

Análise das Necessidades de Saúde dos Pacientes com Fibrose Cística no Brasil

Analysis of the Health Needs of Patients with Cystic Fibrosis in Brazil

Ignas Jocionis¹

ORCID: 0009-0000-9266-1874

João José Batista de Campos¹

ORCID: 0000-0001-7992-6276

Roberto de Queiroz Padilha¹

ORCID: 0000-0001-8753-1151

¹ Centro Universitário de Jaguariúna – UniFAJ, Jaguariúna-SP, Brasil

Autor correspondente: Ignas Jocionis - Centro Universitário de Jaguariúna – UniFAJ. Rod. Adhemar Pereira de Barros, Km 127. CEP: 13918-110, Jaguariúna-SP, Brasil. Email: ignas@jocionis.com.br. Contato: (19) 99859-0440

RESUMO

Introdução: a Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva com acometimento multissistêmico, caracterizada pela disfunção da proteína CFTR. A FC tem mobilizado pacientes e familiares a constituírem associações de apoio em diversos países. **Objetivos:** identificar necessidades de saúde e avaliar o nível de conhecimento dos pacientes com FC, seus familiares e profissionais de saúde sobre a doença. **Metodologia:** estudo transversal descritivo com amostra de 242 indivíduos. Foram aplicados dois questionários estruturados, cujos dados foram analisados e as necessidades de saúde identificadas foram classificadas nas dimensões biológica, subjetiva, socioeconômica, cultural e ambiental. **Resultados:** os pacientes e seus familiares possuem um nível de conhecimento relativamente alto sobre a doença, enquanto profissionais de saúde não médicos apresentam lacunas significativas. **Conclusão:** as lacunas de conhecimento identificadas foram abordadas através de sugestões de ações de educação em saúde e políticas públicas, contribuindo para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes com FC.

Palavras-chave: Pneumologia; Fibrose Cística; Avaliação das Necessidades.

ABSTRACT

Introduction: Cystic Fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease with multisystem involvement, characterized by the dysfunction of the CFTR protein. CF has mobilized patients and their families to form support associations in several countries. **Objectives:** to identify health needs and assess the level of knowledge of patients with CF, their families, and healthcare professionals about the disease. **Methodology:** descriptive cross-sectional study with a sample of 242 individuals. Two structured questionnaires were applied, the data of which were analyzed, and the identified health needs were classified into biological, subjective, socioeconomic, cultural, and environmental dimensions. **Results:** patients and their families have a relatively high level of knowledge about the disease, while non-medical healthcare professionals show significant knowledge gaps. **Conclusion:** the identified knowledge gaps were addressed through suggestions for health education actions and public policies, contributing to the improvement of the quality of life of patients with CF.

Keywords: Pulmonary Medicine; Cystic Fibrosis; Needs Assessment.

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) ou Mucoviscidose é uma doença genética autossômica recessiva com acometimento multissistêmico, afetando principalmente os sistemas respiratório, digestório, reprodutor e as glândulas sudoríparas. Trata-se de uma doença complexa e progressiva, caracterizada pela disfunção do gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), resultando em secreções espessas e viscosas em diversos sistemas e órgãos do corpo humano¹.

Estima-se que existam 105.000 pacientes com FC no mundo, sendo a incidência e prevalência da doença no Brasil extremamente variável, conforme a região geográfica e o grau de miscigenação populacional². O rastreamento obrigatório da FC pelo teste de triagem neonatal, com dosagem do tripsinogênio imunorreativo, e a utilização dos novos medicamentos moduladores do CFTR vêm ampliando esses dados³.

Nas últimas décadas, o gene da FC foi identificado, clonado e sequenciado, mudando drasticamente o prognóstico dessa doença. A expectativa de vida dos pacientes com FC nos Estados Unidos é de aproximadamente 47,4 anos, de acordo com o Relatório de Registro da *Cystic Fibrosis Foundation* 2018. Sabe-se, no entanto, que esses números não levam em conta o impacto potencial de novas drogas moduladoras do CFTR, que estão relacionadas com o aumento expressivo da qualidade de vida dos pacientes⁴.

Considerada uma das mais importantes doenças hereditárias, a FC tem mobilizado pacientes e familiares a constituírem associações de apoio em diversos países na última década. Dessa forma, a família é considerada uma rede de apoio fundamental ao tratamento e bem-estar dos pacientes com FC. O núcleo familiar, constituído por indivíduos com vínculos biológicos ou não, possui uma função vital nas dimensões biológica, psicológica, cultural e social⁵.

Não obstante, os cuidadores de indivíduos com doenças crônicas também demonstram um desgaste psicoemocional significativo em razão do elevado número de atividades realizadas diariamente e tempo gasto nessas atividades. Dessa forma, considera-se que a comunicação e o conhecimento científico se tornaram elementos de suma importância entre os envolvidos nos cuidados dos pacientes crônicos⁶.

