



Cuidados a crianças com fibrose cística

Care for children with cystic fibrosis

Cuidados de enfermagem para niños con fibrosis quística

Clara Santana Sousa¹, Italo Roger Ferreira Torres², Marhesca Carolyne de Miranda Barros Gomes², Kelly Neuma Lopes de Almeida Gentil Schneider², Fernanda Duarte Avila³, Camila Nunes Cabral³, Suzana Oliveira Santos⁴, Wilson Teixeira de Ávila⁵, Joseilze Santos de Andrade⁶, Eda Schwartz¹.

RESUMO

Objetivo: Sintetizar a produção científica sobre os cuidados a crianças com fibrose cística. **Métodos:** Trata-se de uma revisão integrativa, com busca realizada entre junho e setembro de 2023 nas bases de dados: Pubmed, BDNF, LILACS e SCOPUS no período entre 2010 e 2023. **Resultados:** A amostra foi constituída por 10 estudos disponíveis nas bases de dados Pubmed e SCOPUS. Os estudos selecionados abordaram cuidados gerais os quais podem ser considerados dentro do espectro de atuação da enfermagem. Os cuidados identificados concentraram-se em aspectos da gestão do cuidado, orientações sobre alimentação, atividade física, frequência de avaliações, exames a serem realizados, terapias medicamentosas e não medicamentosas, identificação de sinais e sintomas de deterioração clínica, manejo da dor, estratégias de adesão ao tratamento, intervenções educativas, além das intervenções relacionadas aos impactos psicológicos e emocionais e de enfrentamento. **Considerações finais:** Existe uma lacuna na literatura em como a enfermagem tem assistido essa clientela e organizado seu trabalho, sendo essa lacuna ainda maior no âmbito brasileiro. A falta de profissionais especializados, a alta rotatividade, falta de padronização dos cuidados e de instrumentos que norteiem a prática clínica, especialmente do profissional enfermeiro, ainda são gargalos que precisam ser superados.

Palavras-chave: Cuidados de enfermagem, Fibrose Cística, Criança.

ABSTRACT

Objective: To summarize scientific production on the care of children with cystic fibrosis. **Methods:** This is an integrative review, with a search carried out between June and September 2023 in the databases: Pubmed, BDNF, LILACS and SCOPUS in the period between 2010 and 2023. **Results:** The sample consisted of 10 studies available in the databases Pubmed and SCOPUS data. The selected studies addressed general care which can be considered within the spectrum of nursing practice, only one study focused on nursing, although it did not use any supporting theory. The care identified focused on aspects of care management, guidance on nutrition, physical activity, frequency of assessments, exams to be performed, drug and non-drug therapies, identification of signs and symptoms of clinical deterioration, pain management, management strategies, adherence to treatment, educational interventions, in addition to interventions related to psychological and emotional impacts and coping. **Final considerations:** There is a gap in the literature on how nursing has assisted this clientele and organized its work, and this gap is even greater in the Brazilian context. The lack of specialized professionals, high turnover, lack of standardization of care and instruments that guide clinical practice, especially for nursing professionals, are still bottlenecks that need to be overcome.

Keywords: Nursing care, Cystic Fibrosis, Child.

¹ Universidade Federal do Rio Grande (FURG), Rio Grande do Sul- RS.

² Universidade Federal de Pelotas (UFPEL), Pelotas- Rio Grande do Sul -RS.

³ Universidade Federal de Sergipe (UFS), Aracaju - SE.

RESUMEN

Objetivo: Resumir la producción científica sobre la atención del niño con fibrosis quística. **Métodos:** Se trata de una revisión integrativa, con una búsqueda realizada entre junio y septiembre de 2023 en las bases de datos: Pubmed, BDNF, LILACS y SCOPUS en el período comprendido entre 2010 y 2023. **Resultados:** La muestra estuvo compuesta por 10 estudios disponibles en las bases de datos Pubmed. y datos SCOPUS. Los estudios seleccionados abordaron cuidados generales, que pueden considerarse dentro del espectro de la práctica de enfermería. Los cuidados identificados se centraron en aspectos de gestión asistencial, orientación sobre nutrición, actividad física, frecuencia de evaluaciones, exámenes a realizar, terapias farmacológicas y no farmacológicas, identificación de signos y síntomas de deterioro clínico, manejo del dolor, estrategias de manejo, adherencia a tratamiento, intervenciones educativas, además de intervenciones relacionadas con impactos y afrontamiento psicológicos y emocionales. **Consideraciones finales:** Existe un vacío en la literatura sobre cómo la enfermería ha asistido a esta clientela y organizado su trabajo, y este vacío es aún mayor en el contexto brasileño. La falta de profesionales especializados, la alta rotación, la falta de estandarización de la atención y de instrumentos que orienten la práctica clínica, especialmente para los profesionales de enfermería, siguen siendo obstáculos que es necesario superar.

Palabras clave: Atención de enfermería, Fibrosis Quística, Niño.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC), também conhecida como a doença da mucoviscidose, é uma afecção genética autossômica recessiva. A causa da doença se dá pela ocorrência de mutações em um gene situado no braço longo do cromossomo 7. Esse gene é responsável por codificar a proteína reguladora de condução transmembrana da FC (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, CFTR). Essa funciona como um canal de cloro na superfície das membranas celulares e o funcionamento inadequado ou ausente do CFTR gera um maior fluxo de sódio e água para dentro das células com consequente desidratação e aumento da viscosidade das secreções mucosas, tornando as vias respiratórias, ductos intrapancreáticos, ductos seminíferos e vias biliares susceptíveis a obstrução. Atualmente, mais de 2.000 mutações nesse gene já foram identificadas (BRASIL, 2017).

A FC é uma doença sistêmica que acomete, principalmente, o sistema respiratório e o aparelho digestivo. O acúmulo de muco espesso nas vias aéreas inferiores e a reação inflamatória predominantemente neutrofílica é uma das características-chave da doença, pois o pulmão torna-se cronicamente infectado por bactérias e o ciclo de infecção, inflamação e remodelamento brônquico fica mais rápido, propiciando o surgimento da doença pulmonar obstrutiva crônica, essa, uma condição irreversível responsável por grande parte dos casos de morbimortalidade dos pacientes (BRASIL, 2017).

No mundo, estima-se que haja cerca de 70.000 pessoas entre crianças e adultos vivendo com FC (HAAG A; FATUCH MOC, 2021). No Brasil, a terceira maior taxa de incidência acontece no estado do Rio Grande do Sul ficando atrás somente dos estados de São Paulo e Minas Gerais (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2019). Já a prevalência de casos de FC no Brasil varia entre 1:7.500 a 1:15.000 nascidos vivos, de acordo com a região analisada (HAAG A; FATUCH MOC, 2021).

