de ameaça, percepção de dominação da fibrose cística e/ou perda de controle, aumento do consumo de energia, restrição de atividade e liberdade, separação de outros e impedimento em atividades diárias significativas. Segundo um dos pacientes: “Uma infecção me sobrecarrega porque me sinto sob forte pressão para me levantar logo, retomar meu trabalho o mais rápido possível e não perder nenhuma atividade social”. Outra paciente referiu: “Quando eu saio da farmácia com todas essas sacolas cheias de material para tratamento intravenoso ... É nesse momento que você sabe que pode praticamente cancelar as próximas duas ou três semanas, porque é uma vida diferente durante esse período. (E 25, p. 15, tradução livre)

---

### 6.3 O PAPEL DAS REDES DE APOIO DE PACIENTES E FAMILIARES

A partir dos estudos analisados, nota-se que os pais assumem significativa responsabilidade nos cuidados de saúde dos filhos, principalmente quando esses são mais jovens. Ao longo do desenvolvimento dos filhos, na fase da adolescência e início da vida adulta, os cuidados passam a ser realizados pelos próprios pacientes, no entanto, o processo não exime os pais da ansiedade e preocupação quanto à adesão ou não dos filhos à rotina de tratamento. Essas incertezas sobre os cuidados realizados e os cumprimentos do regime terapêutico geram experiências de conflitos nas relações familiares dos pacientes com FC.

A responsabilidade dos pais pelo cuidado desde cedo vai sendo gradualmente transferida para o paciente com fibrose cística durante a adolescência, e a maioria aceita isso como uma responsabilidade natural. (E1, p. 268, tradução livre)

Os pais eram sensíveis à falta de adesão, principalmente quando as crianças assumiam mais responsabilidades. Isso levou os pais a tentarem estimular seus filhos e a se sentirem culpados e

preocupados se achassem que a adesão estava ruim. Os adolescentes, ao contrário, em geral se ressentiam dos lembretes dos pais (muitas vezes descritos como irritantes), mas, paradoxalmente, reconheciam que eles frequentemente levavam a uma maior adesão: Não gosto de ser lembrado, mas sei que, se não for lembrado, não o farei". (E23, p. 852, tradução livre)

Acreditava-se que a necessidade de administrar o tratamento também afetava o relacionamento entre a criança e os pais: "...é um sofrimento ter que fazer, tipo, vamos lá, vamos fazer sua fisioterapia e vamos lá, vamos fazer seu nebulizador e sempre sou eu e eu a importuno o tempo todo durante a fisioterapia para que ela faça suas grandes inspirações e suas inalações e...e é cansativo para mim, mas deve ser pior para ela e alguns dias temos batalhas enormes..." (P04). Os pais monitoraram o uso de enzimas, antibióticos e inaladores. Para muitos pais, essas eram decisões cotidianas nas quais se sentiam confiantes. Os pais descreveram como incentivar a adesão pode ser estressante: "E mesmo agora ela se esquece do Creon, e depois de 9 anos tomando-os, não consigo acreditar que ela se sente para comer e não os tenha, fico tão frustrado com ela" (S10). (E26, p. 1138, tradução livre)

Este estudo destacou que tanto a adesão quanto a não adesão ocupam uma quantidade substancial do tempo da mãe, e esse envolvimento dos pais frequentemente resulta em conflito. Foi descrita uma maior dificuldade em tentar insistir para que o tratamento seja realizado à medida que o paciente envelhece. É provável que isso aumente os níveis de conflito e preocupação na família. A baixa adesão foi associada a um bem-estar materno ruim e a relacionamentos entre irmãos com alto índice de comportamento negativo. (E21, p. 361, tradução livre)

O apoio dos familiares, parceiros e profissionais de saúde faz-se necessário para melhorar a adesão ao tratamento dos pacientes, sobretudo os pais, que adotam diferentes comportamentos para estimular e incentivar os filhos nas atividades de autocuidado e a seguirem as demandas diárias do tratamento e adaptação da vida com a doença.

