

## ÓBITO DE UMA CRIANÇA DIAGNOSTICADA COM FIBROSE CÍSTICA: UMA ANÁLISE DA ENFERMAGEM

Ana Karoline Lima de Oliveira <sup>1</sup>  
Letícia Gonçalves Paulo <sup>2</sup>  
Lany Leide Da Rocha Campelo <sup>3</sup>

### RESUMO

**Introdução.** A Fibrose Cística é uma doença autossômica recessiva e crônica, que causa danos pulmonares progressivos, ocasionada pela mutação no gene Regulador da Condutância Transmembrana da Fibrose Cística. **Objetivo.** Descrever o processo de enfermagem fundamentado nas taxonomias NANDA, NIC, NOC, deveria ter sido aplicado em uma criança hospitalizada com diagnóstico de fibrose cística e sua família. **Método.** Trata-se de um relato de experiência vivenciado por acadêmicas do curso de Enfermagem no período de maio de 2019, em um hospital da cidade de Picos-PI, a partir da implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem a uma criança que veio a óbito por complicações cardiorrespiratórias decorrente de diagnóstico tardio de fibrose cística. **Resultados.** A coleta de dados e raciocínio diagnóstico levaram aos resultados e intervenções de enfermagem propostos. O Processo de enfermagem foi executado tendo como referência a teoria das necessidades fundamentais de Virginia Henderson, obtendo-se os títulos diagnósticos: Diarreia, Troca de gases prejudicada, Padrão respiratório ineficaz, Ventilação espontânea prejudicada e Risco de Infecção. Em função disto as intervenções elencadas seriam: Controle hidroeletrólítico, Controle acidobásico, Oxigenoterapia e Controle de infecção. O diagnóstico tardio associado a ausência de uma assistência sistematizada e coerente com as necessidades de cuidado da criança em todo o percurso da doença contribuíram para o óbito do paciente. **Conclusões.** A assistência de enfermagem é de suma importância no processo de cuidar da criança hospitalizada por diagnóstico de fibrose cística, sendo essencial o diagnóstico precoce e a centralidade nas necessidades do paciente e da família.

**Palavras-chave:** Fibrose Cística, Cuidados de Enfermagem, Saúde da Criança.

### INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva, crônica e progressiva, responsável por causar danos pulmonares progressivos, o que modifica negativamente a qualidade de vida e a sobrevivência dos indivíduos afetados. Ocorre predominantemente na população caucasiana, podendo estar presente em todos os grupos étnicos, atingindo igualmente ambos os sexos (OMS, 2004).

É causada pela mutação no gene Regulador da Condutância Transmembrana da Fibrose Cística (CFTR) localizado no cromossomo 7, responsável pela condução dos íons entre os meios intra e extracelular (JESSUP; PARKINSON, 2010). Com a deficiência do transporte

<sup>1</sup> Graduanda do Curso de Enfermagem da Universidade Federal do Piauí- UFPI, [kcollares.kc@gmail.com](mailto:kcollares.kc@gmail.com);

<sup>2</sup> Graduanda pelo Curso de Enfermagem da Universidade Federal - UFPI, [letiiciia.paulo@gmail.com](mailto:letiiciia.paulo@gmail.com);

<sup>3</sup> Professora orientadora: Enfermeira. Mestre e Doutora em Ciências pela EEUSP. Professora do Curso Bacharelado em Enfermagem da UFPI/CSHNB - Pi, [lanyleidede@gmail.com](mailto:lanyleidede@gmail.com).

iônico nas membranas celulares ocorre ausência da atividade ou funcionamento parcial do canal de cloro, diminuindo sua excreção e, por conseguinte, ocasionando um aumento no fluxo de sódio na tentativa de preservar o equilíbrio eletroquímico, o que resulta em aumento na osmolaridade da célula (FIRMIDA; LOPES, 2011).

Os produtos de secreção das glândulas mucosas no pulmão e no trato gastrintestinal apresentam alterações físicas e as complicações clínicas associadas com essas alterações incluindo o desenvolvimento de bronquite crônica supurativa com destruição do parênquima pulmonar, insuficiência pancreática, diabetes mellitus, doença hepática e comprometimento do sistema reprodutor masculino e feminino. (LOPES; CARVALHO; FREITAS, 2010)

O prognóstico desses pacientes depende, em grande parte, do diagnóstico precoce e de um tratamento respiratório e nutricional adequado. 95% dos pacientes diagnosticados começam com doença respiratória e má absorção, mas à medida que a doença progride, evidências clínicas de doença pulmonar crônica podem ser apreciadas, o que é responsável pela maior proporção de morbidade e mortalidade na FC (MUNCK, 2010).