O diagnóstico de FC é algo que modifica as situações de vida diária de toda a família, uma vez que a cronicidade da FC exige adaptação e compreensão da uma nova realidade. O cotidiano da criança é marcado por consultas ou até mesmo internações frequentes, procedimentos desconfortáveis ou dolorosos, descompasso financeiro, e o medo da possibilidade de morte. Logo, é importante adotar alternativas e formas para administrar essas situações de acordo com as peculiaridades da saúde da criança. O manejo precoce contribui para um cuidado mais assertivo e eficaz, de modo a permitir a coparticipação familiar durante o itinerário de cuidado (LOPES ADS, 2021; TAVARES KO, 2014; CABIZUCA M et al., 2010).

Dentre os cuidados de enfermagem para esse público, é importante que o enfermeiro oriente tanto a criança quanto a família sobre os possíveis acontecimentos em decorrência da FC. O enfermeiro deve estar atento aos sintomas relacionados aos vários sistemas os quais a FC acomete, bem como traçar intervenções e estratégias de prevenção das complicações, identificar os fatores de riscos a fim de minimizá-los ou evitá-

los, quando possível. Além disso, deve-se trabalhar os aspectos adaptativos tanto da criança quanto da família numa abordagem biopsicossocial (KRUEL AG, 2013). Logo, é imprescindível que os profissionais desenvolvam ferramentas tecnológicas para prevenção e tratamento de complicações advindas da FC, com inserção de instrumentos norteadores baseados em um referencial teórico que incluam escalas, protocolos e diretrizes clínicas de utilização, algoritmos e aplicativos, com o intuito de contribuir na avaliação de riscos, formulação diagnósticos, determinação planos de cuidados e planejamento de intervenções preventivas (CARVALHO MRF, 2016).

Neste sentido, justifica-se a importância de realizar uma revisão integrativa pois ela pode auxiliar na promoção de impacto positivo sobre a prática clínica de enfermagem tendo em vista que proporciona aos profissionais de saúde dados relevantes de um determinado assunto, auxiliam na tomada de decisão através de um compilado de informações atualizadas a partir da prática baseada em evidências influenciando diretamente na segurança, intervenção e prognóstico clínico (DANTAS HLL, et al., 2022).

Assim para conhecer e balizar um cuidado de enfermagem para crianças com fibrose cística faz necessário mapear os cuidados multiprofissionais. Dessa forma, a revisão contribuirá para a elaboração de um algoritmo de cuidados de enfermagem baseados nas evidências em saúde. Em virtude da presença de protocolos para tratamento da FC que focam, em sua maioria, no tratamento medicamentoso, não demonstrando claramente o papel do enfermeiro e quais os cuidados por ele prestados, além da pequena abordagem dessa temática na graduação, cursos, capacitações, dentre outros, surgiu o seguinte questionamento: Quais os cuidados de enfermagem presentes na literatura destinados às crianças com FC? Logo, o objetivo deste estudo foi sintetizar o conhecimento produzido na literatura sobre os cuidados para crianças com FC.

MÉTODOS

Trata-se de uma revisão integrativa que segundo Whitemore R e Knalf K (2005), tem como finalidade permitir a síntese de um conjunto de conhecimentos para uma compreensão abrangente dos problemas. Neste estudo, foram percorridas seis etapas a seguir: 1) elaboração da pergunta norteadora; 2) busca ou amostragem na literatura; 3) coleta de dados; 4) análise crítica dos estudos incluídos; 5) discussão dos resultados; 6) apresentação da revisão integrativa.

Na primeira etapa, construiu-se a seguinte questão de pesquisa: “Quais os cuidados de enfermagem prestados as crianças com fibrose cística?”. Para sua elaboração, utilizou-se a estratégia PICO, na qual “P” (população) referiu-se as crianças com Fibrose Cística; “I” (intervenção) aos cuidados de enfermagem; “C” (comparação) aos cuidados contidos nos sistemas de classificação de enfermagem; e “O” (desfecho esperado) prevenção de complicações da fibrose cística.

Quadro 1 - Processo de formulação da pergunta da pesquisa através da estratégia PICO.

Estratégia	
P (população)	Crianças com Fibrose Cística
I (intervenção)	Cuidados de enfermagem
C (comparação)	Cuidados contidos nos sistemas de classificação de enfermagem
O (Desfecho esperado)	Prevenção de complicações da fibrose cística

Fonte: Sousa CS, et al., 2024.

Na segunda etapa foram definidos os critérios de inclusão e exclusão considerando a questão norteadora da pesquisa a partir da estratégia PICO. Os critérios de inclusão para seleção dos artigos foram: textos completos disponíveis para acesso online nos idiomas português, inglês e espanhol, publicados no período entre 2010 e 2023, pesquisas realizadas com seres humanos, nas quais o objeto do estudo é o cuidado pediátrico voltado para crianças portadoras de FC. Foram excluídas publicações: duplicadas em mais de uma base; que envolvam algum aspecto que não seja o cuidado na fibrose cística; estudos secundários, cartas, dissertações, teses, monografias, editoriais, resumos de eventos científicos, artigo de reflexão e artigos com foco na assistência em saúde do adulto e do idoso.

A coleta de dados sistemática na literatura, terceira etapa, foi realizada entre junho e setembro de 2023 por meio de publicações indexadas nas bases de dados: Base de Dados em Enfermagem (BDENF), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), US National Library of Medicine National Institutes of Health (PUBMED) e SciVerse Scopus (SCOPUS). A estratégia de busca utilizou os termos dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) nos três idiomas escolhidos, bem como os descritores controlados do Medical Subject Headings Section (MeSH) e operadores booleanos.

