

FIBROSE CÍSTICA E TERMINALIDADE

CYSTIC FIBROSIS AND END-STAGE DISEASE

Maria do Carmo Rocha Laurent<sup>1</sup>, Nair Ritter Ribeiro<sup>2</sup>, Helena Becker Issi<sup>3</sup>

RESUMO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença sistêmica e progressiva, que apesar do tratamento, ainda leva os pacientes à morte. Esta realidade expressa a necessidade de uma abordagem diferenciada diante de um quadro de terminalidade, impondo que o cuidado dispensado possa garantir a autonomia e capacidade de tomar decisões, requerendo dos cuidadores a defesa de seus direitos e uma assistência adequada. Muitas são as demandas de cuidado nesta fase do paciente com FC e sua família, envolvendo aspectos psicobiológicos, psicossociais e psicoespirituais. Este relato procura descrever como os enfermeiros percebem a necessidade de cuidado e realizam intervenções específicas, com o objetivo de atingir os melhores resultados para o paciente e sua família, no domínio funcional, fisiológico e psicossocial. Destaca-se a aceitação do estado de saúde, melhora no enfrentamento, término da vida com dignidade, bem estar do cuidador e o apoio da família durante o tratamento, como alguns resultados de enfermagem abordados. Na fase da terminalidade a equipe interdisciplinar precisa trabalhar de forma coesa, trocando informações, discutindo casos e compartilhando responsabilidades. A enfermagem percebe que o cuidado integral é imprescindível, para possibilitar uma morte digna ao paciente e uma adequada atenção à sua família.

**Palavras-chave:** Fibrose cística; doente terminal; enfermagem pediátrica; família

ABSTRACT

Cystic Fibrosis (CF) is a systemic and progressive disease which, despite its treatment still leads patients towards an early death. This reality expresses the need for a different approach before the patient is in a terminal stage, focusing in patient care issues that can guarantee them autonomy and ability to make decisions, requiring the caregivers to provide for protection of their rights and appropriate assistance. There are many demands of care in this phase for the CF patients and their families, involving psychobiological, psychosocial and psychospiritual aspects. This report seeks to describe how nurses perceive the need to conduct careful and specific interventions, aiming at the achievement of the best outcome for the patients and their families in the functional, physiological and psychosocial areas. It is highlighted the acceptance of the patients health status, improvement in the day-to-day confrontation of the disease, provide an end of life with dignity, wellness of the caregiver and family support during the treatment, as some of the nursing outcomes approached in this report. In the terminal phase, the interdisciplinary staff needs to work together, exchanging information, discussing cases and sharing responsibilities. The nursing perceives that full care is indispensable to enable a dignified death to patients and a proper attention to their families.

**Keywords:** Cystic fibrosis, terminally ill, pediatric nursing, family

*Rev HCPA 2011;31(2):243-247*

A Fibrose Cística (FC) é uma doença sistêmica e progressiva, cujo tratamento incide na melhora da qualidade e sobrevida dos pacientes. Apesar do tratamento, a doença ainda leva os pacientes à morte. A morbimortalidade na FC está geralmente associada à doença pulmonar, embora o óbito também possa ocorrer em decorrência de outras complicações (1,2). A piora desses pacientes é gradativa, evidenciada por internações hospitalares frequentes devido as exacerbações da doença, diminuição da resposta ao tratamento antimicrobiano, aumento significativo da perda de função pulmonar, necessidade de oxigenioterapia e piora do estado nutricional. Na avaliação, o paciente pediátrico pode se apresentar triste, desanimado, assustado, com dispnéia importante, cianose perioral e de extremidades, fala entrecortada, “fome de ar”,

sudorético, desidratado, emagrecido, muitas vezes com dor ou desconforto. Este cenário expressa uma inquietante realidade, marcada também pela presença de familiares que podem estar tristes, melancólicos, ansiosos, irritados, agressivos, cansados, mostrando sinais de dificuldade no papel de cuidadores e crise familiar. Esta realidade expressa a necessidade de uma abordagem diferenciada diante de um quadro que aponta para a terminalidade. Essa visão pode ser complementada com as afirmações (3), de que apesar da morte ser tida como um processo biológico inalienável à condição humana, quando ela se manifesta de modo real no cotidiano da pessoa, acarreta sentimentos de dor e sofrimento, muitas vezes difíceis de serem compreendidos. Isso impõe que o cuidado dispensado ao ser vivendo sua terminalidade, pos-

