



Fibrose cística no contexto pediátrico hospitalar

Cystic fibrosis in the pediatric hospital context

Fibrosis quística en el contexto hospitalario pediátrico

Evilyn Lilian Sampaio de Paiva¹, Elisa Mami Suzuki¹, Brena Patricia da Silva Gama¹, Ingrid Costa de Lima¹, Mayara Madeira de Carvalho², Ana Carolina de Almeida Paiva², Diego Pereira Rodrigues¹, Thamyles da Silva Dias², Nádile Juliane Costa de Castro¹, Andressa Tavares Parente¹.

RESUMO

Objetivo: Relatar a experiência vivenciada por acadêmicos de enfermagem na hospitalização de crianças fibrocísticas em uma clínica pediátrica de um hospital de referência na Região Norte. **Relato de experiência:** Estudo descritivo, do tipo relato de experiência, desenvolvido com base na práxis do cuidado durante a prática da atividade curricular de Enfermagem Pediátrica, em setembro de 2022, em uma enfermaria pediátrica de um hospital de referência para acompanhamento ambulatorial e internação de portadores de Fibrose Cística, com 23 leitos, sendo 4 enfermarias com 5 leitos cada e 3 quartos de isolamento. Dentre estes leitos, haviam crianças portadoras de Fibrose Cística. A condição clínica chamou atenção pelas especificidades e complexidade da terapêutica de cuidados, medicamentosa e da equipe multidisciplinar, não só na hospitalização, como também no acompanhamento ambulatorial de rotina. **Considerações finais:** O acompanhamento da hospitalização evidenciou a relevância da equipe multidisciplinar na assistência, com foco na qualidade de vida da criança e sua família, além do conhecimento sobre a doença fibrose cística e seus cuidados, com orientações adequadas perante cada situação do binômio criança e família, informando cada procedimento necessário durante a hospitalização, no qual criança e responsável encontram-se fora da rotina diária.

Palavras-chave: Cuidados de Enfermagem, Fibrose Cística, Enfermagem Pediátrica, Pediatria, Triagem Neonatal.

ABSTRACT

Objective: To report on the experience of nursing students in the hospitalization of fibrocystic children in a pediatric clinic of a reference hospital in the Northern Region. **Experience report:** This is a descriptive study, based on the praxis of care during the Pediatric Nursing curricular activity, in September 2022, in a pediatric ward of a reference hospital for outpatient follow-up and hospitalization of patients with Cystic Fibrosis, with 23 beds, 4 wards with 5 beds each and 3 isolation rooms. Among these beds, there were children with Cystic Fibrosis. The clinical condition drew attention due to the specificities and complexity of the care, medication and multidisciplinary team, not only during hospitalization, but also during routine outpatient follow-up. **Conclusion:** The monitoring of hospitalization highlighted the importance of the multidisciplinary team in care, focusing on the quality of life of the child and their family, as well as knowledge about the disease cystic fibrosis and its care, with appropriate guidance for each situation of the binomial child and family, informing each necessary procedure during hospitalization, in which the child and guardian are out of the daily routine.

Keywords: Nursing Care, Cystic Fibrosis, Pediatric Nursing, Pediatrics, Neonatal Screening.

¹Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém – Pará.

²Hospital Universitário João de Barros Barreto (HUJBB), Belém – Pará.

RESUMEN

Objetivo: Relatar la experiencia de estudiantes de enfermería en la hospitalización de niños fibroquísticos en una consulta de pediatría de un hospital de referencia en la región norte. **Informe de la experiencia:** Se trata de un estudio descriptivo, un relato de experiencia, basado en la praxis de cuidados durante la práctica de la actividad curricular de Enfermería Pediátrica, en septiembre de 2022, en un pabellón pediátrico de un hospital de referencia para el seguimiento ambulatorio y hospitalización de pacientes con Fibrosis Quística, con 23 camas, 4 salas con 5 camas cada una y 3 habitaciones de aislamiento. En estas camas había niños con fibrosis quística. El cuadro clínico llamaba la atención por las especificidades y la complejidad de los cuidados, la medicación y el equipo multidisciplinar, no sólo durante la hospitalización, sino también durante el seguimiento ambulatorio rutinario. **Conclusión:** El seguimiento de la hospitalización destacó la importancia del equipo multidisciplinario de atención, con enfoque en la calidad de vida del niño y su familia, así como el conocimiento sobre la fibrosis quística y su cuidado, con orientación adecuada para cada situación del binomio niño y familia, informando cada procedimiento necesario durante la hospitalización, en la cual el niño y su tutor están fuera de su rutina diaria.