Os pais descreveram vários comportamentos que acreditavam ser úteis para estimular o autocuidado do adolescente em relação à FC e à DCRF, incluindo explicar o que o adolescente precisava fazer e enfatizar sua importância (quatro famílias); lembrar sobre aspectos do regime (quatro famílias); levar as doenças a sério e ser firme e consistente em relação às expectativas de autocuidado, incluindo vincular privilégios à assunção da responsabilidade de autocuidado e dar consequências para o fracasso do autocuidado (três famílias); ser positivo, demonstrando orgulho do autocontrole do adolescente e esperando resultados positivos (três famílias); realizar tarefas de gerenciamento do diabetes para o adolescente, como calcular doses de insulina ou gerenciar consultas médicas (duas famílias); estar presente e ouvir (duas famílias); e fazer concessões para que o adolescente possa fazer coisas normais de adolescente ou se sentir normal (duas famílias). (E10, p. 49, tradução livre)

Alguns participantes recorreram a outras pessoas, como os pais, para os lembrarem de fazer o tratamento, o que sugere uma falta de autoeficácia. Por exemplo, um participante com uma adesão muito baixa pareceu transferir a responsabilidade para os seus pais, o que é assinalado na citação abaixo por "vais ter de o fazer" e "diz-me e eu lembro-me": E eu disse à minha mãe: "Vais ter de me dizer "não te esqueças do teu nebulizador", sabes, "lembra-me, diz-me", para que eu me lembre de continuar com ele. (adesão muito baixa). (E11, p. 2126, tradução livre)

A maioria dos participantes discutiu uma forma de apoio que ajudou a facilitar o uso de medicamentos. A família, o parceiro ou os profissionais de saúde forneceram apoio essencial para a adesão à terapia. Ah, ele [parceiro] sempre me incentiva. Principalmente quando chegamos em casa tarde da noite e eu digo: "Estou muito cansada, estou muito cansada". E ele diz: "Vá lá, faça isso. Eu vou lá e sento com você ou assisto à TV". Esse tipo de coisa. (E15, p. 90, tradução livre)

Embora tenha sido discutido anteriormente que os pais são uma importante fonte de apoio para os adolescentes com fibrose cística, ajudando-os a lidar com a doença, também é importante que os adolescentes assumam a responsabilidade pela sua própria saúde e

rompam os laços de dependência com os pais. (E28, p. 231, tradução livre)

Isso ilustra o papel crucial que os pais têm em minimizar a não adesão ao tratamento em pacientes mais jovens. (...) Pacientes mais velhos tendem a assumir mais responsabilidade sobre o seu tratamento e, portanto, não demandam ajuda dos seus pais de forma tão regular, embora eles não assumam necessariamente todas as exigências do tratamento. Todos os pais, inclusive os de pacientes mais velhos, relataram ter de lembrar os pacientes de tomar a medicação e fazer a fisioterapia. Foram descritos vários meios para maximizar a adesão a todos os aspectos do regime de tratamento, incluindo: incentivo, insistência, persuasão e oferta para fazer percussão. (E21, p. 357, tradução livre)

A socialização com outros pacientes com FC e seus familiares foram vivenciadas, pelos pacientes, como estratégias relevantes de orientação, informação e troca de experiências que contribuem para melhor lidar com a doença, o tratamento e os desafios relacionados aos cuidados em saúde.

Eu sei que o Dr. Stone não gosta que fiquemos muito tempo sentados lá fora, mas quando começamos a conversar uns com os outros, acho que isso ajuda, porque às vezes os médicos usam essas palavras grandes e é como se você não soubesse o que tudo isso significa e, então, quando você vai falar com alguém que você conhece lá fora, começa a conversar e, de repente, percebe que obtém mais informações conversando uns com os outros, eu acho. Ou informações que você pode entender de qualquer forma - no nível certo. Às vezes, eles usam essas palavras grandes e esperam que você saiba. Vicky (depressão 4, ansiedade 12). (E9, p. 377, tradução livre)

---

#### 6.4 A IMPORTÂNCIA DA ABORDAGEM PROFISSIONAL ADEQUADA

Os estudos apontam que a comunicação, a dedicação e o empenho dos profissionais de saúde foram identificados, pelos pacientes, como

fundamentais para a adesão ao tratamento. Esta experiência envolve a construção de vínculo, o reconhecimento dos esforços empreendidos pelos pacientes e a confiança nos relatos informados por estes sobre os seus cuidados de saúde.

