**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
ESCOLA DE ENFERMAGEM**

SAMARA MACEDO CORDEIRO

**A EXPERIÊNCIA DE ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA: UM
ESTUDO FENOMENOLÓGICO**

**SÃO PAULO
2017**

SAMARA MACEDO CORDEIRO

**A EXPERIÊNCIA DE ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA: UM
ESTUDO FENOMENOLÓGICO**

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem EEUSP-PPGE da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutor em Ciências

Área de concentração: Cuidado em Saúde.

Orientadora: Prof.^a Dr.^a Maria Cristina Pinto de Jesus

**SÃO PAULO
2017**

AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE TRABALHO POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE.

Assinatura: _____

Data: ____/____/____

Catálogo na Publicação (CIP)
Biblioteca “Wanda de Aguiar Horta”
Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo

Cordeiro, Samara Macedo

A experiência de adultos com fibrose cística: um estudo fenomenológico / Samara Macedo Cordeiro. São Paulo, 2017.
111 p.

Tese (Doutorado) – Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo.

Orientadora: Prof.^a Dr.^a Maria Cristina Pinto de Jesus
Área de concentração: Cuidados em Saúde

1. Enfermagem. 2. Pesquisa qualitativa. 3. Fibrose cística.
4. Adultos. I. Título.

Nome: Samara Macedo Cordeiro

Título: A experiência de adultos com fibrose cística: um estudo fenomenológico

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutora em Ciências.

Aprovada em: ____/____/____

Banca Examinadora

Orientador: Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

DEDICATÓRIA

À minha família, que sempre foi meu apoio e me guiou pelo caminho do bem.

Àqueles que possuem fibrose cística e suas famílias, pela perseverança, garra e otimismo.

Vou levar cada um de vocês no coração e vocês sempre serão exemplos de vida.

AGRADECIMENTOS

Agradeço inicialmente a Deus, por me guiar sempre, mostrando-me os melhores caminhos a seguir. Sem tua proteção, nada poderia. Quando Deus está conosco e colocamos toda nossa fé e esperança nele, nada é impossível. Obrigada, senhor, por mais essa conquista.

Agradeço aos adultos com fibrose cística que participaram desta pesquisa, pois abriram o mais íntimo de suas vidas para mim, possibilitando o desenvolvimento deste trabalho e meu crescimento enquanto ser humano, enfermeira e pesquisadora. Admiro muito vocês pela garra e otimismo com que enxergam a vida.

Aos meus pais, Adão e Belmira (in memoriam), que sempre souberam me proteger, estimular e mostrar que eu poderia ir mais longe, que eu era capaz de alcançar os meus objetivos e sonhos. Obrigada, pois, mesmo distante fisicamente, sentia a presença e proteção de vocês.

Ao meu noivo, Fabiano, que, durante todos esses anos, foi meu apoio e incentivo. Tudo foi muito mais fácil ao seu lado. Obrigada por ser esta pessoa tão paciente e companheira.

Aos meus irmãos, João Paulo e Lucas, que, por várias vezes, foram ombros amigos e nunca me deixaram desistir.

À minha orientadora, Professora Doutora Maria Cristina Pinto de Jesus, por ser uma orientadora presente, objetiva e eficiente. A senhora é um exemplo para mim.

Às minhas amigas Anelise, Edilaine, Renata, Rosária e Fátima, que foram muito presentes durante esse período de doutorado.

Às minhas amigas e primas de Mendonça, que, mesmo distante, me alegravam e me auxiliavam para seguir firme com meus objetivos.

Aos amigos que fiz durante o doutorado, essa caminhada foi muito mais leve por ter vocês comigo. Osmara, Daniel, Vinicius, Danila, Giovana, Dilsom, Franci, Pena e Cleria. Obrigada pela presença e apoio nesta trajetória.

Aos meus cunhados e cunhadas, sobrinhos (as), que se fizeram minha família em São Paulo, acolhendo-me e me fortalecendo nesta caminhada.

À minha tia Maria do Amparo, que sempre foi muito presente em minha vida, apoiando-me em e ajudando a superar cada desafio.

Aos amigos do Grupo de Pesquisa em Enfermagem com abordagens fenomenológicas por dividirem comigo seus conhecimentos e contribuírem para o meu crescimento enquanto pesquisadora.