A Organização Mundial de Saúde recomenda um conjunto de ações nos serviços de atendimento aos fibrocísticos como a triagem neonatal para identificar os recém-nascidos afetados; implementações de laboratórios para identificar as mutações da FC, desenvolvimento de centro diagnóstico de tratamento com equipe multidisciplinar, estabelecimento de uma organização nacional envolvendo familiares e aumento da colaboração entre os grupos e outras organizações (RANGANATHAN; et al., 2011).

Cabe à equipe de enfermagem dos diversos níveis de atenção à saúde, alertar e orientar a puérpera e familiares sobre a necessidade de realização do teste de triagem neonatal no ponto de coleta da Atenção Básica adstrito à sua residência, quando a coleta não for realizada naquele local. Na atenção ao pré-natal, cabe esclarecer e orientar a população e a gestante sobre como e onde realizar o teste do pezinho, de acordo com a rede de coleta organizada em seu estado, preconizando a necessidade de essa ser realizada até o 5º dia de vida do bebê. É necessário orientar a família a respeito da importância do exame e informar que eles têm direito aos resultados (BRASIL, 2016).

Nesse sentido, a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) constitui-se como ferramenta importante, em especial no desenvolvimento de cuidados aos pacientes com maiores necessidades (CUNHA; BARROS, 2005). A realização da SAE revela compromisso com a melhoria da qualidade da assistência prestada ao paciente, enriquecendo a prática dos enfermeiros e elevando o desempenho profissional nesse processo. Possibilita ainda ao

enfermeiro fortalecer sua autonomia, delimitando a essência de sua prática profissional (BARROS; LOPES, 2010).

A teoria das 14 necessidades humanas básicas de Virginia Handerson valoriza a componente empatia dos cuidados de enfermagem, afirmando que para conhecer as reais necessidades e dificuldades do paciente o enfermeiro necessita de se pôr no lugar do enfermo, de forma que sinta o que o paciente de fato está passando. As significativas contribuições desta teoria para a enfermagem compreendem a definição de enfermagem, o projetar de funções da enfermagem, a definição de interdependência do doente e a geração da ideia de autoajuda (ASCENÇÃO, 2010).

Diante do exposto, é notório que a Enfermagem desempenha função essencial na resolutividade do processo saúde-doença, na detecção precoce da fibrose cística e primordialmente na assistência à saúde da criança e do adolescente, da família e da comunidade em que a criança convive. Fundamentando dessa forma, a indispensabilidade de se investigar os determinantes essenciais para uma prática centrada nas necessidades individuais e coletivas.

Visto isso, o objetivo do presente estudo é descrever como o processo de enfermagem fundamentado nas taxonomias *North American Nursing Diagnosis Association International* (NANDA-I), *Nursing Interventions Classification* (NIC) e *Nursing Outcomes Classifications* (NOC), deveria ter sido aplicado em uma criança hospitalizada com diagnóstico de fibrose cística e sua família.

## **METODOLOGIA**

Trata-se de um relato de experiência baseado na literatura vigente, elaborado por acadêmicas da Universidade Federal do Piauí, do curso de bacharelado em enfermagem, realizado durante aulas práticas da disciplina de saúde da criança e do adolescente em um hospital público do município de Picos-PI no período de maio de 2019.

O caso em questão, refere-se a um óbito de uma criança de 8 meses acometida por fibrose cística diagnosticada a duas semanas antecedentes ao óbito. Foram realizadas algumas etapas do Processo de Enfermagem (PE). A primeira etapa da sistematização da assistência de Enfermagem (SAE), ocorreu com a coleta de dados. Esta, foi coletada guiando-se pela ficha padronizada pelo serviço de saúde e o prontuário do paciente.

Com o óbito do paciente antes mesmo de serem consolidadas as etapas subsequentes à coleta de dados, buscou-se verificar como o diagnóstico poderia ter sido realizado pela taxonomia NANDA-I. Além disso, o plano de assistência de Enfermagem foi pensado afim de

encontrar a resolutividade de acordo com os achados descobertos na fase de diagnóstico de Enfermagem e na literatura, primeiramente definindo quais seriam os resultados esperados para as implicações já determinadas, seguindo a NOC. Traçados os objetivos que poderiam ser consolidados, as intervenções de enfermagem foram esquematizadas, de acordo com a NIC.