Alguns participantes falaram sobre o fato de receberem reforços de outras pessoas por sua adesão, incluindo elogios por seus esforços para aderir (menor adesão): Recebo elogios suficientes quando vou ao hospital. Na verdade, é muito útil ver os fisioterapeutas a cada duas semanas". (P5: VL); ou níveis muito altos de adesão ou função pulmonar (alta adesão): Quando a fisioterapeuta imprimiu meu nebulizador na minha avaliação anual, há alguns anos, ela disse: "Uau! 98% de adesão! Posso mostrar isso para outras pessoas!" (P16: H). (E4, p. 372, tradução livre)

Construindo um relacionamento com o intervencionista: No RCT piloto, os pacientes e os intervencionistas enfatizaram a importância dessas interações entre os intervencionistas e os pacientes para ajudá-los a melhorar sua adesão. Em especial, eles valorizaram o local onde as interações ocorreram e a forma como os intervencionistas se comunicaram com os pacientes. As reuniões na casa do paciente eram face a face, com duração de até uma hora. Esses encontros foram muito valorizados por alguns pacientes porque eles perceberam que o tempo e o esforço despendidos pelo intervencionista para se deslocar até a casa do paciente eram indícios de seu interesse na adesão do paciente: "Sinto que há muito mais cuidado, pois eles estão mais interessados no paciente". [P8, local 1]. (...) "Ela é muito simpática e acho que ela é muito atenciosa, o fato de eu vê-la pessoalmente me ajudou". [P8, local 1]. Essa atitude atenciosa foi um aspecto importante na construção de um relacionamento que tinha o potencial de ajudar os pacientes a aumentar sua adesão, permitindo que eles se abrissem sobre as barreiras que enfrentavam para aderir ao tratamento: "Vir fisicamente à sua casa para conversar com você sobre isso faz com que você pense bem, ok [...] estou concentrado aqui." [P3, local 1]. (E12, p. 8, tradução livre)

Algumas PWCF [Pessoas Com Fibrose Cística] perceberam que sua equipe clínica nem sempre acreditava em seus relatos subjetivos de adesão e ficavam frustradas quando não acreditavam nelas, independentemente de seus níveis de adesão de base. Ter os dados objetivos como "prova" agora assegurava que eles fossem acreditados. "Eles não acreditavam que eu fazia isso o tempo todo e ficavam bastante impressionados por eu ter feito isso, porque obviamente eu estava dizendo a verdade." (PWCF 2, Centro 4, alta adesão) "Quando tenho minhas consultas na clínica, eles sabem que não estou mentindo, que estou fazendo meus tratamentos e não apenas dizendo que estou! .... Porque tenho certeza de que, às vezes, eles não acreditam quando você diz 'sim, estou fazendo todo o meu [tratamento]'." (PWCF 4, Centro 5, adesão moderada) Os profissionais de saúde estavam cientes de uma dinâmica de falta de confiança entre alguns membros da equipe multidisciplinar e algumas PWCF com relação à adesão ao tratamento. (E20, p. 775-776, tradução livre)

O tema mais comum expresso aqui dizia respeito à forma como os dados foram comunicados pelo profissional de saúde envolvido, com linguagem apropriada (por exemplo, "Será que seria bom darmos uma olhada no feedback juntos?"), empatia e tato vistos como motivadores importantes para a adesão. (E23, p. 850, tradução livre)

Outro ponto enfatizado nos estudos é a importância de a equipe de saúde incluir ações de educação em saúde em sua abordagem, oferecendo orientações sobre a doença e os processos de cuidado com a FC, com destaque para informações específicas sobre a saúde reprodutiva e fertilidade, sendo inclusive o desconhecimento dos profissionais sobre fertilidade em pacientes com FC e a falta de informação sobre a temática uma fonte de estresse e ansiedade para as mulheres tomarem decisões bem informadas sobre o planejamento familiar.

De modo geral, os adolescentes observaram que seus pais tinham alguma dificuldade em educar os filhos. Eles indicaram que seus pais precisavam de educação sobre como lidar com adolescentes com

FC e sugeriram tópicos específicos que precisavam ser abordados nessa educação. De acordo com os adolescentes, os pais precisavam aprender um estilo pedagógico de criação, aprender a confiar nos adolescentes e aprender a transferir gradualmente a responsabilidade pelo tratamento da doença. Além disso, os adolescentes observaram que conhecer outros pais pode ser benéfico para eles. A maioria dos adolescentes esperava que seus pais aceitassem bem essa intervenção educacional e se beneficiassem dela. (E8, p. 567, tradução livre)

Informações e orientações, inclusive sobre a saúde reprodutiva e o planejamento familiar. As mulheres expressaram seu desejo de que a equipe de atendimento à FC reconhecesse que o prognóstico e o tratamento da FC mudaram ao longo do tempo; portanto, elas desejavam que a equipe de atendimento à FC normalizasse as discussões sobre a saúde reprodutiva ou o desejo de ter uma família como seus pares de idade semelhante sem FC. (E18, p. 536, tradução livre)