Palabras clave: Cuidado de Enfermería, Fibrosis Quística, Enfermería Pediátrica, Pediatría, Cribado neonatal.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) configura-se como uma doença genética autossômica recessiva e crônica. Manifesta-se com frequência em indivíduos caucasianos. (TURCK D, et al., 2016). A prevalência de portadores de fibrose cística no Brasil se concentra na Região Sudeste com 2.839 (48,4%), seguida da Região Sul com 1.401 (22,9%), Nordeste com 1060 (17,3%), Centro – Oeste com 404 (6,6%) e Região Norte com 205 (3,4%). Vale ressaltar que para cada paciente diagnosticado, há quatro sem diagnóstico. (REBRAFC, 2020).

A doença compromete as glândulas exócrinas que alteram a secreção corporal, afetando principalmente órgãos do sistema respiratório e digestivo. Nos pulmões, causa inflamação e infecção frequentemente, decorrente do mal funcionamento das glândulas que produz muco espesso, o que resulta na obstrução das vias aéreas e leva à perda gradativa da função pulmonar. No trato gastrointestinal, a presença do muco impede a atuação da enzima pancreática de digerir alimentos e nutrientes, ocasionando alteração da microbiota e obstrução intestinal. Dessa forma, o paciente pode apresentar um quadro de desnutrição e aumento de eletrólitos no suor. (ELBORN JS, 2016).

O Centro de Referência no Tratamento da FC (CRTs) no Brasil registrou, em 2020, 6.112 pacientes que obtiveram o diagnóstico de FC, sendo 51,34% desses casos do sexo masculino, além de que 69,18% de cor/raça branco e com 74,32% na faixa etária menor de 18 anos (GBEFC, 2020). É fundamental que a FC seja diagnosticada de forma precoce. A identificação da doença é realizada após o nascimento na atenção primária, como ação preventiva.

A portaria conjunta nº 25, de 27 de dezembro de 2021, corresponde a um documento que contém os parâmetros sobre a FC no Brasil e diretrizes nacionais para diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos indivíduos com esta doença. O diagnóstico da FC pode ser feito a partir da triagem neonatal (teste do pezinho) ou quando há suspeita clínica. É válido ressaltar que a triagem neonatal para FC identifica os recém-nascidos com risco da doença, mas não confirma o diagnóstico. Por outro lado, a triagem neonatal negativa não exclui o diagnóstico de FC (BRASIL, 2021).

Por meio da triagem neonatal, é aplicado um conjunto de testes para a suspeita clínica de doenças congênitas. Para a identificação da FC é realizado o Teste do Pezinho, que é obrigatório desde 2001, implementado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) (BRASIL, 2001). Para os casos positivos na triagem neonatal para FC, segue investigação através da realização do teste do suor para a verificação de dosagem de cloreto no suor, em conjunto com a investigação genética, como forma de esclarecer dúvidas diagnósticas. (ATHANAZIO RA, et al., 2017). A identificação da doença em seu estágio inicial e o

encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado dão à atenção primária um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos.

A FC pode afetar de forma multissistêmica o organismo humano. É exigido que o modelo de acompanhamento ao portador de FC seja multidisciplinar (ATHANAZIO RA, et al., 2017). O tratamento tem como foco amenizar os sintomas da doença que envolve: manutenção do estado nutricional adequado, higiene das vias aéreas, incentivo de exercício físico, suporte psicossocial adequado, oxigenoterapia, como também, agentes mucolíticos, broncodilatadores e anti-inflamatório. Por ser um tratamento desafiador, o acompanhamento e envolvimento dos pais no processo contribui para a adesão do paciente, influenciando diretamente na melhora de seu prognóstico (BROWN SD, 2017).

A hospitalização da criança com FC apresenta uma abordagem mais complexa. Além de utilizar o tratamento preconizado para FC, é necessária uma atenção maior principalmente nos primeiros meses de vida da criança, pois prejudica diretamente a velocidade de crescimento, dificulta o ganho de peso, e apresenta risco elevado para desnutrição severa, em conjunto à piora da função pulmonar. (TANGPRICHA V, et al., 2019). O acompanhamento multidisciplinar ao binômio criança e família é o diferencial para melhor avaliação do quadro clínico e sua variação em cada caso.