1. Programa de Assistência de Enfermagem à Criança com Fibrose Cística e seus Familiares, Serviço de Enfermagem Pediátrica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

2. Escola de Enfermagem, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Serviço de Enfermagem Pediátrica, HCPA.

3 Programa de Pós-Graduação, Escola de Enfermagem, UFRGS; Serviço de Enfermagem Pediátrica, HCPA.

**Contato:** Maria do Carmo Rocha Laurent. E-mail: [mLaurent@hcpa.ufrgs.br](mailto:mLaurent@hcpa.ufrgs.br) (Porto Alegre, RS, Brasil).

sa vir ao encontro de seu benefício, na garantia de sua autonomia e capacidade de tomar decisões, requerendo dos cuidadores a defesa de seus direitos a uma assistência adequada e sem distinções.

A atenção da criança e do adolescente hospitalizados, também na fase da terminalidade, não pode prescindir da garantia de seus direitos conforme a Declaração dos Direitos da Criança e Adolescentes Hospitalizados (4), como por exemplo: direito de não sentir dor, quando existam meios para evitá-la; direito de ter conhecimento adequado de sua enfermidade, dos cuidados terapêuticos e diagnósticos, respeitando sua fase cognitiva, além de receber amparo psicológico quando se fizer necessário; direito a receber apoio espiritual/religioso, conforme a prática da sua família e direito a ter uma morte digna, junto a seus familiares, quando esgotados todos os recursos terapêuticos disponíveis.

Considerando os aspectos abordados, percebe-se a necessidade de um cuidado singular. A palavra cuidado abrange diferentes significados. Pode significar cautela, mas também envolvimento, precaução e proteção, atenção e atendimento de necessidades. Uma característica fundamental do cuidado é a demonstração de respeito, interesse, além de empatia ou, acima de tudo, compaixão (5,6).

Muitas são as demandas de cuidado na fase da terminalidade do paciente com FC e sua família, quer seja nos aspectos psicobiológicos como também nos aspectos psicossociais e psicoespirituais. Na prática cotidiana, o cuidado de enfermagem se dá a partir de um julgamento clínico utilizado para decidir o foco do atendimento. Por meio do processo de enfermagem, buscam-se dados que remetam a um diagnóstico de enfermagem e a partir destes se implementam intervenções, tendo em vista os resultados esperados.

Assim, os enfermeiros identificam os diagnósticos de enfermagem para orientar as intervenções específicas, com o objetivo de atingir os melhores resultados para o paciente, tanto no domínio de saúde funcional e fisiológico como no domínio psicossocial e comportamental (7-9). No Domínio Funcional e Fisiológico, as intervenções de enfermagem buscam resultados como: conservação de energia, nível de fadiga e sono, estado respiratório, estado circulatório, equilíbrio hídrico e eletrolítico, sinais vitais, estado neurológico, estado nutricional e de deglutição. Na Saúde Psicossocial e comportamental espera-se a melhora do nível de ansiedade e medo, aceitação do estado de saúde, enfrentamento e término da vida com dignidade. Como resultados de enfermagem em relação à Saúde Familiar busca-se adaptação e desempenho do papel de cuidador, seu bem estar, sua saúde física e

emocional e o apoio da família durante o tratamento (8).

Este relato procura descrever, de forma sintética, aspectos do *domínio de saúde funcional e fisiológico* para depois abordar com mais ênfase, os aspectos do *domínio psicossocial e comportamental*.

## DOMÍNIO FUNCIONAL E FISIOLÓGICO

Com a progressão da doença os pacientes podem apresentar diversos diagnósticos de enfermagem. Muitas vezes apresentam intolerância à atividade, fadiga e mobilidade física prejudicada e a enfermagem deve intervir com medidas que auxiliem o paciente a realizar as atividades da vida diária e a regular o uso de energia para tratar ou prevenir a fadiga (9).

A nutrição pode se apresentar desequilibrada, com baixo peso e/ou desnutrição sendo necessário uso de sondas para dieta complementar pela própria doença, ou dieta exclusiva por sonda quando o paciente não consegue deglutir, tanto pela inapetência quanto pela condição respiratória ou diminuição do sensório. O controle da nutrição e do peso e cuidados com alimentação enteral são intervenções utilizadas (9).