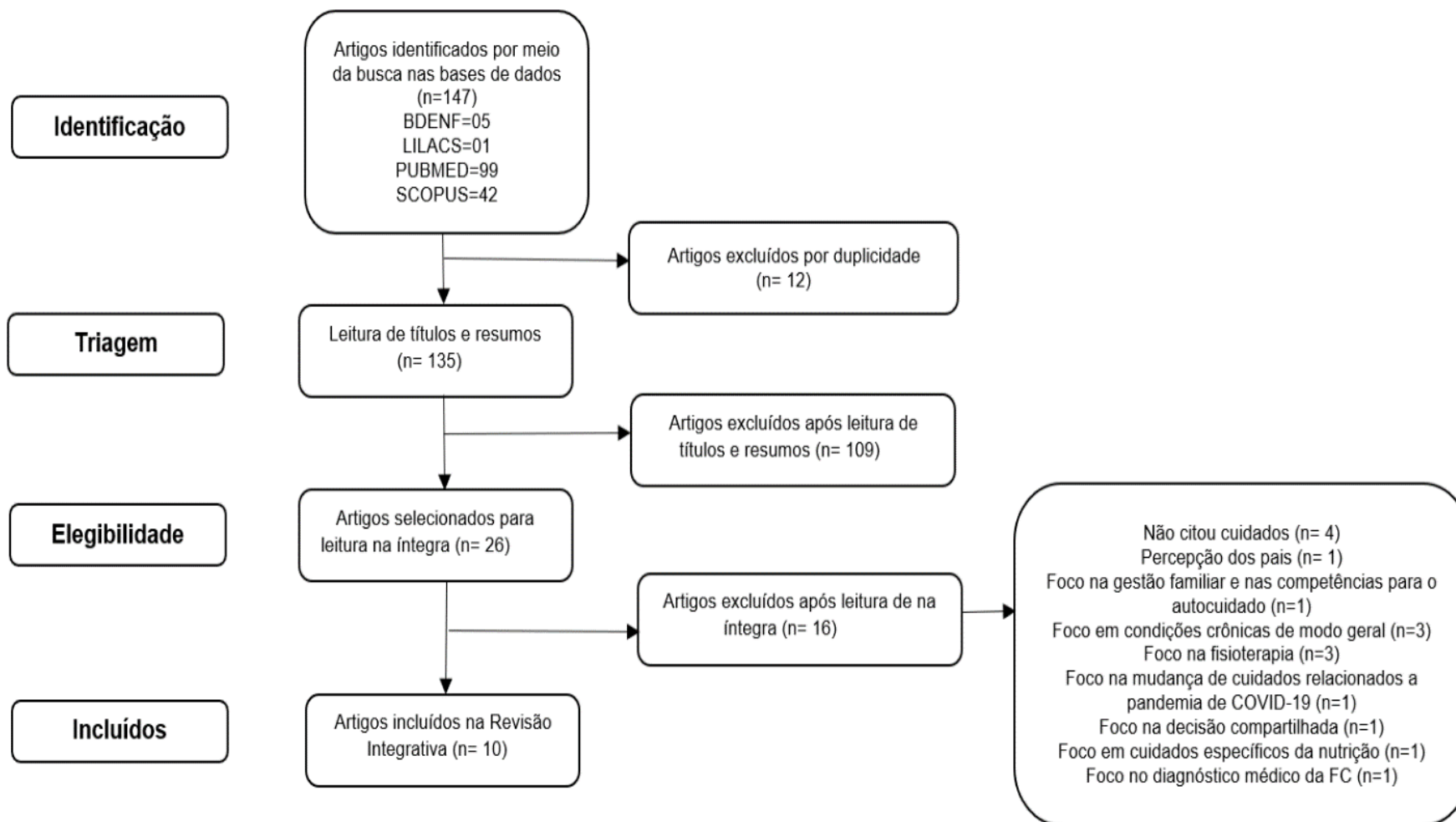
Quadro 2 - Descritores em ciência da saúde (DeCS) e Medical Subject Headings (MeSH).

Descritores			
Português	Inglês	Espanhol	Operador booleano utilizado
Cuidados de Enfermagem	Nursing Care	Atención de Enfermería	AND
Fibrose Cística	Cystic Fibrosis	Fibrosis Quística	
Criança	Child	Niño	

Fonte: Sousa CS, et al., 2024.

Na etapa de seleção, utilizou-se o Software Rayyan Qatar Computing Research Institute (RayyanQCRI), para armazenamento, organização dos artigos, e exclusão dos duplicados. Foram identificados 147 estudos primários, dos quais 12 foram excluídos por serem duplicatas, e 109 após a leitura dos resumos. Além de dois revisores independentes, também houve a participação de um juiz na análise e seleção dos estudos. Após essa triagem, 26 estudos foram selecionados para leitura na íntegra. Destes, 10 foram escolhidos para análise e síntese. A estratégia de seleção dos artigos está apresentada na **Figura 1**, seguindo as recomendações do grupo Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses (PRISMA, 2020).

Figura 1 - Fluxograma do processo de identificação, seleção e inclusão dos estudos na revisão integrativa, elaborado a partir da recomendação PRISMA 2020.



Fonte: Sousa CS, et al., 2024.

Para a fase de análise e categorização dos estudos identificados e selecionados, utilizou-se um roteiro de coleta de dados adaptado (URSI, 2005), uma vez que esta conta com a discriminação das características de identificação do artigo, tais como: título do periódico, autores, ano de publicação, base de dados e região da publicação, descrição metodológica do estudo (tipo de estudo, nível de evidência, objetivos e principais resultados obtidos). Além disso, características relacionadas às teorias de enfermagem utilizadas, cuidados de enfermagem, se são cuidados familiares ou profissionais, implicações dos estudos.

Quanto ao nível de evidência foram considerados os seguintes critérios: nível I - evidências advindas de revisão sistemática ou meta-análise de ensaios clínicos randomizados controlados, bem como aqueles provenientes de diretrizes clínicas baseadas em revisões sistemáticas de ensaios clínicos randomizados controlados; nível II - evidências derivadas de pelo menos um ensaio clínico randomizado controlado bem delineado; nível III - evidências obtidas de ensaios clínicos bem delineados sem randomização; nível IV - evidências provenientes de estudos de coorte e de caso-controle; nível V - evidências provenientes de revisão sistemática de estudos descritivos e qualitativos; nível VI - evidências oriundas de um estudo descritivo ou qualitativo; nível VII - evidências de opinião de autoridades e/ou relatório de comitês de especialistas (MENDES KS e SILVEIRA GALVÃO, 2008).

Os resultados obtidos foram analisados através de uma Análise Temática que contou com três etapas: pré-análise; agrupamento das unidades de registro; determinação das categorias (MINAYO MC, 2017). A presente revisão, segundo a resolução 510 de 2016 não necessita ser registrada ou avaliada pelo CEP/CONEP. Entretanto, observou-se o código de ética de enfermagem, principalmente quanto ao artigo 58 que estabelece como dever do profissional respeitar os princípios éticos e os direitos autorais no processo de pesquisa em todas as etapas (COFEN, 2017). Os resultados estão apresentados por meio de quadros e de forma descritiva.

RESULTADOS

As publicações dos estudos selecionados ocorreram no período de 2014 a 2022, com predominância nos anos 2014 (A1, A2), 2016 (A3, A4), 2020 (A6, A7), e 2022 (A9, A10) ambos com dois estudos cada, sendo que os anos de 2021 (A8), 2018 (A5) tiveram apenas um estudo selecionado em cada ano. Todos os estudos concentraram-se em literatura internacional, no idioma inglês.

Quadro 3 – Síntese de dados dos estudos selecionados.