Todo o PE foi norteado, tendo como referência a Teoria das 14 Necessidades Humanas Básicas de Virginia Henderson, buscando-se interligar seus pressupostos com a assistência que poderia ter sido prestada ao paciente.

## **RESULTADOS E DISCUSSÃO**

### **HISTÓRICO DE ENFERMAGEM**

26/03/19 07h40min, M. L. D. A., 8 meses, peso: 7,500g, natural de Picos-PI. Foi internado no Hospital Regional da cidade de Picos-PI com suspeita diagnóstica de pneumonia. Fez uso de prednisona, ambroxol, amoxicilina, nebulização: SF 3ml + bromidrato de fenoterol (berotec) 3 gotas + brometo de ipratrópio (atrovent) 6 gotas, bromoprida e dipirona. Foi diagnosticado a 14 dias com fibrose cística de forma tardia por meio do teste do pezinho e internado no referido hospital devido piora do estado geral apresentando tosse produtiva, gripe e episódios de vômitos. Ao exame: estado geral com mal prognóstico, dispneico e hipoativo. Ausculta pulmonar: murmúrios vesiculares presentes, presença de roncos e estertores. Prescrição médica com dieta oral zero até segunda ordem, jelco salinizado, ceftriaxona 1g § 10ml agua destilada (fazer 4ml EV 24/24h), bromoprida 0,2ml + agua destilada ( EV 8/8hrs se náuseas ou vômitos), dipirona 0,2ml + agua destilada EV ( Se dor ou temperatura  $\geq$  a 37,8°C), nebulização: SF – 5ml com O2 de 3/3hrs, berotec 3 gotas, atrovent 6 gotas, O2 Sob mascara 50% 10litros se Saturação inferior a 97% oximetria de pulso, diasepam 0,4ml EV se crise convulsiva e fenitoina 250mg/ 5ml + 20ml SF 0,9% EV lento.

### **EVOLUÇÃO DE ENFERMAGEM**

Data 27/03/2019 08h30min. 2º DIH por diagnóstico médico de fibrose cística. Paciente apresenta piora do estado geral, hipertermia com episódios de convulsão, taquipneia, com sibilância audível, apresentando tiragem universal e respirando por oxigenoterapia. Pele hipocorada, letárgico, tônus musculares flácidos e hipoativo. Paciente não respondendo a terapia medicamentosa com forte dispneia que evoluiu para PCR (parada cardiorrespiratória). Iniciadas as manobras de RCP (ressuscitação cardiopulmonar) com compressões, uso da bolsa-

válvula-máscara e administração de adrenalina, porém sem respostas pelo organismo. Após 20min de manobras sem respostas, paciente evoluiu para óbito às 9h.

## DIAGNÓSTICOS DE ENFERMAGEM RELACIONADOS AO PACIENTE

Tendo como base as evoluções, observou-se que o paciente apresentou durante seu período de internação hospitalar, algumas alterações na homeostase do seu organismo. A tabela 1 evidencia os diagnósticos e suas características definidoras encontrados tendo como referência a NANDA.

*Tabela 1 Diagnóstico De Enfermagem relacionados ao paciente segundo NANDA*

<b>Nº1</b>	Diarreia relacionada a má absorção caracterizada por evacuações de fezes líquidas mais que três em 24 horas.
<b>Nº2</b>	Troca de gases prejudicada relacionada a bronquite supurativa caracterizada por hipóxia e hipercapnia.
<b>Nº3</b>	Padrão respiratório ineficaz relacionado a dispneia, caracterizado por batimento de asa de nariz, uso de musculatura acessória para respirar, tiragem universal, sibilância e estertores.
<b>Nº4</b>	Ventilação espontânea prejudicada relacionada a fadiga da musculatura acessória caracterizada por aumento da FC, aumento da PCO <sub>2</sub> , diminuição da PO <sub>2</sub> e diminuição da SatO <sub>2</sub> .
<b>Nº5</b>	Risco de Infecção relacionado a doença crônica.

É a enfermagem a maior prestadora de assistência à criança no seu momento de internação, e o que mais a habilita para compreender os sinais clínicos que a criança apresenta é a observância e anotação indicativa da indispensabilidade do uso de oxigenoterapia para deter a exacerbação da insuficiência respiratória (PIERANTONI; CABRAL, 2001).