A função respiratória apresenta alterações que podem ser desobstrução ineficaz de vias aéreas, padrão respiratório ineficaz ou troca de gases prejudicada evoluindo para ventilação espontânea prejudicada. Monitoração respiratória, assistência ventilatória, controle e aspiração de vias aéreas, oxigenioterapia, estímulo da tosse, posicionamento e controle do ambiente visando conforto e segurança, são intervenções de enfermagem que auxiliam nesta etapa (9).

A função cardíaca pode estar comprometida, bem como os líquidos e eletrólitos, evidenciando-se débito cardíaco diminuído ou aumentado no caso de hipertensão pulmonar, perfusão tissular ineficaz, volume de líquidos deficiente ou excessivo, necessitando intervenções como: monitoração de sinais vitais, controle hídrico, monitoração respiratória, oxigenioterapia e controle de medicamentos (9).

Distúrbios no padrão do sono, insônia e dor são comuns nesta fase, necessitando intervenções como controle do ambiente, melhora do sono, redução da ansiedade, controle da dor e administração de analgésicos (9).

## DOMÍNIO PSICOSSOCIAL

A doença crônica, a dor e a perspectiva de morte levam o paciente e a sua família ao sofrimento, desesperança, sensações de abandono, raiva, recusa a integrar-se com pessoas significativas, incapacidade de rezar, levando ao sofrimento espiritual (7). Exercitar a dimensão da fé como geradora de esperança, favorece a

redução da ansiedade e facilita o enfrentamento da pessoa às situações de crise. O enfermeiro deve facilitar o contato e visitas de religiosos, garantindo privacidade e evitando interrupções desnecessárias, permitindo a continuidade de sua vivência religiosa, como forma de realizar o apoio espiritual (10).

O enfrentamento ineficaz, a negação e o pesar estão geralmente presentes. Entende-se pesar como o processo normal e complexo que inclui respostas e comportamentos físicos, espirituais, sociais e intelectuais, por meio dos quais indivíduos, famílias e comunidades incorporam uma perda real, antecipada ou percebida às suas vidas diárias (7).

As discussões realizadas pela equipe de saúde precisam ser francas. Pais, paciente e equipe, todos são importantes na decisão de discutir sobre o fim da vida. O assunto da morte chega, algumas vezes até pela criança pequena e necessita ser trabalhado claramente, sem o uso de eufemismos. A doença crônica, as hospitalizações e o estado de saúde, colocam a criança diante de sentimentos de morte e solidão; negar estes sentimentos compromete a elaboração dos mesmos. Os profissionais da saúde precisam perder o medo de falar sobre a morte, não a ignorando, porque na verdade os pacientes ficam mais aliviados quando conseguem conversar sobre este assunto tão difícil. As discussões sobre transplantes e ventilação devem acontecer de forma simultânea; o paciente e sua família precisam conhecer e entender o que acontecerá, para que possam participar ativamente durante todo o processo. Muitas vezes, para que o paciente tenha uma morte digna, é prioritária a manutenção do paciente no quarto da unidade, junto à sua família, com todas as medidas de conforto, ao invés da transferência para uma UTI, com o objetivo de ventilação mecânica e outras tecnologias que não mudarão o curso da doença nesta fase. Encorajar o paciente e família a partilhar sentimentos sobre a morte, respeitar as exigências de cuidado específicas de cada pessoa e incluí-los nas decisões, são atitudes que buscam o melhor enfrentamento e o término da vida com dignidade (8,9).

A preocupação quanto ao impacto da própria morte sobre as pessoas significativas, os relatos de medo do processo de morrer e tristeza profunda são características que definem a ansiedade relacionada à morte (7). Intervenções como apoio espiritual, apoio ao cuidador, suporte à família, promoção de conforto físico e escutar ativamente, buscam alcançar resultados como por exemplo, aceitação do estado de saúde, melhora do nível do medo e ansiedade e envolvimento social (8,9). Propiciar alguma forma de lazer adequada criando momentos alegres com a equipe e com a família, conforme as condições do paciente, também se mostram eficazes, principalmente com crianças.