Nesse contexto, conclui-se que os profissionais de saúde, atuantes na assistência direta a FC, constituem o primeiro e principal ponto de contato entre a doença, os

pacientes e seus familiares. O vínculo de confiança estabelecido entre as partes e o conhecimento transmitido nesse primeiro contato influencia diretamente não só a adesão ao tratamento, como também a regularidade da sua aplicação e, conseqüentemente, a qualidade e a expectativa de vida de todos os pacientes¹.

Frente a esses aspectos, foram aplicados questionários para os pacientes, familiares e profissionais de saúde visando avaliar o nível de conhecimento destes em relação à FC. Desta forma, foram identificadas importantes lacunas de conhecimento que foram exploradas por meio deste estudo científico de forma assertiva, visando disseminar o conhecimento para sanar as dúvidas existentes sobre o tema, contribuindo para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes com FC.

O objetivo deste trabalho foi identificar as necessidades de saúde dos pacientes com FC e seus familiares no Brasil, por meio da avaliação dos níveis de conhecimento das partes envolvidas e da revisão de literatura existente sobre o tema, publicada nos últimos cinco anos na América Latina.

MÉTODOS

Este estudo transversal descritivo visou identificar e analisar a relação existente entre as necessidades de saúde dos pacientes com FC e o nível de conhecimento destes e dos profissionais de saúde sobre a doença. Para caracterizar esse cenário, foi delimitada uma amostra de 242 indivíduos, correspondendo a aproximadamente 10% do total de indivíduos com FC cadastrados na região sudeste, segundo os dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística⁶.

Para a avaliação do nível de conhecimento sobre a doença foram criados dois questionários utilizando a ferramenta Google[®] Formulários. O “Questionário 1” contendo oito questões de múltipla escolha e uma questão dissertativa foi destinado aos pacientes com FC e seus familiares e o “Questionário 2” contendo quatro questões de múltipla escolha foi destinado aos profissionais de saúde.

O “Questionário 1” foi respondido por 214 indivíduos brasileiros. Do total de participantes, 16% são pacientes com FC, 73% são familiares e 11% são amigos ou pessoas próximas aos fibrocísticos. Este instrumento abordou a definição da FC, os sinais e sintomas da doença, o diagnóstico, os pilares de tratamento, os cuidados necessários em relação aos aspectos psicológicos e sociais do indivíduo com FC e os desafios enfrentados no manejo diário dessa condição.

No mesmo sentido, o “Questionário 2” foi respondido por 28 indivíduos brasileiros. Do total de participantes, 25% são médicos e 75% são profissionais de saúde não médicos, como fisioterapeutas, nutricionistas e psicólogos. A discrepância na composição da amostra reflete uma resistência ou dificuldade que médicos(as) enfrentam para a participação em pesquisas científicas com esta temática e características.

Os mesmos temas foram abordados pelo “Questionário 2”, com exceção dos desafios no manejo diário da doença. Não obstante, utilizou-se uma linguagem técnica e conceitos e evidências científicas validados pelo “Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística (PCDT)”, desenvolvido pelo Ministério da Saúde.

Os questionários foram enviados para todas as associações de apoio a FC do Brasil. Cada associação se comprometeu a compartilhá-los com seus membros e parceiros, utilizando como critérios de inclusão todos os pacientes com FC e seus familiares e todos os profissionais de saúde prescritores e atuantes na assistência direta à FC. Como critério de exclusão, definiu-se indivíduos sem relação alguma com a doença.

Não foi possível quantificar para quantos participantes foram enviados os questionários. Todos os participantes foram orientados que os questionários possuíam finalidade exclusivamente acadêmica e todas as informações inseridas seriam sigilosas, e não comercializadas sob nenhuma finalidade. Nenhuma forma de incentivo ou pagamento em pecúnia foi oferecida pela participação neste estudo.

Métodos de Análise dos Dados

Cada questão do tipo múltipla escolha continha cinco alternativas (A, B, C, D e E), sendo quatro alternativas corretas e uma incorreta. Além disso, foi permitido que o entrevistado marcasse mais de uma alternativa por questão. Nesta lógica avaliativa, cada alternativa correta assinalada representava o domínio de 25% sobre o tema avaliado.

Avançando na avaliação de conhecimento e realizando uma somatória simples, estabeleceu-se que entre 0,00% e 25,00% de domínio sobre o tema, atribuiu-se o nível de conhecimento “ruim”, entre 25,01% e 50,00% atribuiu-se o nível de conhecimento “regular”, entre 50,01% e 75,00% o nível de conhecimento “bom” e acima de 75,01% o nível de conhecimento “excelente”.

Na sequência, ao final da etapa de coleta de dados, foram obtidos os resultados da pesquisa: uma série de gráficos gerados através da ferramenta Google[®] Formulários contendo os resultados estatísticos dos questionários aplicados e 67 depoimentos, no formato de texto, sobre os desafios enfrentados pelos pacientes e seus familiares no manejo da FC.