A identificação de necessidades biopsicossociais é essencial para a enfermagem, especialmente no momento do diagnóstico, no aconselhamento genético, hospitalização, retorno ao lar, nas atividades de vida diária e na promoção da qualidade de vida de indivíduos com fibrose cística e cuidadores familiares (PIZZIGNACO; LIMA, 2006).

## INTERVENÇÕES DE ENFERMAGEM RELACIONADAS AO PACIENTE

A partir dos diagnósticos encontrados, traçaram-se intervenções que, segundo recomendações da NIC, deveriam ter sido realizadas para buscar a melhoria do quadro do

paciente e colaborar para que o resultado fosse a obtenção de saúde satisfatória para a criança. A tabela 2 indica as intervenções correspondentes a cada diagnóstico enumerado anteriormente.

*Tabela 2 intervenções de enfermagem relacionadas ao paciente segundo NIC*

Nº DO DIAGNÓSTICO	INTERVENÇÕES
Nº1	Controle hidroeletrólítico
Nº2	
Nº3	Controle acidobásico e Oxigenoterapia
Nº4	
Nº5	Controle de infecção

A perda de sal do suor e a grande superfície do corpo representam um risco para desidratação e distúrbios eletrolíticos em crianças com fibrose cística. Sinais, como apatia ou irritabilidade, taquipneia e prostração, podem indicar desidratação, hiponatremia, hipocalemia e hipocloremia, que são potencialmente fatais. Recém-nascidos e lactentes que recebam leite materno ou fórmulas infantis devem ser suplementados com cloreto de sódio na dose de 2,5-3,0 mEq / kg / dia (SMYTH; NGIOW; TENG, 2014).

Fibrose Cística é uma doença multissistêmica e complexa, que exige tratamento contínuo. A doença pulmonar é o principal determinante da sua evolução. Modificações na secreção das vias aéreas levam ao desenvolvimento de doença pulmonar progressiva com infecção respiratória crônica por microrganismos característicos da doença. A antibioticoterapia para tratamento das exacerbações pulmonares, erradicação de bactérias ou de supressão da infecção crônica constituem parte relevante do tratamento, com proporção expressiva na melhoria dos sinais e sintomas, da funcionalidade do sistema pulmonar e da qualidade de vida dos pacientes com Fibrose Cística (HOFFMANN; ANDRADE, 2011).

## RESULTADOS DE ENFERMAGEM RELACIONADOS AO PACIENTE

**DIAGNÓSTICO Nº1:** Diarreia relacionada a má absorção caracterizada por evacuações de fezes líquidas mais que três em 24 horas.

### **RESULTADO:** EQUILIBRIO ELETROLÍTICO E ÁCIDO-BASE

<b>Indicadores avaliados</b>	060007 Cloreto sérico
	060005 Sódio sérico
	060025 Osmolaridade sérica

*Quadro 1 indicadores do diagnóstico 1*

**DIAGNÓSTICO Nº2 e 4:** Troca de gases prejudicada relacionada a bronquite supurativa caracterizada por hipóxia e hipercapnia.

Ventilação espontânea prejudicada relacionada a fadiga da musculatura acessória caracterizada por aumento da FC, aumento da PCO<sub>2</sub>, diminuição da PO<sub>2</sub> e diminuição da SPO<sub>2</sub>.

**RESULTADO: ESTADO RESPIRATÓRIO: TROCA GASOSA**

---

<b>Indicadores avaliados</b>	040208 Pressão parcial de oxigênio no sangue arterial
	040209 Pressão parcial de dióxido de carbono no sangue arterial
	040211 Saturação de oxigênio

---

*Quadro 2 indicadores do diagnóstico 2 e 4*

**DIAGNÓSTICO Nº3 e 4:** Padrão respiratório ineficaz relacionado a dispneia, caracterizado por batimento de asa de nariz, uso de musculatura acessória para respirar, tiragem universal, sibilância e estertores.

Ventilação espontânea prejudicada relacionada a fadiga da musculatura acessória caracterizada por aumento da FC, aumento da PCO<sub>2</sub>, diminuição da PO<sub>2</sub> e diminuição da SPO<sub>2</sub>.