O processo de hospitalização da criança é a todo momento acompanhado pelo familiar que, geralmente, é a mãe. O acompanhante tem grande importância, principalmente no incentivo à melhora do quadro clínico do paciente pediátrico. Porém o tratamento é complexo e muitas vezes, lidar com complicações da doença, geram tanto na mãe quanto na criança sentimentos de dúvidas, medo, angústia, incapacidade que resultam em intenso sofrimento psíquico. (MOLINA RCM, et al., 2014). Com isso, ressalta-se a importância da assistência de enfermagem centrada na criança e na família, estabelecido através da transmissão de orientações educativas, cuidados direcionados à criança hospitalizada e familiares, além das ações técnicas destes profissionais de saúde, com foco no cuidado integral que possibilite conhecer os diversos aspectos que são inerentes à vivência da criança e família no processo de hospitalização (SAMPAIO JDP, et al., 2021).

Nesse contexto de complexidade da assistência à criança portadora de FC e sua família, somado a ao aprendizado construído durante a atividade de prática hospitalar em pediatria, definiu-se como objetivo relatar a experiência vivenciada por acadêmicos de enfermagem na hospitalização de crianças fibrocísticas em uma clínica pediátrica de um hospital de referência na Região Norte.

RELATO DE EXPERIÊNCIA

Trata-se de um estudo descritivo, do tipo relato de experiência, desenvolvido a partir da vivência de acadêmicos do curso de Enfermagem do sexto semestre de uma Instituição de Ensino Superior Pública, localizada no estado do Pará, cujo foco está em relatar a experiência no acompanhamento e prestação de cuidados às crianças fibrocísticas em um hospital de referência no diagnóstico, acompanhamento e tratamento para a FC, desde o ambulatório até a internação.

O desenvolvimento do relato tem como base a práxis do cuidado durante a prática da atividade curricular Enfermagem Pediátrica, em setembro de 2022, em uma enfermaria pediátrica do hospital em questão. A enfermaria conta com 23 leitos, sendo 4 enfermarias com 5 leitos cada e 3 quartos de isolamento. Dentre estes leitos, haviam crianças portadoras de FC, a condição clínica que nos chamou atenção pelas especificidades e complexidade da terapêutica de cuidados de monitoramento, medicamentosa e da equipe multidisciplinar.

A experiência vivenciada na prática do cuidado às crianças, admitidas de localidades próximas à capital, com idades variando entre 8 a 12 anos, de ambos os sexos. Quanto ao histórico da doença (HD), os relatos de diagnóstico pelos cuidadores descrevem a confirmação da FC através do teste do pezinho e o teste de suor. O teste de suor mede os níveis de cloro no suor e é considerado o padrão ouro para o diagnóstico da FC (SERVIDONI MF, et al., 2017). O hospital em questão é uma referência com o seu programa de acompanhamento de pacientes com FC que dispõe de equipe multiprofissional para a realização do tratamento. Os pacientes que são portadores da doença, necessitam de assistência especializada, uma vez

que um bom tratamento, como consequência, gera um prognóstico eficaz para a criança. Os pacientes pediátricos recebem visitas para avaliação diária pela equipe multidisciplinar formada por enfermeiros, técnicos de enfermagem, psicólogos, pediatras, fisioterapeutas, nutricionistas e terapeutas ocupacionais. A FC, por suas peculiaridades de acometimento multissistêmico e crônico, demanda um modelo de atendimento multidisciplinar, o qual deve conter: pediatras (quando houver atendimento a crianças e adolescentes), pneumologistas, gastroenterologistas, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiros, psicólogos, farmacêuticos e assistentes sociais (ATHANAZIO RA, et al., 2017).

Neste processo, há a elaboração diária de escalas específicas da Pediatria, com foco em dimensionar os cuidados, prevenir agravos e nortear a equipe. Durante a hospitalização, os pacientes são submetidos a várias formas de avaliação para a melhoria do seu bem-estar e, por conseguinte, prevenir outros problemas de saúde. Dentre essas, são utilizadas as escalas em saúde, nas quais as avaliações são realizadas de diferentes níveis e especificidades. Com isso, tem-se as escalas Dini, Humpty- Dumpty e Braden que são ferramentas importantes para o processo de avaliação e prevenção de problemas de saúde, além de contribuir com uma melhor visualização das particularidades da assistência pediátrica (MARTINS MEL, et al., 2023). Elas são realizadas pela equipe assistencial de enfermagem durante a hospitalização infantil.