A série de gráficos gerados através do Google[®] Formulários mostrou o número de marcações em cada alternativa e a porcentagem de marcações em relação ao total de respostas. Considerando que cada alternativa representa um aspecto distinto sobre a FC, foi possível identificar os assuntos com uma baixa porcentagem de marcações e estes foram entendidos como as fragilidades educacionais dos entrevistados e, conseqüentemente, as suas necessidades de saúde.

Utilizando a teoria da Análise de Discurso (AD), desenvolvida por Michel Pêcheux na década de 1960, todos os depoimentos dos pacientes com FC e seus familiares foram analisados. Nessa análise, os depoimentos refletem as opiniões, crenças, valores, representações e vivências dos participantes no que se refere ao enfrentamento da doença, e são capazes de construir novos conhecimentos para contemplar as exigências do método científico⁹.

Trechos dos depoimentos foram inseridos ao longo deste estudo, preservando a identidade e a privacidade de todos os entrevistados. Os participantes foram identificados por um número, de acordo com a ordem de participação na pesquisa. Na sequência, foi inserida a letra “P”, representando a pergunta do questionário que foi respondida, e o número da questão, na ordem em que foram exibidas no questionário.

Por fim, todas as necessidades de saúde identificadas foram categorizadas de acordo com os focos de saúde segundo os ciclos de vida, modelo defendido por Lima e Gomes (2020)⁷, considerando as dimensões biológica, subjetiva, socioeconômica, cultural e ambiental.

Nesse modelo, as necessidades de saúde dos indivíduos são classificadas nos focos de nutrição e excreção, respiração, proteção e segurança, autonomia, interação social, autopercepção, perfil de saúde-doença e atenção à saúde. Essas categorias resumem todos os aspectos essenciais que interagem com a saúde do ser humano ao longo do seu ciclo de vida.

Cabe destacar que este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CAAE 53923521.8.0000.0191), e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi apresentado aos participantes no ato da sua participação.

RESULTADOS

As terapias recomendadas para o tratamento da FC - apesar de sua comprovada eficácia na sobrevida - causam uma sobrecarga ao paciente, seus cuidadores e familiares, interferindo na qualidade de vida dos envolvidos e dificultando a adesão ao tratamento devido à complexidade dos regimes terapêuticos. Estratégias para vencer essas barreiras devem ser implementadas pelos profissionais de saúde dos centros de referência em FC⁸.

Dentre as principais estratégias utilizadas, a comunicação e o acompanhamento psicossocial possuem um papel fundamental na identificação dos desafios e necessidades de saúde de cada núcleo familiar. Considerando essa identificação, a equipe multiprofissional pode atuar diretamente com a produção de cuidados singulares para cada um dos pacientes, aumentando a adesão ao tratamento e trazendo benefícios clínicos expressivos¹¹⁻¹⁷.

A seguir são apresentados os resultados da pesquisa. Em cada tabela foi destacado o tema e as lacunas de conhecimento observadas, com base na análise da quantidade de respostas em cada alternativa, conforme detalhado na metodologia da pesquisa.

Questionário 1 - Pacientes com FC e familiares

Como descrito, em cada questão foi abordado um tema fundamental dentro do universo da FC. A primeira questão refere-se aos conceitos fundamentais e quais são as características básicas, como nomenclaturas, formas de transmissão, características epidemiológicas e genéticas.

Analizando cada alternativa, percebe-se que o nível de conhecimento dos pacientes e de seus familiares sobre a prevalência da FC nas populações caucasianas é regular, obtendo 104 marcações (48,6%). Nota-se um excelente nível de conhecimento sobre características hereditárias, autossômicas e recessivas da FC, com 170 marcações (79,4%).

As nomenclaturas da doença, com 197 marcações (92,1%), os aspectos básicos referentes ao diagnóstico e cura, com 207 marcações (96,7%), e as características básicas de progressão e transmissão da FC com 179 marcações (83,6%), também evidenciam um excelente nível de conhecimento dos entrevistados sobre esses temas.

A segunda questão aborda a triagem neonatal, as diretrizes de diagnóstico da FC, os exames laboratoriais utilizados para confirmação diagnóstica e suas características básicas. Percebe-se que o nível de conhecimento dos entrevistados sobre os temas acima descritos é bom ou excelente, já que todas as alternativas receberam mais de 153 marcações (71,5%).

A terceira questão abordou os principais sinais e sintomas da FC. Considerando esses aspectos, o nível de conhecimento dos entrevistados sobre os distúrbios hidroeletrólíticos - 185 marcações (86,4%) - e as manifestações clínicas no sistema digestório - 180 marcações (84,1%) - e respiratório - 209 marcações (97,7%) - é excelente. Não obstante, o nível de conhecimento sobre as manifestações da FC na puberdade e infertilidade é regular, recebendo apenas 88 marcações (41,1%). Esse aspecto configura-se como uma lacuna de conhecimento que precisa ser explorada por meio de ações de educação em saúde.