**RESULTADO: ESTADO RESPIRATÓRIO: PEMEABILIDADE DAS VIAS AÉREAS**

---

<b>Indicadores avaliados</b>	041012 Capacidade de eliminar secreções
	041004 Frequência respiratória
	041007 Ruídos respiratórios adventícios
	041013 Batimento de asa de nariz
	041015 Dispneia em repouso
	041018 Uso de músculos acessórios
	041019 Tosse
	041020 Acúmulo de secreção pulmonar

---

*Quadro 3 indicadores do diagnóstico 3 e 4*

**DIAGNÓSTICO Nº5: Risco de infecção** relacionado a doença crônica

**RESULTADO: GRAVIDADE DA INFECÇÃO**

---

<b>Indicadores avaliados</b>	070304 Escarro purulento
	070307 Febre
	070309 Sintomas gastrointestinais
	070331 Letargia
	070326 Elevação da contagem de leucócitos

---

*Quadro 4 indicadores do diagnóstico 5*

Em pacientes hipoxêmicos, a suplementação contínua de oxigênio está associada ao aumento da tolerância ao exercício e leve melhora no sono, mas não resulta em aumento da sobrevida (BALFOUR-LYNN, 2009).

A oxigenoterapia pode ser indicada caso a SpO<sub>2</sub> estiver abaixo de 90%, para aliviar a dispneia. Uma PaO<sub>2</sub> <55 mmHg ou uma SpO<sub>2</sub> <88% é uma indicação para oxigenoterapia, independentemente dos sintomas. A via preferida de administração é através de uma cânula nasal, no menor fluxo possível para manter a SpO<sub>2</sub> acima de 90%. O uso intermitente pode ser necessário durante as exacerbações pulmonares agudas (ELPHICK; MALLORY, 2013).

## DIAGNÓSTICO DE ENFERMAGEM RELACIONADOS A FAMÍLIA

A tabela 2 compila os achados diagnósticos relacionados a família do paciente, após o óbito do mesmo.

*Tabela 3 diagnósticos relacionados a família segundo NANDA*

---

**Nº 1** Pesar relacionado a morte de ente querido caracterizado por sofrimento, desespero e dor.

**Nº2** Risco de sofrimento espiritual relacionado a morte de pessoa significativa.

Uma das intervenções mais importante no tratamento da fibrose cística é o incentivo ao envolvimento dos familiares no processo terapêutico e o apoio à família como o cuidador e promotor do bem-estar da criança e do adolescente o que possibilitará uma melhor adaptação à doença crônica (COWLARD, 2002).

O enfermeiro, como integrante da equipe de saúde que interage intimamente com o paciente e sua família no processo de transição saúde-doença, estabelece um vínculo com a parentela de maneira a oferecer suporte emocional, contribuindo para a compreensão de seus familiares sobre a situação diagnóstica de seu ente querido (PATTON S; et al., 2005).

## INTERVENÇÕES DE ENFERMAGEM RELACIONADAS A FAMÍLIA



Considerando que o termino do tratamento ocorreu por óbito do paciente, foram elencadas na tabela 4, as intervenções de enfermagem destinando-se a promoção de atenção integral a família.

*Tabela 4 intervenções de enfermagem relacionadas a família segundo NIC*

Nº DO DIAGNÓSTICO	INTERVENÇÕES
Nº1	Apoio emocional e familiar
Nº2	Escuta ativa e Apoio espiritual

A assistência à família de pacientes que vieram a óbito é percebida como uma atividade difícil e complexa mesmo para o enfermeiro que tem experiência com pacientes críticos em risco iminente de morte. O cuidado dos familiares é uma das partes mais importantes do cuidado global dos pacientes (FERNANDES; KOMESSU, 2013). A literatura recente está repleta de evidências de que estratégias voltadas para os familiares, como a melhoria da comunicação, da prevenção de conflitos e do conforto espiritual, resultam em maior satisfação e percepção da qualidade da assistência prestada ao paciente (SOARES, 2007).