A equipe de enfermagem precisa realizar atividades que tenham como objetivo o melhor enfrentamento e o término da vida com dignidade (8,9).

Com frequência, as famílias apresentam dificuldades para desempenhar o papel de cuidadores. Estas dificuldades podem estar relacionadas à complexidade e quantidade das atividades, à cronicidade e gravidade da doença, aos conflitos familiares, problemas cognitivos, problemas psicológicos, energia física e falta de apoio (7). O curso da doença é imprevisível; as famílias entram em crise, são frequentes as separações dos pais, problemas com outros filhos que ficam deixados de lado, e muitas vezes encontramos um único familiar responsável pelo peso do cuidado no final da vida. As mães mostram-se mais melancólicas, os pais mais irritados. Apresentam preocupação com a rotina de cuidados e dificuldades para realizar atividades necessárias. O cuidador pode expressar falta de tempo para satisfazer as próprias necessidades, frustração, raiva, impaciência, labilidade emocional, somatização e depressão (7). É comum ocorrer nestes familiares problemas gastrointestinais, cefaléia, hipertensão e fadiga e também problemas socioeconômicos como afastamento da vida social e de atividades de lazer.

Neste sentido, sugerem-se várias atividades como: reconhecer as dificuldades do papel do cuidador, aceitar expressões de emoção negativa, fazer afirmações positivas sobre os esforços do cuidador, monitorar a resistência do cuidador, estimular alternância entre os cuidadores, monitorar os problemas de interação familiar relacionados ao cuidado do paciente e identificar e encaminhar o cuidador para cuidados de saúde conforme necessidade (9). Como resultados pretende-se o bem estar do cuidador e sua saúde física e emocional, o apoio da família durante o tratamento e o melhor enfrentamento (8).

Diante da abrangência do cuidado da criança, do adolescente e sua família, torna-se fundamental um trabalho compartilhado com profissionais de várias disciplinas, visando a integralidade da assistência.

### **ENFOQUE INTERDISCIPLINAR E TRANSDISCIPLINAR**

O trabalho integrado da equipe de saúde é imprescindível para o tratamento da fibrose cística demonstrando, igualmente, que centros de referência que adotam enfoques inter e transdisciplinares atingem melhores resultados. Também na fase da terminalidade a equipe interdisciplinar precisa trabalhar de forma coesa, trocando informações, discutindo casos e compartilhando responsabilidades. Assumindo o desafio da transdisciplinaridade (11), pretende-

se transcender as fronteiras de cada disciplina ou especialidade, onde cada área do conhecimento, articulando-se entre si para a adoção de condutas com base na dialogicidade e complementaridade, alcance uma atuação sensível ao momento existencial que se configura.

A equipe precisa discutir e reconhecer quando o paciente está no final da vida e traçar estratégias de atendimento tanto na fase pré-terminal, quanto na terminal. A verdade sobre o diagnóstico e prognóstico do paciente deve ser partilhada com a família. O paciente e a família precisam ser ouvidos em relação aos seus desejos relativos ao fim da vida; a equipe precisa orientar quanto ao melhor tratamento, formas de aliviar o sofrimento, assegurando estes desejos. Neste período é normal que as famílias algumas vezes queiram intervenções de reanimação e transferência para UTI, quando não é o mais terapêutico para o paciente. É preciso esclarecer sobre o real estado do paciente e esperar a aceitação da morte pela família. Uma equipe madura também entende a ambivalência dos familiares em relação ao assunto, quando apresentam, em poucos dias, mudanças de opinião sobre o que gostariam em relação ao tratamento, voltam a falar em transplantes e outras terapias.

Pode-se utilizar a técnica de reuniões com a família e a equipe como estratégia de escuta sensível, orientação e apoio. Nestas reuniões, geralmente, participam três ou quatro membros da equipe, dentre os profissionais mais envolvidos e com maior vínculo. A equipe traz a situação real do paciente, coloca possibilidades, explica a evolução da doença e escuta ativamente a família quanto às suas percepções, desejos e sentimentos. Falar sobre a qualidade de vida, sobre os momentos bons passados juntos e sobre quanto os pais e a família participaram durante todo o processo da doença, melhoram o enfrentamento e dissipam sentimentos de culpa e agressividade. A família está amplamente envolvida neste contexto e requer atenção e cuidado.