As mulheres queriam que a equipe de atendimento à FC fornecesse recursos específicos de fertilidade para capacitar as pacientes a tomar decisões bem informadas sobre planejamento familiar. Elas apresentaram duas recomendações principais: (1) adicionar um profissional de saúde da mulher à equipe de atendimento à FC e (2) fornecer recursos e informações sobre tópicos específicos durante as consultas clínicas. Os participantes enfatizaram que eles podem ter necessidades reprodutivas diferentes das de outras mulheres sem FC e que os profissionais de saúde da mulher "comuns" não têm conhecimento e treinamento específicos. A falta de conhecimento por parte das pacientes e a falta de informações disponíveis em geral relacionadas à fertilidade e ao PF [Planejamento Familiar] contribuíram para uma importante fonte de estresse para as mulheres. (E18, p. 357, tradução livre)

Alguns pacientes também perceberam que os componentes de educação, solução de problemas e vídeo eram mais úteis para outras pessoas, como pacientes mais jovens ou recém-diagnosticados com menos conhecimento: "Bem, seria para, acho que para pessoas mais

jovens, mas obviamente eu sei o que é FC, conheço os detalhes” P1,  
local 2. (E12, p. 9, tradução livre)

---

## 6.5 PERCEPÇÕES SOBRE O IMPACTO DO DESENVOLVIMENTO DE NOVAS TECNOLOGIAS DE TRATAMENTO NA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES E FAMILIARES

Os estudos apontaram que os pacientes com fibrose cística estão atentos e ávidos pelo desenvolvimento de tecnologias que facilitem a adesão ao tratamento, produzam efeitos mais rápidos, efetivos e contribuam para uma melhor qualidade e expectativa de vida. Novas drogas e formas de administração foram mencionadas entre as expectativas de pacientes e familiares, com a esperança de alcançar melhorias na sua condição de saúde, reduzir o tempo com as terapias não medicamentosas e até mesmo encontrar a cura para a fibrose cística.

Participantes comentaram sobre estratégias futuras para ajudar na adesão ao tratamento. Uma dessas estratégias foi o desenvolvimento de uma nova tecnologia para a nebulização de medicamentos ou uma forma nova e mais fácil de administração. Participantes acreditavam que um nebulizador mais rápido ou uma forma diferente de uso poderia melhorar a sua adesão no futuro. De acordo com uma das pacientes: “Alguma coisa que faça ser mais rápido. Se isso significa algum tipo de dispositivo explosivo, que espirra o medicamento em você, o que for, um nebulizador que funcione mais rápido ou apenas uma forma mais rápida de sistema de entrega”. (E15, p. 90, tradução livre)

O dispositivo I-neb™ foi visto como mais rápido e mais fácil de usar em comparação com outros dispositivos aerossóis, o que significa que muitos pacientes estariam aptos para assumir a responsabilidade por preparar seu medicamento. (E23, p. 849, tradução livre)

“Hum, em relação a ter fibrose cística, eu não acho que essa doença realmente vai me matar. Ao menos não acho mais, mas eu já pensei assim. Eu não acho mais que esse vai ser o meu caminho, sabe? Eu acho que eu tenho visto tantos avanços na medicina, que eu acho que realmente estamos próximos de “quebrar o código” da fibrose cística, sabe? Depois de milhares de anos em que as pessoas têm nascido com essa doença, aconteceu de eu ter nascido justamente em um momento em que a tecnologia está a ponto de descobrir a forma de corrigir mutações, certo? [...] Estamos próximos da cura para a fibrose cística ou de um comprimido capaz de manejar o tratamento de forma que você só precise tomar uma pílula ao dia”.  
(E24, p. 7, tradução livre)

Entre os avanços terapêuticos mais citados entre os estudos, está a chegada da terapia com moduladores da proteína CFTR, que representou uma nova fase no tratamento medicamentoso da fibrose cística. Esses medicamentos atuam diretamente sobre o defeito genético básico associado à doença. Até então, o tratamento medicamentoso da fibrose cística era mais reativo, voltado às consequências da disfunção genética e suas manifestações respiratórias e no trato gastrointestinal. Os moduladores atuam diretamente na proteína CFTR defeituosa e são específicos para cada tipo de mutação. Entre os moduladores mais conhecidos estão o ivacaftor, lumacaftor, tezacaftor e elexacaftor, e podem atuar isoladamente ou de forma combinada. No Brasil, o único modulador incorporado ao PCDT da fibrose cística era o medicamento ivacaftor, um potencializador da proteína CFTR [1]. No final de 2023, foi incorporada a terapia tripla (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor), também conhecida como Trikafta<sup>®</sup>, no âmbito do SUS.