## RESULTADOS DE ENFERMAGEM RELACIONADOS A FAMÍLIA

**DIAGNÓSTICO Nº1:** Pesar relacionado a morte de ente querido caracterizado por sofrimento, desespero e dor.

### RESULTADO: RESILIÊNCIA FAMILIAR

<b>Indicadores avaliados</b>	260806 expressa confiança na superação das adversidades
	260827 busca apoio emocional da família estendida

*Quadro 4 definição, escala e indicadores do diagnóstico relacionado a família*

**DIAGNOSTICO Nº2:** Risco de sofrimento espiritual relacionado a morte de pessoa significativa.

### RESULTADO: SAÚDE ESPIRITUAL

<b>Indicadores avaliados</b>	200102 qualidade da esperança
	200103 sentido e propósito na vida
	20105 sentimentos de paz

*Quadro 5 definição, escala e indicadores do diagnóstico relacionado a família*

“Levar atenção, carinho e conforto humano / espiritual aos familiares na hora da morte é promover a humanização”. Uma assistência de enfermagem humanizada requer uma mudança de atitude, pois a responsabilidade da equipe ultrapassa a prática baseada em intervenções

tecnológicas e farmacológicas e subsidia num conhecimento teórico profundo e complexo do ser humano em todas as suas dimensões (MEZZOMO, 2003).

É importante que a família vivencie a dor em seu próprio ritmo, mas o enfermeiro deve observar e identificar a melhor forma para uma comunicação capaz de estabelecer a significação da perda para a família, observando as reações e depois tentando identificar suas forças para enfrentá-la (POTTER; PERRY, 1998).

#### **APLICABILIDADE DA TEORIA DAS 14 NECESSIDADES HUMANAS BÁSICAS**

A Teoria de Virgínia Henderson tem sido utilizada em muitas pesquisas, com maior frequência em estudos internacionais. É evidente sua grande aplicabilidade por referir-se de uma teoria de fácil compreensão, podendo ser usada em vários contextos como um norte para a prática da enfermagem por parte de muitos dos profissionais, sem grandes dificuldades (FERRARI; et al., 2014). A teoria é pautada em 14 necessidades humanas básicas que são: respirar corretamente, comer e beber, eliminar resíduos, mover e manter postura adequada, dormir e repousar, vestir-se e despir-se, manter a temperatura limítrofe, prevenir perigos ambientais, comunicar-se com seu semelhante, portar-se segundo suas crenças e valores, trabalhar de forma adequada e necessidade de estar limpo, cuidado e de proteger os tegumentos (SOUZA; BREY, 2015).

Nesse caso, a teoria aplica-se de maneira assertiva pelo fato de a criança com fibrose cística manifestar principalmente sintomas respiratórios como tosse e dispneia, sendo respirar corretamente a primeira necessidade básica humana abordada por Virginia Henderson. Além disso, comer e beber e manter a temperatura limítrofe, demais necessidades básicas essenciais à vida, também se apresentaram comprometidas visto que a criança manifestou dificuldade de deglutir e febre persistente. A realização do diagnóstico precoce associado a intervenções de enfermagem fundamentadas na teoria de Virginia para o paciente acometido por fibrose cística poderia resultar em um desfecho diferente para o quadro clínico apresentado pela criança repercutindo numa melhor qualidade de vida para ela e sua família, além de maior probabilidade de sobrevida da criança.

#### **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A assistência de enfermagem é de suma importância no processo de cuidar da criança hospitalizada por diagnóstico de fibrose cística, sendo essencial a centralidade nas necessidades do paciente e da família. A experiência vivenciada demonstrou que o enfermeiro, como o

membro da equipe de saúde mais próximo do paciente e família, deve estar apto a compreender os sinais clínicos que a criança apresenta e a implementar a terapêutica recomendada.

A atuação da enfermagem desde a atenção básica no diagnóstico precoce da fibrose cística por meio da realização da triagem neonatal nos primeiros dias de vida da criança, associada à implementação do processo e sistematização da assistência de enfermagem subsidiados pela teoria das necessidades humanas básicas de Virginia Henderson, se adequadamente colocados em prática, poderiam amenizar parte das problemáticas biopsicossociais da criança, e proporcionar uma melhoria nas condições emocionais da família.

## REFERÊNCIAS

\_\_\_\_\_. Organização Mundial da Saúde. A epidemiologia genética molecular da fibrose cística. 2004.

ASCENÇÃO, H. S. S. **Da qualidade dos cuidados de Enfermagem à satisfação das necessidades do utente**. Dissertação de Mestrado em Ciências de Enfermagem. Instituto de ciências biomédicas Abel Salazar. Universidade do Porto. Porto, 2010.

BALFOURLYNN I. M., et al. Diretrizes BTS para oxigênio domiciliar em crianças. **Tórax**, v. 64, n. 2, p. 1- 26, 2009.