A quarta questão abordou os pilares de tratamento da FC, considerando as estratégias terapêuticas medicamentosas e não medicamentosas. Nesse sentido, o nível de conhecimento dos participantes sobre as necessidades de regularidade do tratamento, acompanhamento do paciente nos centros de referência, fisioterapia respiratória, terapia nutricional e vigilância em relação às infecções respiratórias de repetição é excelente, com mais de 187 marcações (87,4%) em cada alternativa. Conclui-se que esse tema é de grande importância, já que está intimamente relacionado com a qualidade e expectativa de vida dos pacientes com FC.

A quinta questão abordou os aspectos nutricionais e alimentares dos pacientes com FC. O nível de conhecimento dos entrevistados sobre a necessidade de uma dieta hiperproteica e hipercalórica - 185 marcações (86,4%) - da terapia de reposição enzimática pancreática - 197 marcações (92,1%) - da suplementação vitamínica - 184 marcações (86%) - e dos cuidados com ingestão hídrica e reposição de eletrólitos - 168

marcações (78,5%) - é excelente. Assim como na questão anterior, esse é o reflexo da importância do tema para os pacientes com Fibrose Cística e seus familiares.

A sexta questão abordou a prática regular de atividades físicas e seu impacto na saúde dos pacientes com FC. Sobre a necessidade dos fibrocísticos em realizar de 20 a 30 minutos de atividades físicas de impacto – como saltar, pular ou nadar - no mínimo três vezes por semana, o conhecimento é excelente, obtendo mais de 169 marcações (79%) em cada alternativa sobre o tema.

A sétima questão abordou não apenas os aspectos básicos das manifestações clínicas pulmonares na FC, como também algumas questões sobre a microbiota pulmonar e as infecções respiratórias de repetição. O conhecimento dos entrevistados sobre os conceitos básicos desses temas é excelente, obtendo mais de 157 marcações (73,4%) em cada alternativa. Essa é uma das bases da FC, um dos pilares mais discutidos tanto no meio acadêmico, como entre os profissionais de saúde, pacientes com FC e familiares.

A oitava questão abordou os cuidados necessários em relação aos aspectos psicológicos e sociais do indivíduo com FC e o conhecimento dos entrevistados sobre o tema também é excelente, com mais de 156 marcações (72,9%) em cada alternativa.

Questionário 2 - Profissionais de saúde

A primeira questão abordou os sinais e sintomas mais frequentes, sugestivos para o diagnóstico de FC. O nível de conhecimento dos entrevistados sobre as manifestações clínicas no sistema respiratório e digestório é excelente e bom em relação aos impactos da FC sobre o metabolismo, o equilíbrio hidroeletrolítico, a hepatopatia crônica e os distúrbios pancreáticos. Apenas dois entrevistados (7,10%) assinalaram uma alternativa incorreta que não refletia os sinais e sintomas clássicos da FC.

A segunda questão abordou o protocolo de diagnóstico da FC. Constatou-se que 17,8% dos profissionais da saúde desconhecem ou possuem dúvidas sobre o processo diagnóstico da doença e 67,9% dos entrevistados reconhecem a importância do sequenciamento genético para a correta identificação das mutações presentes em cada paciente. Logo, esse tema pode ser considerado uma necessidade de aprendizagem, sendo necessária uma abordagem assertiva para o conhecimento do tema.

A terceira questão abordou os tratamentos indicados para a melhoria da qualidade de vida do paciente com FC, após a confirmação diagnóstica. Nesse sentido, 32,1% dos entrevistados desconhecem ou possuem dúvidas sobre a microbiota pulmonar e as práticas de autocuidado necessárias para a prevenção das infecções pulmonares de repetição. O conhecimento sobre os organismos patógenos que mais afetam os pacientes com FC é fundamental para o diagnóstico, tratamento e prognóstico da doença nos fibrocísticos.

A quarta questão abordou a prevalência da FC e suas características epidemiológicas no Brasil e no mundo. Com exceção do conhecimento sobre a incidência da doença no Brasil, o nível de conhecimento dos entrevistados sobre os demais aspectos considerados nessa questão é ruim ou regular. Esse tema também se configura com uma necessidade de aprendizagem importante que precisa ser discutida entre os profissionais da saúde.

Necessidades de saúde dos pacientes com FC

A Tabela 1 representa os dados considerando 105 necessidades de saúde identificadas e categorizadas nos principais focos de saúde. As principais necessidades de saúde dos pacientes com FC e seus familiares estão relacionadas, principalmente, com os focos de proteção e segurança (31,40%), atenção à saúde (28,60%) e nutrição e excreção (22,85%). Outras necessidades de saúde menos expressivas, mas não menos importantes, estão relacionadas com os focos de respiração (10,50%), interação social (5,70%) e perfil de saúde-doença (0,95%).

Tabela 1 - Classificação das necessidades de saúde dos pacientes com FC. Jaguariúna, SP, Brasil, 2021.