Para os pacientes elegíveis, esses moduladores representam uma maior estabilidade da sua condição clínica e uma importante fonte de esperança de tratamentos mais avançados que sejam capazes de melhorar a sua qualidade de vida e ampliar a expectativa de vida.

Ao longo das entrevistas, os participantes usaram a palavra “estável” para descrever a sua saúde física desde que iniciaram o tratamento

com moduladores de CFTR, com melhora na função respiratória, menos tosse e muco, e menos agravamentos. Um paciente relatou: “Eu não tive nenhum agravamento e nem precisei de antibióticos desde que comecei o tratamento com moduladores de CFTR. Já são oito meses ou mais, é o maior período em toda a minha vida”. Outro paciente comentou: “Eu já fico pensando, procurando a nova droga que vão desenvolver para mim, como a tripla. Eu esqueço o nome do medicamento, mas eu sei que é uma tripla combinação. Vai ser como essas outras drogas, como o Symdeko® e Orkambi®, mas eu acho que nesse caso da tripla vai ser ainda mais benéfico e nós possivelmente teremos mais resultados positivos como aumentar a expectativa de vida e diminuir os agravamentos”. (E24, p. 6, tradução livre)

Além da melhora clínica e redução da frequência de complicações, a terapia com moduladores representou para alguns pacientes a possibilidade de assumir novos desafios na vida profissional. Isso porque a melhora da condição clínica esteve associada ao menor número de complicações, que frequentemente conduziam à necessidade de hospitalização, e à menor frequência de uso das terapias não medicamentosas.

Um participante referiu se sentir preparado para trabalhar em jornada integral depois que começou o tratamento com tezacaftor/ivacaftor. Ele também se sentiu à vontade para revelar o seu diagnóstico para o empregador. Em suas palavras: “Eu comecei um novo trabalho e eu não tenho mais medo de falar para o meu chefe que eu tenho fibrose cística, sabe? Tipo, eu não preciso falar que eu tenho fibrose cística e que por isso eu posso precisar ser afastado durante as hospitalizações e coisas como essas, porque eu não vou a um hospital há mais de um ano, sabe!”. (E24, p. 5, tradução livre)

Entre as mudanças positivas referidas pelos pacientes a partir do uso de moduladores, destacam-se os ganhos significativos na condição clínica e na qualidade de vida relatados a partir do início do tratamento com a combinação tripla de moduladores conhecida como Trikafta® ou Katfrio®. Por se tratar de uma terapia mais recente, são poucos os estudos disponíveis que avaliaram as experiências dos pacientes a partir do uso desses medicamentos,

mas são diversos os depoimentos referindo melhorias em diversos aspectos, inclusive na rotina de tratamento.

Todos os indivíduos que identificaram uma melhora na qualidade de vida informaram que notaram o efeito positivo do Katfrio® (terapia tripla com ivacaftor-tezacaftor-elexacaftor) em múltiplos aspectos do cotidiano já com poucos dias de início do tratamento. Foram citados especificamente a redução na tosse, redução da falta de ar, mais energia, apetite aumentado, melhor qualidade e duração do sono e a habilidade de completar as tarefas diárias com mais facilidade. Uma das participantes relatou: “Eu diria que já faz uma semana que não tenho tosse. Geralmente eu acordava de manhã e ficava tossindo por horas, hoje em dia eu me pergunto se ainda consigo tossir”. Outro paciente destacou: “Eu me sinto mais saudável e em forma agora do que jamais me senti em toda a minha vida. Sábado, por exemplo, eu andei de bicicleta por aproximadamente 50 km. Eu jamais tinha imaginado conseguir fazer isso em toda a minha vida”. Além disso, o Katfrio® reduziu o número de internações, o que representou um alívio para os pacientes. Sobre isso, uma paciente referiu: “Se eu só tivesse uma internação por ano pelo resto da minha seria muito bom. Eu consigo aceitar isso totalmente.” (E3, p. 3, tradução livre)

A maioria dos pacientes enfatizou as mudanças no estilo de vida após iniciar o tratamento com a terapia tripla. Segundo uma participante: “O Katfrio® (terapia tripla) mudou a minha vida”. A maioria dos participantes informou que seus sintomas respiratórios, como a tosse e dificuldade respiratória, haviam reduzido e a função pulmonar havia melhorado. Outra participante relatou: “Eu diria que fez com que meus pulmões melhorassem. Eu tenho menos tosse à noite e menos muco, o que é muito bom para mim”. Também referiram se sentir mais ativos e despertos, diferente do estado sonolento e cansado que costumavam referir. Nas palavras de uma paciente: “Eu diria que o Katfrio® fez com que eu me sentisse muito melhor, mais desperta. Antes eu me sentia muito cansada e mesmo que eu tivesse 9 horas de sono, eu ainda acordava cansada e precisava tirar mais um cochilo. Agora é como se eu pudesse acordar e ter um dia completo, sem sentir a necessidade de dormir várias vezes ao dia”. (E5, p. 4, tradução livre)