Foi observado entre as crianças o uso de oxigenoterapia do tipo máscara de venturi, com variação na FIO₂ ofertada. A oximetria de pulso desse público apresentava-se oscilante no decorrer dos dias, assim como a disposição para deambulação e interação, demandando da equipe de enfermagem atenção redobrada, desde as observações do cotidiano de hospitalização pediátrica (hábitos de higiene, sono e repouso, queixas algicas, aceitabilidade da dieta, funções de eliminação e acessos venosos), como também os específicos da patologia: permeabilidade e secreção de vias aéreas, acompanhamento do peso, administração das medicações de uso específico relacionado à FC, assistência da equipe multiprofissional e especialidades, com foco na criança e também no cuidador.

Durante a vivência, atentou-se ao uso de medicamentos comuns entre as condições clínicas e outros de uso específicos para cada um dos casos. Os medicamentos de uso comum foram a dipirona, bromoprida e simeticona, com foco na analgesia e tratamento de desconforto abdominal assim como a metilprednisolona (corticoide, anti-inflamatório e antialérgico), empregado no tratamento das vias aéreas. Acetilcisteína para alívio da tosse e secreções. Espironolactona diurético poupador de potássio (BRASIL, 2022).

Chamaram atenção algumas medicações de uso específicos dessa clientela como: pulmozyne antes da fisioterapia, para auxiliar a remoção das secreções e creon pancreatina 25.000 UI para a digestão do alimento ofertado. Ambas relacionadas às condições clínicas com repercussões digestivas e respiratórias apresentadas por estes pacientes. Outra característica foram os esquemas de antibioticoterapia estabelecidos a estas crianças.

Entre os antibióticos, encontravam-se em esquemas de meropenem (antibiótico carbapenêmico) para o combate à infecção das vias aéreas inferiores. Oxacilina na infecção por estafilococos; piperaciclina + TAZ, medicamento associado ao antibiótico piperaciclina e o ácido tazobactam, que age inibindo a resistência bacteriana. Cefepime e vancomicina para infecção. Por último sulfametoxazol associado à trimetoprima no tratamento de infecções (BRASIL, 2022).

DISCUSSÃO

Diante do exposto, evidencia-se a relevância que uma equipe multidisciplinar qualificada tem diante ao cuidado à pessoa com FC, desde seu contexto individual ao familiar, do ambulatorial a internação. Uma vez que, a hospitalização gera um desgaste psíquico tanto ao paciente como aos familiares, principalmente ao cuidador principal que frequentemente abdica sua vida secular para cuidar da criança com a doença com FC. (REIS AT, et al., 2017).

O cuidado com a criança hospitalizada é singular, experienciado pela criança e familiares, pois a partir dessa vivência, novos objetivos são definidos para atender as demandas clínicas no decorrer da hospitalização (GOMES GC, et al., 2017).

O ato de internar para a criança leva-os a terem sentimento de tristeza e angústia, em virtude de que há uma mudança significativa no seu contexto social como escola, amigos e família (PFEIFER LI, et al., 2009). E assim, se veem diante de profissionais em um ambiente desconhecido para eles. Em razão disso, o enfermeiro tem papel importante, sendo um mediador entre essa família e o hospital, prestando-lhes uma escuta qualificada, atendimento humanizado e ajudando-os no enfrentamento da doença, sendo um apoio emocional. Em função disso, o enfermeiro necessita ter um enfoque no cuidado centrado da família, haja vista que a família é um elemento fulcral no cuidado. E isso deve ser feito por meio de respeito às escolhas, perspectivas, conhecimentos, valores e crenças dessa família (PINTO JP, et al., 2008). Promovendo assim, um cuidado não somente na criança e sim na família.

Assim, é relevante a manutenção do cuidado desta família, visto que é um momento estressante devido ao afastamento do cotidiano normal. Com isso, o enfermeiro deve criar estratégias que visem uma experiência menos danosa, como criação de vínculos e apoio emocional a esses familiares (OLIVEIRA MGM, et al., 2019). Também, assegurar uma boa assistência aos envolvidos apresentando informações que sejam pertinentes e sanando dúvidas que envolvem sobre tratamento. A atenção terapêutica serve para aumentar a qualidade de vida do paciente e lhe proporcionar conforto.