FOCOS DE SAÚDE	NECESSIDADES	PORCENTAGEM
Nutrição e Excreção	24	22,85%
Respiração	11	10,50%
Proteção Segurança	33	31,40%
Autonomia	0	0,00%
Interação Social	6	5,70%
Autopercepção	0	0,00%
Perfil Saúde-Doença	1	0,95%
Atenção à Saúde	30	28,60%
NECESSIDADES DE SAÚDE	105	100%

Destaca-se, nesse contexto, que as dimensões relacionadas à autonomia e autopercepção não são compreendidas como necessidades de saúde pelos entrevistados. Esse fato pode ser explicado pelo perfil etário dos pacientes com FC no Brasil, já que a maioria deles é pediátrica e dependem dos seus responsáveis para a manutenção da sua saúde².

Nos tópicos seguintes as dimensões biológica, subjetiva, socioeconômica, cultural e ambiental dos focos de saúde foram exploradas, permitindo a compreensão das necessidades de saúde nos seus micros aspectos. Essa visão nos permite tangenciar a realidade dos pacientes com FC e seus familiares no Brasil, por meio do conhecimento dos desafios diários enfrentados. Para nos aproximarmos dessas questões, trechos dos depoimentos foram inseridos na análise, preservando a identidade e a privacidade de todos os entrevistados.

A Tabela 2 detalha as dimensões relacionadas ao foco de nutrição e excreção e nos fornece importantes aspectos sobre essas necessidades de saúde. As principais dificuldades dos pacientes com FC e seus familiares estão relacionadas a alimentação e digestão (37,50%), crescimento e desenvolvimento (37,50%) e acesso ou preparo das dietas específicas (16,70%) para fibrocísticos.

Tabela 2 - Classificação das necessidades de saúde dos pacientes com FC, segundo os focos de nutrição e excreção. Jaguariúna, SP, Brasil, 2021.

NUTRIÇÃO E EXCREÇÃO	NECESSIDADES	PORCENTAGEM
Alimentação, digestão e excreção	9	37,50%
Crescimento, desenvolvimento e metabolismo	9	37,50%
Circulação de nutrientes e excretas	2	8,30%
Dietas geral e específicas	4	16,70%
Interdições culturais na alimentação	0	0,00%
Acesso e qualidade dos alimentos e água	0	0,00%
NECESSIDADES DE SAÚDE	24	100%

No estado em que moro não recebo suplementos e vitaminas, só recebo o pulmozyme e o creon, e assim mesmo falta de vez em quando, minha filha está com um quadro de desnutrição grave. (participante 1; P9)

Já passamos por tantas coisas, tantas dificuldades, já ficou internado ao longo dos 7 anos umas 13 vezes, por desnutrição e exacerbação. (participante 2; P9)

Do nascimento (com 2 cirurgias - atresia de jejuno e bridas) até mais ou menos 4 anos vivia internando, mais ou menos neste período iniciei o tratamento com somatropina, hormônio de crescimento, por causa da baixa estatura. (participante 3; P9)

O maior desafio é a alimentação visto que os pacientes com FC não tem muito apetite e precisam ingerir uma grande quantidade de alimentos para suprir a alta demanda calórica. (participante 4; P9)

As dimensões relacionadas ao foco de respiração são detalhadas na Tabela 3. Dessa forma, percebe-se que a principal dificuldade dos pacientes com FC e seus familiares está relacionada à função pulmonar no que se refere à inspiração, expiração, troca e circulação de gases (81,20%).

Tabela 3 - Classificação das necessidades de saúde dos pacientes com FC, segundo o foco de respiração. Jaguariúna, SP, Brasil, 2021.

RESPIRAÇÃO	NECESSIDADES	PORCENTAGEM
Inspiração, expiração, troca e circulação	9	81,80%
Crescimento e desenvolvimento	2	18,20%
Qualidade do ar	0	0,00%
NECESSIDADES DE SAÚDE	11	100%

Sempre tive problemas para respirar, muito muco, tosse crônica, a 1 ano tive um colapso respiratório e o O2 parou de saturar, tive que ir pro oxigênio. (participante 5; P9)

Sou portadora de FC, eu tenho 21 anos. Na minha infância eu ficava com bastante frequência internada por conta infecção (pneumonia). (participante 6; P9)

No caso do meu filho o teste do pezinho não deu alteração, por isso só descobrimos aos 7 meses após 3 pneumonias. (participante 7; P9)

Graças à terapia com O2 consegui ganhar 15 kilos, estava magro pesando 65 por causa da dificuldade para respirar, agora estou com 80 kilos. (participante 8; P9)

A Tabela 4 detalha as dimensões relacionadas ao foco de proteção e segurança. A principal dificuldade dos pacientes com FC e seus familiares está relacionada à segurança e integridade física e mental (48,50%). Não menos importante, o segundo maior desafio desse foco refere-se ao acesso à educação, informação, habitação, trabalho, lazer, cultura e redes de apoio social (33,30%). São relatadas necessidades de saúde relacionadas aos mecanismos biológicos e psicológicos de defesa (15,20%) e, por fim, a biossegurança (3,00%).