Para a maioria das pessoas entrevistadas, o impacto do Katfrio® (terapia tripla) excedeu suas expectativas mais otimistas, com participantes reportando melhoras na função pulmonar, nos níveis de energia e no ganho de peso. Um participante relatou: “Esses comprimidos provavelmente me devolveram cinco ou seis anos em tempo. Eu nunca imaginei que eu poderia recuperar minha função pulmonar”. Muitos participantes também notaram que o Katfrio® melhorou todos os aspectos de sua saúde física. Segundo outra paciente: “Não há parte do meu corpo em que eu não sinta uma mudança: músculos, meus pulmões, minhas pernas, é como se tudo estivesse diferente”. Os pacientes comentaram também a sensação de maior diluição do muco, facilitando a expectoração através da tosse. (E17, p. 546-547, tradução livre)

Experiências negativas com o uso da terapia tripla também foram mencionadas, principalmente relacionadas ao impacto psicológico da transição de uma trajetória de vida orientada pela doença, para uma nova condição de saúde, com mudanças significativas no modo de vida. Pacientes relataram também eventos adversos, como enxaquecas debilitantes, “névoa cerebral” e sensibilidade sonora, além do sentimento de frustração com o não alcance de resultados esperados e com a necessidade de interrupção do tratamento. Sentimentos negativos também foram expressos em relação aos pacientes que não eram elegíveis para a terapia.

Dois participantes tiveram que interromper a terapia com Katfrio® devido a efeitos colaterais fisiológicos e psicológicos, a exemplo de enxaquecas debilitantes, “névoa cerebral” e sensibilidade sonora. Apesar da maioria dos pacientes referirem mudanças positivas a partir do uso do Katfrio®, alguns relataram sentir medo de ter que interromper o tratamento no futuro diante de novas complicações. Um paciente relatou: “Eu acho que a minha ansiedade vem do fato de que agora que eu tive essa oportunidade de sentir como a minha vida poderia ser, como uma cenoura pendurada, a minha mente fica o tempo todo imaginando como seria se essa oportunidade deixasse de existir”. Alguns pacientes tiveram dificuldade para manejar e ressignificar a sua nova condição de saúde após o início do tratamento com o Katfrio®, o que pode ser traumatizante em alguns

casos. Para dois participantes, foi difícil dissociar a pessoas que eles eram agora e a vida que costumavam ter quando o futuro ainda era incerto para eles. (E3, p. 5, tradução livre)

Algumas pessoas com fibrose cística expressaram desapontamento e frustração por não poderem vivenciar tantos benefícios como outras pessoas tiveram. Muitas crianças compararam seus resultados com outras pessoas nas redes sociais. Uma das pacientes referiu que não sentiu uma melhora em sua função pulmonar tão significativa quanto ela esperava. (E5, p. 5, tradução livre)

Participantes em uso do Katfrio® vivenciaram sentimentos conflituosos, como felicidade em relação a eles próprios, mas tristes pelas pessoas que não eram elegíveis para o tratamento com moduladores e aquelas que morreram antes da chegada do Katfrio®. Uma paciente relatou: “Em alguns dias eu me senti como se fôssemos sobreviventes”. (E17, p. 549, tradução livre)

Não ser elegível para o tratamento com a terapia tripla (elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor) foi percebido como uma transição abrupta da esperança e entusiasmo para a decepção. Uma das pacientes relatou: “Eu fiquei feliz quando me falaram sobre esse tratamento, eu tinha depositado muita esperança nele. Quando eu pesquisei na internet, eu não lembro bem agora em que site, talvez no da FDA, eu descobri que a minha mutação não tinha entrado entre os critérios. Depois disso, algo dentro de mim mudou.”. A maioria dos pacientes não elegíveis destacou o papel de experiências anteriores de decepção com o tratamento com outros moduladores, a exemplo do ivacaftor. Participantes não elegíveis demonstraram sentimentos conflituosos, com uma crescente preocupação com o seu estado de saúde por um lado, e por outro lado pela alegria de saber que outras pessoas estavam se beneficiando do tratamento. (E22, p. 416, tradução livre)