A partir da observação do cotidiano dos pacientes no hospital, foi evidenciado a forma de tratamento - os medicamentos e a dosagem utilizada, sendo avaliado os parâmetros vitais e a nutrição, além de realizarem continuamente a fisioterapia no leito. O tratamento da FC é bastante complexo e visa manter os pulmões limpos, através de aerossóis e fisioterapia respiratória e manter o bom estado nutricional, com suplementação de nutrientes, vitaminas (A,D,E,K) e enzimas pancreáticas. (BATTESTIN B, et al., 2016)

No que tange aos acometimentos das vias respiratórias, que ocorre em cerca de 95% dos pacientes fibrocísticos, e o prognóstico final é a partir do acometimento pulmonar. Dessa maneira, a saúde dos pulmões é o indicativo de uma sobrevida maior e a escolha do tratamento com antibiótico relaciona -se com um efeito positivo na função pulmonar. (HAACK A, et al., 2014).

A máscara de venturi é uma opção por oferecer uma ampla variação de FIO₂ (entre 24% a 50%). A oxigenoterapia do tipo venturi além de ofertar uma quantidade maior do que a inspirada pelo paciente, entrega a quantidade suficiente que este necessita, sendo regulado por conectores e fluxo de FIO₂ liberado de forma fixa e constante, o que confere maior conforto e segurança (SOUZA ABG, 2017). Assim, o tratamento com antibióticos associado com outros tratamentos, têm resultado em maior sobrevida para esses pacientes (HAACK A, et al., 2014). Com isso, o enfermeiro tem função importante para a administração desses antibióticos, levando em consideração os nove certos da administração de medicamentos, que funciona como uma proteção contra ocorrências de erros de medicação. (COFEN, 2021).

Desse modo, os enfermeiros têm como responsabilidade a atenção à administração dos medicamentos citados, verificando a prescrição médica, observando a dosagem de acordo com peso de cada criança e via adequada. O enfermeiro é o responsável pela administração das Soluções Parenterais e prescrição dos cuidados de enfermagem em âmbito hospitalar (COFEN, 2015). A meta do tratamento nutricional do paciente com FC, é alcançar e manter o peso ideal para a altura, aumentar e equilibrar a ingestão energética, reduzir a má absorção e má digestão e controlar a ingestão de vitaminas e minerais (ROSA FR, et al., 2008). Sendo evidenciado no contexto hospitalar, onde é ingerido o medicamento a cada refeição do paciente.

A criança hospitalizada fica fragilizada, causando estresse, desconfortos e medos, por isso a equipe multidisciplinar implementar momentos lúdicos no hospital, tanto para ajudar no seu desenvolvimento infantil, como para ajudar nos procedimentos feitos, pois de acordo com o ECA, a criança e o adolescente têm direito a serviços que ajudam no processo de desenvolvimento e condições para se ter um ambiente digno (ECA, 1990). Destaca-se também que esse contexto é reforçado pelo Dia Nacional de Conscientização e divulgação da Fibrose Cística, no dia 05/09, conhecido como setembro roxo. A data, instituída pela Lei nº 12.136/2009, tem o objetivo de conscientizar a população, em especial os gestores e os profissionais da área de saúde, sobre o diagnóstico precoce e o tratamento adequado da FC, além de divulgar a acessibilidade, nos serviços públicos de saúde, aos medicamentos indicados para o tratamento (BRASIL, 2009).

Perante o exposto, entende-se a importância do diagnóstico precoce e a eficácia da testagem por meio do teste do pezinho, haja vista que feito de maneira mais incipiente somada ao trabalho multiprofissional, torna a qualidade de vida do paciente pediátrico melhor. Por isso, o presente estudo frisa o cuidado multidisciplinar sobre a doença fibrose cística, assim como reforça a necessidade de conhecer os pacientes e seus familiares orientando adequadamente diante da situação, informando a cada procedimento necessário e solicitando o apoio neste período de internações. Por fim, colabora com a compreensão da saúde em rede, desde a triagem neonatal na atenção básica até atendimento da alta complexidade hospitalar, buscando, assim, entender a terapêutica de cuidados, medicamentosa e de equipe multidisciplinar com foco em uma mesma condição clínica: a Fibrose Cística.