Id	Autor/ano/ país	Objetivo	Cuidados que podem ser utilizados na prática clínica de enfermagem
A1	Conway S, et al., 2014 (Organizações Europeias)	Descrever a organização do Centro e as funções individuais dos membros da equipe multidisciplinar na assistência a crianças com FC.	- Realizar apoio psicossocial, em momentos como: notificação de resultado de triagem e diagnóstico; primeira internação hospitalar; primeiro curso de antibióticos intravenosos; um segundo diagnóstico (por exemplo, diabetes relacionado à FC); - Orientar e apoiar o cuidado domiciliar (terapia antibiótica intravenosa, nebulização, alimentação enteral e ventilação não invasiva); - Fornecer orientações sobre FC em creches, escolas, locais de ensino superior e locais de trabalho; - Ser elo entre o paciente, a família, cuidados primários, o Enfermeiro Especialista Clínico em FC; - Educar sobre: administração de medicamentos; nutrição; ajuste da terapia de reposição enzimática pancreática (avaliar a quantidade correta ou oferecer aconselhamento quando a criança se recusar a tomar as enzimas) em conjunto com o nutricionista da FC; reconhecer infecções torácicas e tomar decisões sobre quando pedir aconselhamento ou iniciar tratamento; gerenciar a desobstrução das vias aéreas e exercícios em conjunto com o fisioterapeuta de FC; iniciando o berçário; lidar com irmãos.
A2	Savage E, et al., 2014	Avaliar os efeitos de intervenções educativas	- Encaminhar para fisioterapia respiratória; - Administrar medicação nebulizada e terapia antibiótica em caso de

	(Irlanda)	de autogestão na melhoria dos resultados de saúde para pacientes com fibrose cística e seus cuidadores	infecção respiratória; - Intervenções educativas de autogestão para resolver problemas, estabelecer metas; - Planejar mudanças de estilo de vida; - Abordagem educacional ou instrucional estruturada, por exemplo, aprendizagem baseada na web; programa assistido por computador; vídeo ou fitas de áudio; materiais escritos; sessões educacionais individuais ou em grupo; - Monitorar sinais e sintomas; - Monitorar a ingestão de calorias; - Encaminhar ao nutricionista para regulação de enzimas pancreáticas; - Orientar técnicas respiratórias; - Orientar Cuidados familiares como contagem de comprimidos, formulários de autorrelato, diários, monitoramento eletrônico, histórico de recarga de prescrições; - Orientar sobre imagem corporal.
A3	Lee AL, et al., 2016 (Canadá e Austrália)	Estabelecer a prevalência da dor e suas características em indivíduos com FC e determinar a associação entre dor e características clínicas da FC.	- Administrar analgésicos; -Massagem; -Acupuntura; - Osteopatia e agentes homeopáticos; -Descanso e relaxamento; - Terapia com calor e terapia com gelo; - Intervenções psicológicas (distração, relaxamento, atenção plena e aconselhamento).
A4	Muirhea DCA, et al., 2016 (Portland, Oregon, EUA)	Justificar e abordagem prática para o manejo do Exacerbação Pulmonar Aguda baseado em antimicrobianos orais específicos para pacientes ambulatoriais em crianças com FC.	- Administrar terapia antimicrobiana endovenosa; - Monitorar estertores no exame físico, aumento de tosse, aumento de expectoração e declínio no percentil de peso; - Monitorar alteração pulmonar; - Monitorar sinais sistêmicos como febre, fadiga, apetite e faltas à escola/trabalho e sinais pulmonares, incluindo alterações na congestão torácica, tosse, dispneia e/ou hemoptise; - Investigar histórico de múltiplos episódios de falha na terapia ambulatorial, colonização com Pseudomonas aeruginosa, VEF1, 75% do previsto e/ou ABPA concomitante; - Orientar sobre os riscos/benefícios do tratamento domiciliar com a possibilidade de internação subsequente se houver melhora inadequada, versus optar pela internação imediata; - Orientar aumento da frequência do uso das técnicas de desobstrução das vias aéreas (incluem palmas e percussão torácica), drenagem postural, pressão expiratória positiva (PEP), PEP oscilante, tosse bufante e oscilação da parede torácica de alta frequência quando percebido sinais de Exarcebação Pulmonar Aguda; - Implementar Terapias inalatórias conforme prescrição médica: (1) terapia broncodilatadora com albuterol para abrir as vias aéreas e prevenir broncoespasmo, (2) solução salina hipertônica (HTS) para Hidratar secreções espessas, (3) dornase alfa para muco fino, (4) ACT e tosse bufante e (5) antibióticos inalados conforme necessário para tratar a colonização bacteriana. Dornase alfa é frequentemente administrada pela manhã para reduzir o risco de tosse noturna e até 30 minutos antes do ACT. Os antibióticos inalados são administrados após a sessão de técnicas de desobstrução das vias aéreas (ACT). OBS: Albuterol é frequentemente administrado antes do HTS. HTS é uma solução estéril contendo água salgada em uma concentração de 3% a 7% que é aerossolizada e inalada. Isso melhora a depuração mucociliar nas vias aéreas da FC, atraindo líquido para as vias aéreas, afinando o escarro e estimulando a tosse. - Orientar a utilização de um sistema de recompensa, como o tempo de tela, acesso ao computador, tablet ou TV) apenas durante o tratamento da FC, pode facilitar a adesão das crianças; - Estabelecer 14 dias de terapia domiciliar. Os pacientes que não respondem à terapia domiciliar, seja pela continuação dos sintomas ou pela ausência de melhora nos testes de função pulmonar, provavelmente necessitarão de cuidados hospitalares; -