*À Professora Doutora Miriam Aparecida Barbosa Merighi pelas relevantes contribuições,
desde a concepção do projeto até a conclusão do trabalho.*

Aos amigos do Grupo de Pesquisa Cuidado em Saúde e Promoção do Desenvolvimento infantil, em especial à Professora Maria De La Ó, Cecília, Aurea, Daniel, Clariana, Juliana, Rayla, Jamile e Nádia. Obrigada pelo acolhimento. Tenham certeza de que vocês foram fundamentais para o aprofundamento do meu conhecimento enquanto enfermeira e pesquisadora.

Às Professoras Doutoras Elaine Buchhorn Cintra Damião e Deíse Moura de Oliveira por participarem do meu Exame de Qualificação e contribuírem com a construção do projeto.

Ao Doutor Rodrigo Abensur Athanázio por ter sido sempre tão disponível quando precisei.

À Associação Paulista de Assistência à fibrose cística, por me acolher com carinho e me introduzir no universo dos adultos com FC do Estado de São Paulo. Muito obrigada pelo respeito e confiança!

A todas as pessoas que, de forma direta ou indireta, contribuíram com a finalização desta etapa da minha trajetória acadêmica.

Um dia... pronto... me acabo.

Pois seja o que tem de ser.

Morrer: que me importa?... O diabo é deixar de viver.

(Mario Quintana)

Cordeiro SM. A experiência de adultos com fibrose cística: um estudo fenomenológico [tese]. São Paulo: Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo; 2017.

RESUMO

Introdução: a fibrose cística é uma doença crônica, multissistêmica, autossômica recessiva, de caráter genético. A expectativa de vida de quem convive com essa doença tem aumentado com os avanços no tratamento e com o controle das infecções. Por isso, o número de pessoas que chegam à idade adulta vem crescendo, o que faz surgirem novas demandas de atenção. **Objetivo:** compreender a experiência de pessoas adultas que convivem com a fibrose cística. **Método:** trata-se de um estudo qualitativo fundamentado na fenomenologia social de Alfred Schütz, realizado com doze pessoas adultas, que possuíam fibrose cística, residentes na cidade de São Paulo. Para obtenção dos depoimentos, utilizou-se a entrevista fenomenológica, com as seguintes questões norteadoras: como é para você conviver com a fibrose cística? Considerando que você tem essa doença crônica, quais são seus planos para o futuro? A Fenomenologia Social de Alfred Schütz permitiu a organização e a análise dos resultados. A discussão do conjunto de categorias que emergiram da experiência vivida foi realizada com base na literatura temática, tendo como fio condutor o referencial teórico-metodológico adotado. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com seres humanos da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo, sob o Parecer nº 1.400.118. **Resultados:** o grupo de adultos com fibrose cística é aquele que convive com a doença e seu impacto desde a infância/adolescência, fases estas que foram representativas para eles, pois foi o momento em que os sintomas iniciaram e eles se perceberam diferentes dos colegas. As pessoas que fazem parte desse grupo social lidam com o preconceito e com o constrangimento causados pelos sinais e sintomas como a fadiga respiratória, a tosse e ainda o tratamento da doença, o que dificulta a realização das atividades cotidianas. Apesar das dificuldades de conviver com a fibrose cística, eles se mostram resilientes, otimistas e adaptam a rotina de tratamento ao seu cotidiano. No que tange ao futuro, os participantes deste estudo referem o medo da morte. No entanto referem-se ao transplante pulmonar como possibilidade de melhorar a qualidade de vida, isto é, estar livres da rotina rígida do tratamento, ter autonomia, independência, além de poder constituir família, dar continuidade aos estudos, conseguir um emprego e realizar atividades que lhes dão prazer. **Conclusões:** a fenomenologia social de Alfred Schütz possibilitou compreender a experiência de adultos com fibrose cística no contexto social onde estão inseridos, evidenciando elementos importantes para a elaboração de estratégias de cuidado centradas nas necessidades reais deste grupo. Essas necessidades devem ser refletidas no âmbito assistencial, do ensino e da pesquisa em saúde.

Palavras-chave: Fibrose Cística; Adulto; Enfermagem; Pesquisa Qualitativa, Experiência da doença.

Cordeiro SM. The experience of adults with cystic fibrosis: a phenomenological study. [thesis]. São Paulo: School of Nursing, University of São Paulo; 2017.

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis is a chronic, multisystem, autosomal recessive, genetic disease. The life expectancy of those living with this disease has increased with advances in treatment and control of infections. Therefore, the number of people who reach adulthood has been increasing, which brings new demands for attention.