REFERÊNCIAS

1. ATHANAZIO RA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol*, 2017; 43(3): 219-45.
2. BATTESTIN B, et al. Diagnóstico e manejo de paciente com Fibrose Cística. *Rev Med Saude Brasilia*, 2016; 5(1): 66-78.
3. BRASIL. CONSELHO FEDERAL DE ENFERMAGEM. Parecer de câmara técnica nº 013/2015/CTLN/COFEN. Legislação profissional: “preparo de medicamentos por um profissional de enfermagem e a respectiva administração de medicamentos por outro”. Brasília, 25 de maio de 2015. Disponível em: <https://www.cofen.gov.br/parecer-no-0132015cofenctln/>. Acesso em: 20 de Agosto de 2023.
4. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS Nº 822/01 de 6 de junho de 2001. Acesso em 2021 mar. 28. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html. Acesso em: 22 de Setembro de 2022.
5. BRASIL. Lei 8.069, de 13 de julho de 1990. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências. *Diário Oficial da União*, Brasília, 16 jul. 1990. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8069.htm. Acesso em: 20 de Setembro de 2022.
6. BRASIL. Ministério da Saúde. 05/09/2009 – Dia Nacional de Conscientização e Divulgação da Fibrose Cística. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/05-9-dia-nacional-de-conscientizacao-e-divulgacao-da-fibrose-cistica/>. Acesso em: 20 de Setembro de 2022.
7. BRASIL. Ministério da Saúde. Fibrose Cística: O tratamento correto controla a doença e melhora a qualidade de vida. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/fibrose-cistica-tratamento-correto-controla-a-doenca-e-melhora-a-qualidade-de-vida/>. Acesso em: 20 de Setembro de 2022.
8. BRASIL. Ministério da Saúde. PORTARIA CONJUNTA Nº 25, DE 27 DE DEZEMBRO DE 2021. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2022/portal-portaria-conjunta-no-25_pcdt_fibrose-cistica.pdf. Acesso em: 22 de Setembro de 2022.
9. BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística. Brasília, DF, 2022. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2022/20220812_PCDT_Fibrose_Cistica_CP_53_final.pdf. Acesso em: 10 de Fevereiro de 2023.
10. BRASIL. Ministério da Saúde. Relação Nacional de Medicamentos Essenciais 2022. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2022; 1: 181.
11. BROWN SD, et al. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *JAAPA*, 2017; 30(5): 23-27.
12. ELBORN JS. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2016; 388(10059): 2519-2531.
13. GOMES GC, et al. (Des)preparo do familiar para o cuidado à criança com doença crônica. *Rev. Enferm UFPI*, Piauí, 2017; 6(1): 47-53.
14. GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. (2017). Disponível em: <https://portalgbefc.org.br/site/index.php>. Acesso em: 20 de Agosto de 2023.
15. HAACK A, et al. Fisiopatologia da Fibrose Cística e drogas habitualmente utilizadas nas manifestações respiratórias: o que devemos fazer. *Com. Ciências Saúde*, 2014; 25(3/4): 245-262.
16. OLIVEIRA MGM, et al. Conhecimentos e expectativas acerca do adoecimento e da internação do recém-nascido. *Rev Rene*, 2014; 15(6): 964.
17. MARTINS MEL, et al. A relevância das escalas na avaliação de pacientes pediátricos hospitalizados: um relato de experiência. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2023; 23(1): e11389.
18. MOLINA RCM, et al. Importância atribuída à rede de suporte social por mães com filhos em unidade intensiva. *Esc Anna Nery*, 2014; 18(1): 60-7.

19. PFEIFER LI, et al. Avaliação da qualidade de vida em crianças com fibrose cística. *Revista do Nufen - Ano 01*, 2009; 1(2).
20. PINTO JP, et al. Cuidado centrado na família e sua aplicação na enfermagem pediátrica. *Rev Bras Enferm*, Brasília, 2010; 63(1): 132-5.
21. REIS AT, et al. Vivência de mães que acompanham seus filhos com fibrose cística no hospital: subsídios para enfermagem. *Rev. Ciênc. Méd.*, 2016; 25(2): 49-56.
22. ROSA FR, et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev. Nutr.*, 2008; 21(6): 725-737.
23. Registro Brasileiro da Fibrose Cística (REBRAFC). 2020. Registro brasileiro de fibrose cística: relatório anual, 2020; 61.
24. SAMPAIO JDP, et al. Residentes de enfermagem em uma unidade de internação pediátrica: relato de experiência do processo de enfermagem. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2021; 13(7): e7892.
25. SERVIDONI MF, et al. Teste do suor e fibrose cística: panorama da realização do teste em centros públicos e privados do estado de São Paulo. *J Bras Pneumol*, 2017; 43(2): 121-128.
26. SOUZA, Aspásia Basile Gesteira. Manual prático de enfermagem pediátrica. Rio de Janeiro: Atheneu, 2017; 1: 328.
27. TANGPRICHA V, et al. Vitamin D for the Immune System in Cystic Fibrosis (DISC): A double blind, multicenter, randomized, placebo controlled clinical trial. *American Journal of Clinical Nutrition*, 2019; 109(3): 554-565.
28. TURCK D, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*, 2016; 35(3): 557-577.