			Coletar trimestralmente culturas de escarro expectorado, ou esfregaços de garganta em pacientes incapazes de expectorar; - Orientar o uso do protetor solar e cobrir-se durante a exposição solar principalmente quando em antibioticoterapia (A sensibilidade ao sol é um efeito adverso de muitos antimicrobianos comumente usados para Exacerbação pulmonar aguda, como doxiciclina, tetraciclina, TMP/SMX, ciprofloxacina e levofloxacina; - Orientar possível aparecimento de tendinite e a ruptura do tendão que são riscos graves tanto para a ciprofloxacina quanto para a levofloxacina; - Monitorar perdas auditivas devido o uso cumulativo de azitromicina e aminoglicosídeos.
A5	Bakker AD, et al., 2018 (Holanda)	Descrever o que sabemos sobre a forma como as crianças com condições físicas crônicas expressam sua espiritualidade?	- Abordar a compreensão de questões existenciais sobre identidade, significado e temas como o sofrimento, mas também a esperança e a alegria; - Realizar considerações e atitudes baseadas em valores, como: as coisas mais importantes para cada pessoa, família, ética e moral, considerações e fundamentos religiosos, como fé, crenças e práticas religiosas; - Criar um espaço seguro para o questionamento espiritual geral e quando confrontadas com experiências estressantes;
A6	Barbena J, et al., 2020. (Suíça)	Apresentar uma atualização sobre os desenvolvimentos consideráveis na área desde que a designação CF Screen Positive, Inconclusive Diagnosis (CFSPID) foi proposta pelo grupo em 2014	- Comunicar-se de forma clara e consistente com os pais; - Deixar claro que o resultado positivo da Triagem Neonatal para FC é o início de uma jornada que precisa de esclarecimento diagnóstico; - Explicar o propósito das visitas clínicas regulares na pré-escola para monitorar o progresso e reconhecer as características clínicas; - Educar os pais/responsáveis sobre quais sintomas ficar atento e quando procurar ajuda profissional; - Orientar o estilo de vida saudável; - Monitorar na avaliação clínica o teste de suor, análise estendida de CFTR se o genótipo estiver incompleto; - Orientar os pais a buscar por aconselhamento genético para apoiar futuras decisões reprodutivas; - Orientar que evite a fumaça do cigarro; - Prevenir infecções cruzadas durante todas as consultas hospitalares; - Realizar acompanhamento ambulatorial anual se a família se sentir confiante e o bebê não apresentar perda de peso; - Orientar que o teste do suor deve ser repetido aos seis meses e aos dois anos de idade; - Buscar avaliação profissional se houver preocupação clínica (perda persistente fezes ou falta de crescimento); - Orientar a realização de Cultura respiratória se clinicamente indicado (aumento persistente ou produtivo de tosse).
A7	Stockwe LL RE, et al., 2020 (Austrália e Nova Zelândia)	Investigar as práticas atuais de controle de infecção usadas nos centros de FC da Austrália e da Nova Zelândia (NZ).	- Utilizar precauções de contato (luvas e avental) durante a avaliação dos pacientes internados com FC, segundo infecção microbiológica respiratória; - Utilizar/estabelecer Barreiras físicas; - Realizar segregação de pessoas; - Realizar limpeza de consultórios de atendimento ambulatorial tanto entre pacientes quanto no final da sessão clínica; - Realizar limpeza diária de quartos de pacientes internados.
A8	Dinamarquês AA, 2021 (Ásia)	Conhecer os principais fatores de risco associados à exacerbação pulmonar e ao declínio da função pulmonar na fibrose cística.	- Monitorar os biomarcadores como PCR, Leucotrieno B4 e IL-6, Calprotectina, PCR e VEGF); - Monitorar Deficiências de carotenóides e vitamina E, folato e vitamina D; - Monitorar peso e altura; - Orientar a não exposição ao tabaco.
A9	Xue L, et al., 2022 (China)	Sintetizar o papel do Enfermeiro na Gestão de Distúrbios respiratórios em crianças	- Orientar sobre medicamentos, prevenção de alérgenos, como utilizar os dispositivos recomendados, como reagir aos sintomas e sinais de agravamento e onde e quando obter ajuda médica; - Fornece instruções de alta hospitalar com antecedência, pois os sintomas podem durar semanas após a alta; - Orientar na alta cuidados com aspiração nasal e métodos respiratórios corretos, observação do estado de

			saúde da criança; -Orientar sinais de alerta: aumento da frequência respiratória e/ou trabalho respiratório, evidenciado pelo uso de músculos acessórios, incapacidade de manter hidratação adequada (devem ser dadas orientações específicas com base na idade e peso do paciente sobre como quantos líquidos devem ser consumidos e quantas fraldas molhadas são adequadas por dia), febre recorrente e piora do aspecto geral; - Ensinar aos pais como medir a frequência respiratória enquanto o filho está dormindo e fornecer orientação sobre frequências anormais que mudarão com a idade, cianose, frequência cardíaca, perplexidade, sinais de perda de água (redução da produção de urina, ausência de lágrimas e membranas mucosas secas), dispnéia, dificuldade para respirar, falta de ar, desconforto pulmonar após 72 horas ou febre. - Orientar a tomar uma vacina anual contra a gripe, bem como uma vacina pneumocócica. - Oxigenioterapia; - Alta umidade - Adição de umidade ao ar inspirado; - Aumento da frequência da troca dos lençóis à medida que ficam úmidos; - Remover secreções, de acordo com a idade e/ou tamanho do tubo de traqueostomia, ou até ocorrer tosse ou engasgo; - Orientar Gargarejos salinos para alívio da dor de garganta. Recomendado para crianças com idade suficiente para compreender o conceito de gargarejo; - Realizar Lavagem salina das vias aéreas, seguida de aspiração com a criança em posição semi-vertical para evitar broncoaspiração; - Atentar para inchaço das vias aéreas pós-procedimento (broncoscopia) e queixas de dor de garganta.
A10	Williams CA, et al., 2022 (Reino Unido)	Produzir uma série de declarações baseadas em evidências e especialistas que resumem os benefícios atuais da atividade física e do exercício, recomendações para práticas futuras.	- Orientar exercício físico com intensidade progressiva; -Orientar treinamento resistido para melhora a força muscular; -Orientar hidratação, nutrição, intensidade e duração do exercício, com base na atividade específica; -Orientar exercício com bufo ou tosse melhora a eliminação do muco.

Fonte: Sousa CS, et al., 2024.

Constatou-se que os grandes centros de Fibrose Cística internacionais têm sido os responsáveis por publicar grande parte dos estudos nessa temática. No entanto, identificou-se uma lacuna no que se refere a cuidados específicos de enfermagem para essa clientela uma vez que os estudos estão mais focados nas áreas de fisioterapia, nutrição e área médica. Dos 10 artigos selecionados para a análise e síntese, oito deles (80%) estão indexados na Pubmed e dois (20%) na SCOPUS. Grande parte dos estudos se referem a revisões sistemáticas (30%) e consensos de especialistas (20%), seguido de guias de atualizações a partir de revisão da literatura e opinião de especialistas (20%), estudos descritivos (10%), estudo tipo survey (10%), revisão qualitativa com metassíntese (10%). Todos os estudos foram desenvolvidos fora do Brasil, o que ratifica a importância de realização de mais estudos nacionais com essa temática. Apenas um estudo (A7) teve seu foco na atuação da enfermagem, no entanto, nenhum estudo utilizou teorias de enfermagem para subsidiar sua prática. Da amostra final de estudos, identificou-se quatro estudos (40%) com nível I de evidência, dois estudos (20%) com nível V, apenas um (10%) estudo com nível VI e três (30%) com nível VII.

DISCUSSÃO

Os resultados permitiram a elaboração de um panorama das evidências sobre os principais cuidados que podem ser implementados pela enfermagem na assistência a crianças com FC. Ademais, indicam que a temática ainda é pouco explorada no contexto brasileiro, além do foco na enfermagem ainda ser incipiente, uma vez que os resultados demonstram cuidados gerais.