Objective: to understand the experience of adults living with cystic fibrosis. **Method:** This is a qualitative study based on the social phenomenology of Alfred Schütz, carried out with twelve adults, who had cystic fibrosis living in the city of São Paulo. To obtain the depositions, the phenomenological interview was used, with the following guiding questions: How do you cope with cystic fibrosis? Considering that you have this chronic disease, what are your plans for the future? The Social Phenomenology of Alfred Schütz allowed the organization and analysis of the results. The discussion of the set of categories that emerged from the lived experience was carried out based on the thematic literature, having as a guiding thread the theoretical-methodological reference adopted. The project was approved by the Committee of Ethics in Research with human beings of the School of Nursing of the University of São Paulo, under Opinion no. 1,400,118. **Results:** group of adults with cystic fibrosis is the one who lives with the disease and its impact since childhood / adolescence, these phases were representative for them, because it was that moment that the symptoms started and they perceived different from their colleagues. People who are part of this social group deal with the prejudice and the embarrassment caused by signs and symptoms such as respiratory fatigue, coughing and even treatment of the disease, which makes it difficult to perform daily activities. Despite the difficulties of living with cystic fibrosis, they are resilient, optimistic and adapt the routine of treatment to their daily lives. When thinking about the future, people with cystic fibrosis refer to the fear of death, but refer to lung transplantation as a possibility to improve the quality of life, that is, to be free of the rigid routine of treatment, to have autonomy, independence and be able to start a family, continue their studies, get a job and perform activities that give them pleasure. **Conclusions:** the social phenomenology of Alfred Schultz made it possible to understand the experience of adults with cystic fibrosis in the social context where they are inserted, showing important elements for the elaboration of care strategies focused on the real needs of this group. These needs must be reflected in the healthcare, teaching and health research.

Keywords: Cystic Fibrosis; Adult; Nursing; Qualitative research, Disease experience.

LISTA DE SIGLAS

FC	Fibrose Cística
APAM	Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose (Fibrose Cística)
CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator
EUA	Estados Unidos da América
GBEFC	Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística
FDA	Agência Americana de Administração de Serviços Alimentares e Drogas
ABTO	Associação Brasileira de Transplantes de Órgãos

LISTA DE FIGURAS

- Figura 1** – Esquema conceitual das inquietações, tipo de estudo, cenário, participantes e questões norteadoras da entrevista. São Paulo, 2017.38
- Figura 2** – Categorias concretas emergidas da experiência vivida. São Paulo, 2017.44

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	16
1.1 MINHA APROXIMAÇÃO COM A TEMÁTICA.....	16
1.2 CONSIDERAÇÕES SOBRE A FIBROSE CÍSTICA E A EXPERIÊNCIA DE CONVIVER COM A DOENÇA.....	17
1.3 INQUIETAÇÕES, OBJETIVO E JUSTIFICATIVA DO ESTUDO	26
2 REFERENCIAL TEÓRICO-METODOLÓGICO	30
2.1 OPÇÃO PELA PESQUISA QUALITATIVA DE ABORDAGEM FENOMENOLÓGICA	30
2.2 PRESSUPOSTOS TEÓRICOS DA FENOMENOLOGIA SOCIAL DE ALFRED SCHÜTZ EM INTERFACE COM A TEMÁTICA ESTUDADA	31
3 TRAJETÓRIA METODOLÓGICA.....	35
3.1 CENÁRIO	35
3.2 PARTICIPANTES DO ESTUDO	36
3.3 OBTENÇÃO DOS DEPOIMENTOS	36
3.4 ANÁLISES DOS DEPOIMENTOS.....	37
3.4 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	39
4 RESULTADOS	41
4.1 CARACTERIZAÇÃO DOS PARTICIPANTES	41
4.2 CATEGORIAS QUE EMERGIRAM DA EXPERIÊNCIA VIVIDA.....	43
4.2.1 A fibrose cística na vida adulta	44
4.2.2 Resiliência frente à doença e suas demandas	50
4.2.3 O que esperar do futuro	54
4.3 TIPO VIVIDO QUE EXPRESSA A EXPERIÊNCIA DE ADULTOS FRENTE À FIBROSE CÍSTICA.....	58
5 DISCUSSÃO.....	61
6 IMPLICAÇÕES DO ESTUDO PARA A PRÁTICA PROFISSIONAL.....	84
7 CONCLUSÃO	89
REFERÊNCIAS.....	92
APÊNDICES	103
ANEXOS	107

1 INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

1.1 MINHA APROXIMAÇÃO COM A TEMÁTICA

Meu envolvimento com a temática das doenças crônicas perpassa minha trajetória de vida pessoal e profissional. Durante anos, convivi com as dificuldades e as limitações impostas pelo Lúpus Eritematoso Sistêmico, uma doença crônica pela qual minha mãe foi acometida e que a levou a óbito.