Tabela 4 - Classificação das necessidades de saúde dos pacientes com FC, segundo o foco de proteção e segurança. Jaguariúna, SP, Brasil, 2021.

PROTEÇÃO E SEGURANÇA	NECESSIDADES	PORCENTAGEM
Mecanismo biológico de defesa	1	3,00%
Mecanismo psicológico de defesa	4	12,20%
Segurança e integridade física e mental	16	48,50%
Biossegurança	1	3,00%
Acesso à educação, informação, habitação, trabalho, lazer, cultura e redes de apoio social	11	33,30%
NECESSIDADES DE SAÚDE	33	100%

No dia a dia da FC não é nada fácil viver com ela. (participante 9; P9)

Tenho muitas dúvidas ainda, muita insegurança quando ele entra em algum quadro infeccioso, quando o suab não é bom, quando ele não quer comer. (participante 10; P9)

Sou portadora da FC diagnóstico na fase adulta vivo um dia de cada vez ainda não consegui me desenvolver. Tem dia que tenho vontade de jogar tudo pro alto. É tudo muito difícil. (participante 11; P9)

A prevalência de ansiedade e depressão entre pacientes com FC é extremamente elevada, sobretudo em mulheres. O centro de referência deve estar preparado para identificar e oferecer todo o suporte e tratamento para pacientes e familiares. A equipe multidisciplinar deve estar atenta para a identificação dessas comorbidades utilizando o rastreamento anual através de questionários específicos ou conversas estruturadas. Diante da suspeita de ansiedade ou depressão, a avaliação por um profissional

capacitado pode confirmar o diagnóstico e permitir intervenções psicológicas e/ou medicamentosas mais adequadas¹¹⁻¹⁷.

Analisando as dimensões relacionadas ao foco de interação social, percebe-se que a principal dificuldade dos pacientes com FC e seus familiares estão relacionadas a comunicação (33,30%), relações interpessoais (33,30%) e vínculos (16,65%). Seguem alguns trechos dos depoimentos que reforçam esses aspectos:

As outras pessoas representam um dos maiores desafios. Sempre tem alguém oferecendo comida e achando exagero quando dizemos que as crianças não podem comer sem as enzimas, além disso as pessoas julgam os cuidados básicos como excesso de proteção. (participante 12; P9)

Me senti mal por saber tão pouco e queria aprender mais pra poder oferecer apoio a uma amiga. (participante 13; P9)

Com relação às necessidades de saúde, a principal dificuldade dos pacientes está relacionada à frequência e distribuição de condições de saúde-doença. Notam-se dificuldades no acesso aos serviços e recursos diagnósticos e terapêuticos em algumas regiões do Brasil (100%).

Moro em Manaus - AM e hoje nossa maior dificuldade é com relação ao tratamento, pois aqui no estado é tudo muito novo em relação a FC, logo existem exames que ainda não são feitos aqui. (participante 14; P9)

A Tabela 5 detalha as dimensões relacionadas ao foco de atenção à saúde. Com relação ao tema, percebe-se que as principais necessidades de saúde dos pacientes com FC e seus familiares estão relacionadas à prevenção, tratamento e recuperação de doenças (60%) e ao acesso, qualidade e segurança da atenção à saúde (30%).

Tabela 5 - Classificação das necessidades de saúde dos pacientes com FC, segundo o foco de atenção à saúde. Jaguariúna, SP, Brasil, 2021.

ATENÇÃO À SAÚDE	NECESSIDADES	PORCENTAGEM
Acesso, equidade, integralidade, qualidade e segurança da atenção à saúde	9	30%
Promoção do autocuidado	3	10%
Prevenção, tratamento e recuperação de doenças	18	60%
Cuidado nas situações de risco e vulnerabilidade	0	0%
Cuidados Paliativos	0	0%
NECESSIDADES DE SAÚDE	30	100%

DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo oferecem uma perspectiva detalhada sobre as necessidades de saúde dos pacientes com Fibrose Cística (FC) no Brasil, destacando lacunas significativas no conhecimento entre profissionais de saúde, pacientes e seus familiares.

Os dados indicam que os pacientes com FC e seus familiares possuem um nível bom de conhecimento sobre a doença, especialmente em áreas como características hereditárias, diagnóstico e tratamento. Os resultados mostram que 79,4% dos participantes têm conhecimento sobre as características hereditárias, autossômicas e recessivas da FC e 92,1% conhecem as nomenclaturas da doença.

Este achado corrobora com as observações de Santos et al. (2017), que ressaltam a importância das redes de apoio e da educação dos pacientes e seus familiares⁴. O envolvimento ativo dos familiares no cuidado aos pacientes, como destaca Athanazio et al. (2017), contribui para uma melhor adesão ao tratamento e manejo da doença¹. O movimento constante de busca por conhecimento e compreensão da doença é uma característica inerente às pessoas com FC e seus familiares.