As ações realizadas concentram-se em aspectos da gestão do cuidado, orientações sobre alimentação, atividade física, frequência de avaliações, exames a serem realizados, terapias medicamentosas e não medicamentosas, identificação de sinais e sintomas de deterioração clínica, manejo da dor, estratégias de adesão ao tratamento, intervenções educativas, além das intervenções relacionadas aos impactos psicológicos e emocionais e de enfrentamento.

Após a análise dos dados foi possível identificar seis categorias temáticas relacionando-as ao trabalho do enfermeiro dentro da rede de atenção à saúde no cuidado às crianças com FC. São eles: Educação em Saúde, Coordenação do Cuidado, Apoio Espiritual e Emocional, cuidado domiciliar e primário, cuidado ambulatorial e cuidado hospitalar.

Quadro 4 – Cuidados de acordo com as categorias de análise.

Categorias	Estudos/cuidados
Educação em Saúde	<p>A1: Orientar e apoiar o cuidado domiciliar (terapia antibiótica intravenosa, nebulização, alimentação enteral e ventilação não invasiva; Fornecer orientações sobre FC em creches, escolas, locais de ensino superior e locais de trabalho; Educar sobre: administração de medicamentos; nutrição; ajuste da terapia de reposição enzimática; A2: Intervenções educativas de autogestão para resolver problemas, estabelecer metas; Abordagem educacional ou instrucional estruturada, por exemplo, aprendizagem baseada na web; orientar técnicas respiratórias, cuidados familiares como contagem de comprimidos, formulários de autorrelato, diários, monitoramento eletrônico, histórico de recarga de prescrições; auto-imagem corporal; A4: Orientar sobre os riscos/benefícios do tratamento domiciliar, possibilidade de internação ou internação imediata; Aumento da frequência do uso das técnicas de desobstrução das vias aéreas, drenagem postural, pressão expiratória positiva (PEP), tosse bufante e oscilação da parede torácica de alta frequência quando percebido sinais de Exacerbação Pulmonar Aguda; Orientar a utilização de um sistema de recompensa, como o tempo de tela para facilitar a adesão das crianças; Orientar o uso do protetor solar e cobrir-se durante a exposição solar principalmente quando em antibioticoterapia; Orientar possível aparecimento de tendinite e a ruptura do tendão que são riscos graves tanto para a ciprofloxacina quanto para a levofloxacina; A6: Explicar o propósito das visitas clínicas regulares; educar os pais/responsáveis sobre quais sintomas ficar atento e quando procurar ajuda profissional; orientar o estilo de vida saudável; Orientar os pais a buscar por aconselhamento genético para apoiar futuras decisões reprodutivas; Orientar que o teste do suor deve ser repetido aos seis meses e aos dois anos de idade e a Cultura respiratória quando clinicamente indicado (aumento persistente ou produtivo tosse); A9: Orientar sobre medicamentos, prevenção de alérgenos, como utilizar os dispositivos recomendados, como reagir aos sintomas e sinais de agravamento e onde e quando obter ajuda médica; instruções de alta hospitalar com antecedência; cuidados com aspiração nasal e métodos respiratórios corretos, observação do estado de saúde da criança; Orientar sinais de alerta; Ensinar aos pais como medir a frequência respiratória; Orientar a tomar uma vacina anual contra a gripe, bem como uma vacina pneumocócica; Orientar Gargarejos salinos para alívio da dor de garganta; A10: Orientação sobre exercício físico com intensidade progressiva; treinamento resistido para melhorar a força muscular; hidratação, nutrição, intensidade e duração do exercício, com base na atividade específica; exercício da tosse para melhora a eliminação do muco.</p>
Coordenação do Cuidado	<p>A1: Ser elo entre o paciente, a família, cuidados primários, o Enfermeiro Especialista Clínico em FC; A2: Encaminhar para fisioterapia respiratória; encaminhar ao nutricionista para regulação de enzimas pancreáticas; A4: Investigar histórico de múltiplos episódios de falha na terapia ambulatorial, colonização com <i>Pseudomonas aeruginosa</i>, VEF1, 75% do previsto e/ou ABPA concomitante; Estabelecer 14 dias de terapia domiciliar; Coletar trimestralmente culturas de escarro expectorado, ou esfregaços de garganta; A5: Criar um espaço seguro para o questionamento espiritual geral e quando confrontadas com experiências estressantes; A6: Prevenir infecções cruzadas durante todas as consultas hospitalares; Realizar acompanhamento ambulatorial anual se bebê estável; Orientar que o teste do suor deve ser repetido aos seis meses e aos dois anos de idade; Orientar a realização de Cultura respiratória se clinicamente indicado; A7: Estabelecer precauções de contato (luvas e avental) durante a avaliação dos pacientes internados com FC, segundo infecção microbiológica respiratória; Utilizar/estabelecer Barreiras físicas; Realizar segregação de pessoas; Realizar limpeza de consultórios de atendimento ambulatorial tanto entre pacientes quanto no final da sessão clínica; Realizar limpeza diária de quartos de pacientes internados.</p>
Apoio Espiritual e Emocional	<p>A1: Realizar apoio psicossocial, em momentos como: notificação de resultado de triagem e diagnóstico; primeira internação hospitalar; primeiro curso de antibióticos intravenosos; um segundo diagnóstico (por exemplo, diabetes relacionado à FC). A2: Planejar mudanças de estilo de vida; Orientar sobre imagem corporal. A3: Descanso e relaxamento; Intervenções psicológicas (distração, relaxamento, atenção plena e aconselhamento). A5: Abordar a compreensão de</p>