BARROS A. L. B. L., LOPES J. L. A legislação e a sistematização da assistência de enfermagem. **Enferm. foco** v. 1, n. 2, p. 63-65, 2010.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Triagem neonatal biológica: manual técnico. Brasília: **Ministério da Saúde**, 2016.

COWLARD J. O papel do enfermeiro especialista em Fibrose Cística. **Tempos de Enfermagem**, v. 98, n. 12, p. 62, 2002.

CUNHA S. M. B., BARROS A. L. B. L. Análise da implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem, segundo o Modelo Conceitual de Horta. **Rev Bras Enferm.** v. 58, n.5, p.568-572, 2005.

ELPHICK H. E., MALLORY G. Oxigenoterapia para fibrose cística. **Syst Rev.** v. 7, 2013.

FERNANDES M. F. P., KOMESSU J. H. Desafios do enfermeiro diante da dor e do sofrimento da família de pacientes fora de possibilidades terapêuticas. **Rev Esc Enferm USP**, v. 47, n. 1, p. 250-257, 2013.

FERRARI, R. F. R. et al., Aplicabilidade da teoria de Virginia Henderson para fundamentação na enfermagem: fragilidades e potencialidades. **Arq. Ciênc. Saúde Unipar**, Umuarama, v. 18 n.1, p. 51-56, 2014.

FIRMIDA, M. C.; LOPES, A. J. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto. v. 10, n. 4, dez. 2011.

GIL, A. C. Como classificar as pesquisas. In: \_\_\_\_\_. **Como elaborar projetos de pesquisa**. 5. ed. São Paulo: Atlas S.A, Cap. 4, p. 25-43, 2010.

HOFFMANN A.; ANDRADE, E. F. Infecção Respiratória na Fibrose Cística e Tratamento. **Procianoy Clinical and Biomedical Research**, v. 31, n. 2, 2011.

JESSUP M.; PARKINSON C. "Todos no mar": a experiência de conviver com a fibrose cística. **Qual Heath Res**, v. 20, n. 3, p. 352-364, 2010.

LOPES, M. E.; CARVALHO, R. B. N.; FREITAS, R. M. Análise das possíveis interações entre medicamentos e alimento/nutrientes em pacientes hospitalizados. **Einsten**, v. 8, n. 3, p. 298-301, 2010.

MEZZOMO, A.A. Fundamentos da humanização hospitalar. São Paulo, 2003.

MUNCK A. Considerações nutricionais em pacientes com fibrose cística. Especialista. **Rev Med**, v. 4, n. 1, p. 47-56, 2010.

PATTON S. R. et al. Levantamento das expectativas dos profissionais de realização de tarefas de desenvolvimento do autocuidado da Fibrose Cística em crianças. **Pediatr Pulm**, v. 40, p. 135-140, 2005.

PIERANTONI, L. M. M.; CABRAL, I. E. Conhecimentos essenciais no cuidado à criança em oxigenoterapia. **Rev. Sociedade Brasileira de Enfermeiros Pediatras**. v.1, n.0, p. 17-24, 2001.

PIZZIGNACO T. M. P., LIMA R. A. G. Socialização de crianças e adolescentes com fibrose cística: apoio ao cuidado de enfermagem. **Rev. Latino-Am. Enfermagem**, v. 14, n. 4, p. 569-577, 2006.

POTTER, P.A.; PERRY, A.G. Perda, pesar e morte. O processo de pesar. In: POTTER, P.A.; PERRY, A.G. **Grande tratado de enfermagem prática**. São Paulo: Tempo, 1998. cap. 16. p. 378-384.

RANGANATHAN S. C., et al. Evolução da inflamação pulmonar e estado nutricional em lactentes em crianças jovens com fibrose cística. **Tórax**, v. 66, p. 408-413, 2011.

SOARES, M. Cuidando da família de pacientes em situação de terminalidade internados na Unidade de Terapia Intensiva. **Rev Bras Ter Intensiva**. v. 199, n. 4, p.481-484, 2007.

SOUZA, A. L. D., BREY, C., Estudo de caso utilizando a avaliação das necessidades humanas básicas de Virginia Henderson em um centro hospitalar de Portugal: Relato de Experiência. **Evento de Iniciação Científica**, Curitiba, v. 1 n. 4, p.3-4, 2015.

SMYTH, M. J.; NGIOW, S. F.; TENG, M. W. L. Direcionamento de células T reguladoras na imunoterapia tumoral. **Immunology and Cell Biology**, v. 92, n. 473-474, 2014.