Os profissionais de saúde apresentaram lacunas significativas de conhecimento, principalmente em áreas como diagnóstico genético e manejo da microbiota pulmonar. Este resultado é preocupante, considerando que os profissionais de saúde são a principal fonte de informação e orientação para os pacientes. Apenas 67,9% dos profissionais de saúde reconhecem a importância do sequenciamento genético, e 32,1% desconhecem ou possuem dúvidas sobre a microbiota pulmonar.

Gulledge et al. (2021) enfatizam a necessidade de programas de educação continuada para profissionais de saúde para garantir que eles estejam atualizados sobre os avanços no tratamento da FC⁷. Bell et al. (2019) também destacam a importância da atualização constante dos conhecimentos dos profissionais de saúde para garantir a qualidade do atendimento¹².

A adesão ao tratamento é um desafio significativo para os pacientes com FC, devido à complexidade dos regimes terapêuticos. Radtke et al. (2022) sugerem que a prática regular de exercícios físicos pode melhorar o estado clínico dos pacientes com

FC, mas a adesão a essas práticas ainda é limitada⁸. Neste estudo, 79% dos pacientes e familiares possuíam excelente conhecimento sobre os benefícios da prática de atividades físicas regulares para a qualidade de vida dos pacientes.

A dimensão psicossocial dos cuidados de saúde é outra área que requer atenção especial. Barr et al. (2022) relatam uma alta prevalência de ansiedade e depressão entre pacientes com FC, o que destaca a necessidade de suporte psicológico adequado¹¹. Rafeeq et al. (2017) também enfatizam a importância de intervenções psicológicas e sociais para melhorar a qualidade de vida dos pacientes¹⁷. A prevalência de ansiedade e depressão foi destacada como uma preocupação significativa nos depoimentos dos participantes deste estudo.

Por fim, os resultados indicam que o acesso a recursos médicos especializados e a uma infraestrutura de saúde adequada ainda é um desafio em muitas regiões do Brasil. Scotet et al. (2020) reforçam a importância de garantir o acesso equitativo aos cuidados de saúde para pacientes com FC, especialmente em regiões remotas¹⁸. Bell et al. (2019) sugerem que a integração de dados entre centros de tratamento pode melhorar a padronização e a disseminação das melhores práticas clínicas¹². As dificuldades no acesso a suplementos e vitaminas foram destacadas por pacientes de regiões remotas.

Os achados deste estudo sublinham a necessidade urgente de políticas públicas que apoiem a educação continuada dos profissionais de saúde, campanhas de conscientização pública, suporte psicológico e social, e a integração de dados entre centros de tratamento. Implementar essas estratégias pode contribuir significativamente para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes com FC no Brasil.

CONCLUSÃO

O cenário da FC no Brasil vem sofrendo grandes transformações, decorrentes da incorporação de novas tecnologias para o diagnóstico e tratamento da doença, principalmente no Sistema Único de Saúde (SUS). Nesse contexto, a qualidade e a expectativa de vida dos pacientes vêm aumentando significativamente, reflexo das novas dinâmicas entre os pacientes com FC, seus familiares e os profissionais da saúde atuantes na assistência direta a FC.

Os pacientes com FC apresentam necessidades de saúde que envolvem desde o atendimento especializado de uma equipe multidisciplinar até uma adequada estrutura de saúde com acesso aos recursos médicos avançados. Garantindo o princípio básico da equidade do SUS, é fundamental que todos os estados e municípios brasileiros se mobilizem para fornecer os recursos necessários para a execução das estratégias terapêuticas preconizadas para FC.

Considerando esse contexto, o presente estudo identificou e explorou não apenas as necessidades de saúde dos pacientes com FC e seus familiares, mas também as lacunas de conhecimento que precisam ser preenchidas de forma assertiva com o conhecimento científico existente hoje sobre a doença. Portanto, é essencial a implantação de ações de educação em saúde e políticas de saúde pública para a melhoria do conhecimento sobre FC.

O desenvolvimento de programas de educação continuada para profissionais de saúde, por meio da criação de cursos, workshops e treinamentos periódicos, que abordem desde o diagnóstico precoce até as inovações terapêuticas, com certificação reconhecida por órgãos de saúde; e a criação de campanhas educativas utilizando mídias sociais, rádio, televisão e materiais impressos para informar a população sobre a importância do diagnóstico precoce e manejo adequado da FC é fundamental para preencher as lacunas de conhecimento identificadas neste estudo.

Importante o investimento em tecnologias para a criação de uma plataforma nacional que permita a troca de informações e a integração de dados entre os centros de referência de assistência à FC permitiria o compartilhamento de conhecimentos e a disseminação das melhores práticas clínicas baseadas em evidências, trazendo benefícios diretamente ao tratamento da doença no Brasil.