## 7. CONSIDERAÇÕES

Os estudos qualitativos sobre as experiências de quem vive e convive com a fibrose cística – doença genética decorrente de mutações do gene CFTR que compromete a qualidade de vida das pessoas – revelam achados importantes a serem considerados na elaboração de diretrizes terapêuticas sobre a doença e para os tomadores de decisão em políticas públicas de saúde. O diagnóstico e a rotina de tratamento da FC têm impactos significativos na vida familiar, social e profissional dos pacientes e o desenvolvimento de novas tecnologias médicas, com destaque para a terapia combinada de moduladores de CFTR, recentemente incorporada no Sistema Único de Saúde. Esta aparece nas narrativas dos pacientes enquanto uma importante fonte de esperança e de melhorias na qualidade e expectativa de vida.

Nesse sentido, os achados encontrados apontam, também, para os seguintes elementos a serem considerados:

- Necessidade de realização de atividades informativas e educacionais voltadas para apoiar pacientes e familiares nos processos de cuidado em saúde e nas estratégias de enfrentamento da doença.
- Importância de espaços de socialização entre pacientes e familiares para compartilhar experiências e informações relacionadas à FC.
- Importância de uma comunicação clara e em linguagem apropriada pelos profissionais de saúde, que permita ao paciente acessar o conhecimento necessário para assumir com segurança o protagonismo sobre a sua condição de saúde e sinta-se empoderado para tomar as decisões mais adequadas em relação ao seu tratamento.
- Demanda de melhor preparo de profissionais para o acolhimento, diagnóstico e tratamentos adequados dos pacientes.
- Relevância dos investimentos no desenvolvimento e incorporação de terapias inovadoras, a exemplo dos moduladores de CFTR, que impliquem um menor tempo dedicado às demandas do tratamento e

contribuam para melhorias na qualidade e expectativa de vida dos pacientes.

- A importância da oferta de suporte psicológico aos pacientes, com o intuito de identificar e tratar adequadamente os casos de negação da doença, sentimento de inadequação social e os comportamentos de risco à saúde.

## REFERÊNCIAS

1. BRASIL. Portaria Conjunta nº 25, de 27 de dezembro de 2021. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística. Brasília – DF, 2021.
2. PAGE, M.J. *et al.* The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*, v. 372, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
3. CASP Qualitative Checklist. CASP Checklist for Qualitative Research. Crit Apprais Ski Program 2018.
4. TOMA, T.S.; BARRETO, J.O.M.; LEWIN, S. GRADE-CER Qual: uma abordagem para avaliar a confiança nos resultados de sínteses de evidências qualitativas. São Paulo: Instituto de Saúde, 2019.
5. BADLAN, K. Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience. *Health & social care in the community*, v. 14, n. 3, p. 264-270, 2006.
6. AYERS, S. *et al.* Understanding needle-related distress in children with cystic fibrosis. *British journal of health psychology*, v. 16, n. 2, p. 329-343, 2011.
7. ASPINALL, S.A. *et al.* Evaluating the effect of kaftrio on perspectives of health and wellbeing in individuals with cystic fibrosis. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, v. 19, n. 10, p. 6114, 2022.
8. ARDEN, M.A. *et al.* Adherence to medication in adults with cystic fibrosis: an investigation using objective adherence data and the theoretical domains framework. *British journal of health psychology*, v. 24, n. 2, p. 357-380, 2019.
9. ALMULHEM, M. *et al.* Exploring the impact of elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor treatment on opinions regarding airway clearance techniques and nebulisers: TEMPO a qualitative study in children with cystic fibrosis, their families and healthcare professionals. *BMJ Open Respiratory Research*, v. 9, n. 1, p. e001420, 2022.
10. ABRAHAM, O. *et al.* Characterizing medication management and the role of pharmacists in caring for people living with cystic fibrosis: a work system