Categorias	Estudos/cuidados
	questões existenciais sobre identidade, significado e temas como o sofrimento, mas também a esperança e a alegria; realizar considerações e atitudes baseadas em valores, como: as coisas mais importantes para cada pessoa, família, ética e moral, considerações e fundamentos religiosos, como fé, crenças e práticas religiosas. A6: Comunicar-se de forma clara e consistente com os pais;
Cuidado domiciliar	A2: Orientar Cuidados familiares como contagem de comprimidos, formulários de autorrelato, diários, monitoramento eletrônico, histórico de recarga de prescrições; A4: Orientar o uso do protetor solar e cobrir-se durante a exposição solar principalmente quando em antibioticoterapia. A6: Buscar avaliação profissional se houver preocupação clínica (perda persistente fezes ou falta de crescimento); A9: Gargarejos salinos para alívio da dor de garganta. Realizar Lavagem salina das vias aéreas.
Cuidado ambulatorial	A1: Ser elo entre o paciente, a família, cuidados primários, o Enfermeiro Especialista Clínico em FC; A3: Massagem; acupuntura; osteopatia e agentes homeopáticos; Intervenções psicológicas (distração, relaxamento, atenção plena e aconselhamento); A4: Coletar trimestralmente culturas de escarro expectorado, ou esfregaços de garganta em pacientes incapazes de expectorar; A6: Realizar acompanhamento ambulatorial anual se a família se sentir confiante e o bebê não apresentar perda de peso; teste do suor deve ser repetido aos seis meses e aos dois anos de idade; A8: Monitorar biomarcadores como PCR, Leucotrieno B4 e IL-6. Calprotectina, PCR e VEGF); monitorar deficiências de carotenóides e vitamina E, folato e vitamina D; Monitorar peso e altura; A9: Atentar para inchaço das vias aéreas pós-procedimento (broncoscopia) e queixas de dor de garganta.
Cuidado hospitalar	A2: Administrar medicação nebulizada e terapia antibiótica em caso de infecção respiratória; monitorar sinais e sintomas; monitorar a ingestão de calorias; A3: Administrar analgésicos; A4: Administrar terapia antimicrobiana endovenosa; Monitorar estertores no exame físico, aumento de tosse, aumento de expectoração e declínio no percentil de peso; Monitorar alteração pulmonar; Monitorar sinais sistêmicos como febre, fadiga, apetite e faltas à escola/trabalho e sinais pulmonares, incluindo alterações na congestão torácica, tosse, dispneia e/ou hemoptise; aumento da frequência do uso das técnicas de desobstrução das vias aéreas (incluem palmas e percussão torácica), drenagem postural, pressão expiratória positiva (PEP), PEP oscilante, tosse bufante e oscilação da parede torácica de alta frequência quando percebido sinais de Exarcebação Pulmonar Aguda; Implementar Terapias inalatórias conforme prescrição médica: (1) terapia broncodilatadora, (2) solução salina hipertônica (HTS),(3) dornase alfa para muco fino, (4) desobstrução das vias aéreas e tosse bufante e (5) antibióticos inalados conforme necessário para tratar a colonização bacteriana. Dornase alfa é frequentemente administrada pela manhã para reduzir o risco de tosse noturna e até 30 minutos antes da desobstrução das vias aéreas. Os antibióticos inalados são administrados após a sessão de técnicas de desobstrução das vias aéreas; A9: Oxigenioterapia; Alta umidade - Adição de umidade ao ar inspirado; Aumento da frequência da troca dos lençóis à medida que ficam úmidos; remover secreções, de acordo com a idade e/ou tamanho do tubo de traqueostomia, ou até ocorrer tosse ou engasgo; Realizar Lavagem salina das vias aéreas, seguida de aspiração com a criança em posição vertical para evitar broncoaspiração; Atentar para inchaço das vias aéreas pós-procedimento (broncoscopia) e queixas de dor de garganta.

Fonte: Sousa CS, et al., 2024.

Identificou-se que nos cuidados descritos não foram citados a Triagem Neonatal, no entanto, a assistência de enfermagem no contexto da FC tem seu início ainda antes do diagnóstico, uma vez que nessa triagem neonatal, o enfermeiro desempenha diversas atividades, como: orientação e esclarecimentos sobre técnica de coleta do teste do pezinho; comunicação dentro da rede de atenção à saúde quanto a erros de execução da técnica; educação em saúde para famílias e educação permanente e continuada para equipes; preenchimento adequado dos impressos da triagem; acolhimento; promoção da saúde; orientação no pré-natal sobre as doenças diagnosticadas na triagem neonatal, dentre elas a FC (SANTOS LCA et al.,2023). E todas essas ações repercutem no prognóstico, aceitação e qualidade de vida dessas crianças.

No Brasil há um Programa de saúde pública bem estabelecido para rastreamento de doenças genéticas, dentre elas a FC. Esse cuidado tem sido cada vez mais aprimorado e para isso, em 2021 foi sancionada a lei nº 14.154 com vistas a ampliar o número de doenças rastreadas pela triagem Neonatal, visando detectar precocemente cerca de 50 doenças de forma gratuita pelo Sistema Único de Saúde (BRASIL, 2021).

Nesse sentido, identifica-se um descompasso e despadrão em relação a forma como é conduzida a Triagem Neonatal no restante do mundo. Um estudo que comparou a implementação da Triagem neonatal no Brasil e demais continentes revelou que enquanto o Brasil tem políticas públicas com apoio governamental e um rastreamento de diversas patologias genéticas, os demais continentes contam com um rastreamento de menos

doenças não sendo totalmente custeada pelo governo. Isso se dá pela alta miscigenação do Brasil e consequente maior risco em desenvolvimento de doenças genéticas na população (OLIVEIRA BC et al., 2022).

A África tem sua Triagem Neonatal mais voltada para Doenças Falciformes em virtude de grande incidência no continente. Já na Europa, prevalece a investigação por doenças genéticas própria da região, dentre elas a FC, esta triagem ocorre de maneira voluntária em grande parte dos estados.

Já a Ásia conta com uma variedade de formas de rastreio devido a realidade discrepante dos países que a compõe, em alguns deles custeados pelo sistema de saúde, dentre rastreios descritos estão: erros inatos do metabolismo hemoglobinopatias e enzimopatias, distúrbios de armazenamento lisossomal, doença de Pompe doença de imunodeficiência combinada grave (OLIVEIRA BC et al., 2022).

Outro foco de cuidados que é implementado pela enfermagem é a amamentação. O manejo dessa prática também não esteve contemplado nos resultados da revisão, talvez por ser considerado como uma intervenção da nutrição. No entanto, não há discussão na literatura sobre essa prática para essas pessoas.

Já a intervenção tomada de decisão partilhada surgiu entre os artigos do estudo, no entanto, a revisão sistemática que objetivou investigar a eficácia de intervenções que promovam a participação nesse tipo de prática não contemplou nenhum estudo, além de indicar em suas implicações para prática a potencialidade problemática da intervenção devido a heterogeneidade da clientela considerada. (MALONE H, 2019). Logo, os estudos não trouxeram evidências para que essa intervenção seja incluída nesta revisão para construção do algoritmo.

O manejo da FC ainda é um desafio, especialmente no Brasil, uma vez que as diferentes realidades dentro de um país continental trazem consigo inúmeras dificuldades. A falta de padronização da assistência é um impasse, isso pode ser influenciado pela diversidade do país, como também a diversidade cultural, recursos financeiros limitados e variação das políticas públicas de saúde dentro do território nacional, dimensionamento insuficiente de profissionais, alta rotatividade dos profissionais. Diante disso, a falta de recursos adequados leva a uma fragmentação do cuidado a crianças com FC, bem como uma assistência não padronizada e pouco resolutive (PROCIANOY EFA et al., 2023).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A investigação permitiu analisar os cuidados prestados às crianças com FC, estes concentraram-se em aspectos da gestão do cuidado, orientações sobre alimentação, atividade física, frequência de avaliações, exames a serem realizados, terapias medicamentosas e não medicamentosas, identificação de sinais e sintomas de deterioração clínica, manejo da dor, estratégias de adesão ao tratamento, intervenções educativas, além das intervenções relacionadas aos impactos psicológicos e emocionais e de enfrentamento. Apenas um estudo teve seu foco na enfermagem, porém, não houve utilização de teorias de enfermagem para subsidiar a prática assistencial. Assim, ainda existe uma lacuna na literatura tanto nacional como internacionalmente em como a enfermagem tem assistido essas pessoas e organizado seu trabalho, sendo essa lacuna ainda maior no âmbito brasileiro.