O fomento às parcerias que promovam estudos clínicos e pesquisas aplicadas, envolvendo universidades, hospitais e centros de pesquisa, para trazer inovações no tratamento da FC também deve ser incentivado e apoiado por meio das políticas públicas governamentais destinadas a este fim.

Por fim, e não menos importante, a implementação de programas de apoio psicológico e social para pacientes e familiares é fulcral para auxiliá-los a lidar com os desafios emocionais e sociais decorrentes da FC. Neste caso, os programas devem ser

georreferenciados e não devem envolver custos significativos, visto que mesmo com a contrapartida do SUS, os envolvidos enfrentam dificuldades com o alto custo do tratamento.

O conhecimento é a ferramenta mais efetiva para evitar diagnósticos tardios, exames desnecessários e prescrições inadequadas para a doença e prejuízos no tratamento e qualidade de vida dos pacientes com FC. Esta pesquisa científica poderá se tornar uma bússola para os públicos-alvo de interesse, fornecendo um plano de estudos com os temas mais relevantes sobre a FC. Devemos, portanto, reconhecer a nossa própria ignorância para evoluirmos como seres humanos.

REFERÊNCIAS

1. Athanzio RA, Silva Filho LVF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EFA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. J Bras Pneumol. 2017;43(3):219–45. doi:10.1590/S1806-37562017000000065.
2. Cystic Fibrosis Foundation [Internet]. About cystic fibrosis. Bethesda, Estados Unidos: CFF. Available from: <https://www.cff.org/intro-cf/about-cystic-fibrosis>
3. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta nº 25, de 27 de dezembro de 2021. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2021. Available from: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2024/pcdt-fibrose-cistica>
4. Santos S, Oliveira M, Ferreira J, Lima A. Perfil epidemiológico e social da fibrose cística na infância e adolescência. Rev Saúde. 2017;43(1):112–22. doi:10.5902/2236583424719.
5. Antunovic SS, Davis PB, Konstan MW, Chmiel JF. Longitudinal cystic fibrosis care. Clin Pharmacol Ther. 2013;93(1):86–97. doi:10.1038/clpt.2012.183.

6. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística: dados de 2021 [Internet]. São Paulo: GBEFC; 2021. 52 p. Available from: [http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/Rebrafc_2021_REV_fev24.pdf](http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/Rebrafc_2021_REV_fev24.pdf)
7. Gullledge A, Dagenais ME, Bojanowski CM, Sattar R, Kazmerski TM. Social support and social isolation in adults with cystic fibrosis: an integrative review. *J Psychosom Res.* 2021;150:110607. doi:10.1016/j.jpsychores.2021.110607.
8. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2022;8(8):CD002768. doi:10.1002/14651858.CD002768.pub5.
9. Baptista TK. O distanciamento emocional dos estudantes de medicina e médicos da temática da morte ao longo da formação acadêmica e prática profissional [iniciação científica]. São Paulo: Centro Universitário de Jaguariúna; 2022.
10. Boyle MP, De Boeck K, Mall MA, Konstan MW, McColley SA, Marigowda G, et al. A new era in the treatment of cystic fibrosis: correction of the underlying CFTR defect. *Lancet Respir Med.* 2013;1(2):158–63. doi:10.1016/S2213-2600(12)70057-7.
11. Barr HL, Frost FJ, Clark S, Bilton D, Peckham D, Jones AM. A year in review: real world evidence, functional monitoring and emerging therapeutics in 2021. *J Cyst Fibros.* 2022;21(2):191–6. doi:10.1016/j.jcf.2022.02.014.
12. Bell SC, Robinson PJ, Macdonald MI, Bye PT, Quittner AL, Wilson JW, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 2019;8(1):65–124. doi:10.1016/S2213-2600(19)30337-6.
13. Chen Q, Smith C, Johnson D, Zhang Y, Wang H, Lee J, et al. A review of cystic fibrosis: basic and clinical aspects. *Anim Models Exp Med.* 2021;4(3):220–32. doi:10.1002/ame2.12180.
14. Lima VV, Silva MR, Almeida RT, Rocha AJ, Pereira JA. Projeto pedagógico do curso de Medicina UniMAX [documento institucional]. Indaiatuba: Centro Universitário Max Planck; 2020.
15. Nicolson WB, Bell SC, Shevill E, Greer R, Morton JM, Hall GL. Effects of exercise on nutritional status in people with cystic fibrosis: a systematic review. *Nutrients.* 2022;14(5):933. doi:10.3390/nu14050933.

16. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med*. 2017;15(84):1–14. doi:10.1186/s12967-017-1193-9.
17. Scotet V, Gutierrez H, Panier T, Audrézet MP, Rault G, Duguépéroux I, et al. The changing epidemiology of cystic fibrosis: incidence, survival and impact of the CFTR gene discovery. *Genes (Basel)*. 2020;11(6):589. doi:10.3390/genes11060589.

Ahead of Print - Accepted Article