A equipe também precisa ser trabalhada em relação à morte, principalmente destes pacientes crônicos, que são acompanhados durante toda sua vida, fazendo com que a ligação paciente-família-equipe ultrapasse os limites profissionais. Os profissionais também sofrem com a perda do paciente e com a dor e o sofrimento da família. Conversar na equipe sobre a morte possibilita a troca de saberes, a expressão de sentimentos, aumenta a empatia e a cumplicidade, divide as responsabilidades, aliviando o pesar de seus integrantes.

A cada óbito de um paciente vivenciado pela equipe, sugere-se uma discussão sobre o caso, onde os pontos positivos do atendimento e os pontos de melhoria possam ser abordados, para que a equipe alcance compreensões signifi-

ficativas que possam dar novo sentido a seu saber e fazer, consistindo também em fonte de alívio para os sentimentos de dificuldades, fortalecendo-se em grupo no enfrentamento da dor, do sofrimento e da morte.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante da perspectiva da terminalidade de uma criança ou adolescente com Fibrose Cística, acompanhada por seus familiares, cujos laços afetivos foram, geralmente, construídos por longos anos de tratamento ambulatorial e hospitalar, cuidadores profissionais encontram-se diante de sérios dilemas filosófico-existenciais. Quando falar sobre a morte? Quando parar? Quando é o fim da vida? Quem assume a discussão de discutir sobre o fim da vida? Até quando continuar o tratamento agressivo? São questionamentos suscitados ao se experienciar a finitude da existência e para os quais não se tem respostas prontas e para os quais todos os profissionais de saúde são convocados a refletir, no cotidiano de sua práxis.

O importante é não negar o processo de morte, falando, ouvindo, respeitando e cuidando do paciente e da família de forma sensível, segura e competente. Cada paciente deve ser respeitado na sua integralidade e requer cuidados individualizados e sendo diferentes, possuem enfrentamentos singulares. Neste sentido, o processo de enfermagem tem se mostrado fundamental para a organização do cuidado.

A enfermagem percebe que no cuidado com o paciente terminal, o envolvimento, a razão e a sensibilidade, a empatia, além de todo o preparo técnico são imprescindíveis para que exista um cuidado integral, possibilitando uma morte digna ao paciente e uma adequada atenção à sua família, no exercício de habilidades para manter a solicitude e a presença compassivas antes, durante e após a morte da criança.

## REFERÊNCIAS

1. Marques C, Ludwig NN, Velasco TSA. Doença Pulmonar. In: Ludwig NN. Fibrose cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde; 2008. p.189-210.
2. Góes JEC, Bresolin NL, Fernandes VR. Cuidados Intensivos e paciente terminal. In: Ludwig NN. Fibrose cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde; 2008. p. 403-17.
3. Sales CA, Alencastre MB. Cuidados Paliativos: uma perspectiva de assistência integral à pessoa com neoplasia. Rev Bras Enferm. 2003;5(56):566-9.
4. Brasil, Ministério da Justiça. Direito da criança e do adolescente hospitalizados. Resolução nº 41 de outubro de 1995. Brasília: Ministério da Justiça.

- Conselho Nacional dos Direitos da Criança e do Adolescente;1995.
5. Goldin JR. Vida! Uma experiência que se compartilha. In: Falk MLR. Janelas do cotidiano - vivências de enfermeiras do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Porto Alegre: Nova Prova, 2004.
  6. Waldow VR. Bases e princípios do conhecimento e da arte da enfermagem. Petrópolis, Rio de Janeiro: Vozes, 2008.
  7. NANDA International. Diagnósticos de enfermagem da NANDA: definições e classificação: 2009-2011. Porto Alegre: Artmed; 2010.
  8. Moorhead S, Johnson M, Mass M. Classificação dos Resultados de Enfermagem (NOC). 3ed. Porto Alegre: Artmed; 2008.
  9. Dochterman JM, Bulechek GM. Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC). 4ed. Porto Alegre: Artmed; 2008.
  10. Huf DD. A face oculta do cuidar: reflexões sobre a assistência espiritual em enfermagem. Rio de Janeiro: Mondrian; 2002.
  11. Duarte JR, João Francisco. O sentido dos sentidos. São Paulo: Criar Edições; 2001.

*Recebido: 16/05/2011*

*Aceito: 20/06/2011*