REFERÊNCIAS

1. BARBENA J, et al. Updated guidance on the management of children with cystic fibrosis transmembrane conductance regulator-related metabolic syndrome/cystic fibrosis screen positive, inconclusive diagnosis (CRMS/CFSPID). *Journal of Cystic Fibrosis*, 2021; 20(5): 810-819.
2. BAKKER AD, et al. A Espiritualidade de Crianças com Condições Crônicas: uma metassíntese qualitativa. *Journal of Pediatric Nursing*, 2018; 43(1): 106-113.
3. BRASIL. CONSELHO FEDERAL DE ENFERMAGEM. Resolução COFEN nº 564/2017. Aprova novo Código de Ética dos Profissionais de Enfermagem. Disponível em: http://www.cofen.gov.br/resolucao-cofen-no-5642017_59145.html. Acessado em: 08 jan. 2024.

4. BRASIL. LEI Nº 14.154. Altera a Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990. Disponível em: <https://legis.senado.leg.br/norma/34012681#:~:text=Alterar%20a%20Lei%20n%C2%BA%208.069,pezhinh o%3B%20e%20d%C3%A1%20outras%20provid%C3%AAsncias>. Acessado em: 08 jan. 2024.
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. Resolução no 510, de 7 de abril de 2016. Trata sobre as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa em ciências humanas e sociais. Disponível em: <https://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2016/Reso510.pdf>. Acessado em: 06 jan. 2024.
6. BRASIL. Portaria conjunta nº 08, de 15 de agosto de 2017. Disponível em: <http://www.cosemsrn.org.br/wp-content/uploads/2017/09/portconj8.pdf>. Acessado em: 06 jan. 2024.
7. CABIZUCA M, et al. Os pacientes invisíveis: transtorno de estresse pós-traumático em pais de pacientes com fibrose cística. *Revista de Psiquiatria Clínica*, 2010; 37(1): 6-11.
8. CARVALHO MRF. Algoritmo e aplicativo para prevenção e tratamento de lesão por pressão. Dissertação de Mestrado (Mestrado em Ciências Aplicadas à Saúde) - Faculdade de Enfermagem da Fundação de Ensino Superior do Vale do Sapucaí, Pouso Alegre, 2016, 92.
9. CONWAY S, et al. Framework for the cystic fibrosis center. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2014; 13(1): 3-22.
10. DANTAS HLL, et al. Como elaborar uma revisão integrativa: sistematização do método científico. *Revista Científica de Enfermagem*, 2022; 12(37): 334-345.
11. DINAMARQUÊS AA, et al. Fatores de risco que levam à exacerbação pulmonar em pacientes com fibrose cística: uma revisão sistemática. *Jornal da Associação Médica do Paquistão*, 2021; 9(1): 2217-2223.
12. GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA (GBEFC). 2019. Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) - Relatório Anual de 2019. Disponível em: <http://portalgbefc.org.br/site/pagina.php?idpai=128&id=15>. Acessado em: 06 jan. 2024.
13. HAAG A e FATUCH MOC. Fibrose cística no Brasil: expectativa de vida e seus desafios. *Brazilian Journal of Development*, 2021; 7(6): 60094-60100.
14. KRUEL AG. Criança com fibrose cística: percebendo seu corpo no cotidiano por meio da fotografia. Dissertação de Mestrado (Mestrado em Enfermagem) - Escola de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2013, 56.
15. LEE AL, et al. Pain and its clinical associations in individuals with COPD: a systematic review. *Chest*, 2015; 147(5): 1246-1258.
16. LOPES ADS, et al. Vivência da doença crônica na infância: percepção da família. *Enfermagem em Foco*, 2021; 12(6): 1119-1124.
17. MALONE H, et al. Intervenções para promover a participação na tomada de decisões compartilhadas de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Cochrane Database System Review*, 2019; 5(5): cd012578.
18. MENDES KS, et al. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto & Contexto*, 2008; 17(4): 758-764.
19. MINAYO MC. Amostragem e saturação em pesquisa qualitativa: consensos e controvérsias. *Revista Pesquisa Qualitativa*, 2017; 5(7): 1-12.
20. MUIRHEAD CA, et al. One center's guide to outpatient management of pediatric cystic fibrosis acute pulmonary exacerbation. *Clinical Medical Insights Pediatric*, 2016; 12(10): 57-65.
21. OLIVEIRA BC, et al. Triagem Neonatal: um estudo comparativo entre o Brasil e os principais países da Ásia, África e Europa. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Enfermagem) - Escola de Enfermagem do Centro de Ensino Unificado do Distrito Federal, Distrito Federal, 2022; 49.
22. PAGE MJ, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*; 372(71): 1.
23. PROCIANOY EFA, et al. Patient care in cystic fibrosis centers: a real-world analysis in Brazil. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 2023; 49(1): 20220306.
24. SANTOS LCA, et al. O Enfermeiro na triagem neonatal. *Revista Pró-UniverSUS*, 2023; 14(1): 62-66.
25. SAVAGE E, et al. Educação de autogestão para fibrose cística. *Cochrane Database System Review*, 2014; 9: cd007641.
26. STOCKWELL RE, et al. Práticas atuais de controle de infecção usadas em centros de Fibrose cística na Austrália e na Nova Zelândia. *BMC Pulmonary Medicine*, 2020; 20(16): 2-8.

27. TAVARES KO, et al. Dificuldades de mães de pessoas com fibrose cística. *Texto & Contexto*, 2014; 23(2): 294-300.
28. URSI ES e GAVÃO CM. Prevenção de lesões de pele no perioperatório: revisão integrativa da literatura. *Revista Latino-americana de Enfermagem*, 2006; 14(1): 124-131.
29. WHITTEMORE R e KNAFL K. The integrative review: updated methodology. *Journal of Advanced Nursing*, 2005; 52(5): 546-553.
30. WILLIAMS CA, et al. A declaração Exeter Activity Unlimited sobre atividade física e exercício para fibrose cística: metodologia e resultados de um consenso internacional, multidisciplinar e baseado em evidências. *Doença Respiratória Crônica*, 2022; 19(1): 14799731221121670.
31. XUE L, et al. The Role of Nurses in the Management of Respiratory Disorders in Children. *Alternative Therapies in Health and medicine*, 2022; 28(1): 65-71.