- approach. *Journal of the American Pharmacists Association*, v. 61, n. 5, p. 547-554. e2, 2021.
11. BERGE, J.M. *et al.* Gender differences in young adults' perceptions of living with cystic fibrosis during the transition to adulthood: A qualitative investigation. *Families, Systems, & Health*, v. 25, n. 2, p. 190, 2007.
  12. BREGNBALLE, V.; SCHIØTZ, P.O.; LOMBORG, K. Parenting adolescents with cystic fibrosis: the adolescents' and young adults' perspectives. *Patient preference and adherence*, p. 563-570, 2011.
  13. CHAPMAN, E.; BILTON, D. Patients' knowledge of cystic fibrosis: genetic determinism and implications for treatment. *Journal of Genetic Counseling*, v. 13, p. 369-385, 2004.
  14. DASHIFF, C. *et al.* Cystic fibrosis-related diabetes in older adolescents: Parental support and self-management. *Journal for Specialists in Pediatric Nursing*, v. 18, n. 1, p. 42-53, 2013.
  15. DRABBLE, S.J. *et al.* When is forgetting not forgetting? A discursive analysis of differences in forgetting talk between adults with cystic fibrosis with different levels of adherence to nebulizer treatments. *Qualitative health research*, v. 29, n. 14, p. 2119-2131, 2019.
  16. DRABBLE, S.J. *et al.* Mechanisms of action of a web-based intervention with health professional support to increase adherence to nebulizer treatments in adults with cystic fibrosis: qualitative interview study. *Journal of Medical Internet Research*, v. 22, n. 10, p. e16782, 2020.
  17. EATON, C.K. *et al.* Misunderstandings, misperceptions, and missed opportunities: perspectives on adherence barriers from people with CF, caregivers, and CF team members. *Patient Education and Counseling*, v. 103, n. 8, p. 1587-1594, 2020.
  18. GEORGE, M. *et al.* Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older adolescents and adults with CF. *Journal of Cystic Fibrosis*, v. 9, n. 6, p. 425-432, 2010.
  19. HOGAN, A. *et al.* Factors affecting nebulised medicine adherence in adult patients with cystic fibrosis: a qualitative study. *International journal of clinical pharmacy*, v. 37, p. 86-93, 2015.

20. HIGHAM, L.; AHMED, S.; AHMED, M. Hoping to live a “normal” life whilst living with unpredictable health and fear of death: impact of cystic fibrosis on young adults. *Journal of genetic counseling*, v. 22, p. 374-383, 2013.
21. KEYTE, R. *et al.* The psychological implications and health risks of cystic fibrosis pre-and post-CFTR modulator therapy. *Chronic Illness*, v. 19, n. 3, p. 539-556, 2023.
22. LADORES, S. *et al.* Fertility preservation in women with cystic fibrosis pre-lung transplantation: A mixed methods study. *Journal of advanced nursing*, v. 78, n. 2, p. 532-540, 2022.
23. KEYTE, R.; EGAN, H.; MANTZIOS, M. An exploration into knowledge, attitudes, and beliefs towards risky health behaviours in a paediatric cystic fibrosis population. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine*, v. 13, p. 1179548419849427, 2019.
24. LUMLEY, E. *et al.* Objective Nebuliser Adherence Data as “Proof” of Adherence in the Management of Cystic Fibrosis: A Qualitative Interview Study. *Patient preference and adherence*, p. 771-780, 2022.
25. FOSTER, C. *et al.* Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: patient, parent and sibling accounts. *Child: care, health and development*, v. 27, n. 4, p. 349-364, 2001.
26. MILO, F. *et al.* Lived experiences of people with cystic fibrosis that were not eligible for elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor (ETI): A qualitative study. *Journal of Cystic Fibrosis*, v. 22, n. 3, p. 414-419, 2023.
27. O'TOOLE, D. P. H. *et al.* Adherence to aerosol therapy in young people with cystic fibrosis: Patient and parent perspectives following electronic data capture. *Qualitative Health Research*, v. 29, n. 6, p. 846-856, 2019.
28. PAGE, A.; GOLDENBERG, A.; MATTHEWS, A.L. Lived experiences of individuals with cystic fibrosis on CFTR-modulators. *BMC Pulmonary Medicine*, v. 22, n. 1, p. 42, 2022.
29. SCHMID-MOHLER, G. *et al.* “Thrust out of normality”—How adults living with cystic fibrosis experience pulmonary exacerbations: A qualitative study. *Journal of clinical nursing*, v. 28, n. 1-2, p. 190-200, 2019.

30. SLATTER, A. *et al.* Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. *British journal of nursing*, v. 13, n. 19, p. 1135-1139, 2004.
31. WILLIS, E.; MILLER, R.; WYN, J. Gendered embodiment and survival for young people with cystic fibrosis. *Social science & medicine*, v. 53, n. 9, p. 1163-1174, 2001.
32. BRUMFIELD, K; LANSBURY, G. Experiences of adolescents with cystic fibrosis during their transition from paediatric to adult health care: a qualitative study of young Australian adults. *Disability and rehabilitation*, v. 26, n. 4, p. 223-234, 2004.
33. KEYTE, R. *et al.* An exploration into experiences and attitudes regarding risky health behaviours in an adult cystic fibrosis population. *Psychology, health & medicine*, v. 25, n. 8, p. 1013-1019, 2020.