Assim, ainda na graduação, engajei-me em pesquisas que abordavam a perspectiva de mulheres que conviviam com o Lúpus Eritematoso Sistêmico (Cordeiro, Andrade, 2012, 2013). No mestrado, busquei aprofundar meus estudos na temática das doenças crônicas e realizei um trabalho que tinha como objetivo compreender a vivência de mães de filhos com Fibrose Cística (FC) (Cordeiro et al., 2015). Foi um trabalho intenso, prazeroso e que me aproximou ainda mais daqueles que conviviam com a FC.

Ao ingressar no doutorado na Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo, procurei conhecer pessoas que possuíam FC, residentes na cidade de São Paulo. Comecei a frequentar as reuniões da Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose (Fibrose Cística) (Apam) e lá conheci ainda mais a realidade das pessoas que convivem com essa doença.

Durante o doutorado, ingressei como professora e supervisora de estágio na Faculdade Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo, onde me aproximei do contexto de cuidados oferecidos àqueles que possuíam FC e sua família, pois o Hospital Santa Casa de Misericórdia de São Paulo é um dos centros de referência para cuidados à FC no país. Durante os períodos de supervisão de estágio com alunos de enfermagem, cuidávamos de crianças, adolescentes e adultos jovens com FC e empiricamente foi possível observar que o número de adolescentes e adultos jovens com FC era crescente a cada dia.

Concomitantemente ao doutorado, participava das reuniões da Apam e lá percebia um ambiente no qual as pessoas com FC tinham total liberdade e tranquilidade para tratar de todos os assuntos relacionados à doença. Os encontros proporcionavam momentos de compartilhamento de anseios, conquistas e

dificuldades vividas por todos. Era nítida a necessidade que eles possuíam de compartilhar experiências com alguém que pudesse nortear e sanar suas dúvidas.

Em conversas com adultos que precisavam dividir o seu tempo entre os cuidados dispensados ao tratamento e sua rotina de trabalho e estudo, percebi como eles gostariam que fosse dada uma maior atenção às situações que os mesmos vivenciavam. Percebia a necessidade que tinham de relatar suas experiências. Em uma dessas conversas, um dos participantes chegou a perguntar aos demais se eles conseguiam conciliar a demanda de cuidado da FC com trabalho e estudos.

Após a convivência com crianças, adolescentes e adultos jovens com FC nos diversos cenários e vivenciar ao lado deles as dificuldades que os mesmos possuíam em lidar com essa doença e seu tratamento, passei a dirigir minha atenção aos estudos que trouxessem evidências sobre a experiência de conviver com a FC.

Após levantamento bibliográfico da literatura nacional e internacional, foi possível evidenciar que a expectativa de vida desse público havia aumentado significativamente nos últimos anos e que os estudos que valorizavam a experiência de adultos com FC eram escassos, pois, em sua maioria, o foco dos trabalhos era o impacto da doença na vida da família ou das crianças e adolescentes. Assim, passei a direcionar meu olhar para a experiência de adultos que convivem com a FC, com vistas a produzir evidências científicas que pudessem subsidiar o cuidado integral a esta clientela.

1.2 CONSIDERAÇÕES SOBRE A FIBROSE CÍSTICA E A EXPERIÊNCIA DE CONVIVER COM A DOENÇA

A FC é uma doença crônica, genética, multissistêmica, autossômica recessiva. A FC origina-se de mutações genéticas no cromossomo sete e ocasiona alteração da permeabilidade dos íons cloro das células exócrinas. Esse defeito no transporte iônico determina a produção de secreção espessa pelas glândulas exócrinas, favorecendo o surgimento de quadros obstrutivos em órgãos como pulmão, pâncreas, intestino e vasos deferentes (Quittner et al., 2014; Cohen et al., 2011).

A etiologia da FC é determinada por mais de 1.800 mutações no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), cuja proteína está

envolvida no transporte de íons cloreto, nas células epiteliais. As principais mutações são: as de classe I, que são aquelas nas quais ocorre a produção de proteínas defeituosas por uma alteração na biossíntese; as de classe II, ocasionadas por uma alteração na maturação e levam a um processamento defeituoso da proteína; as de classe III, nas quais ocorre uma alteração da regulação dos canais de cloro; as de classe IV, que provocam uma condução incompleta através do canal, e ainda aquelas que afetam a estabilidade da proteína e que ocasionam fenótipos muito graves (Spoonhower, Davis, 2016).

A mutação mais comum em pessoas com FC, inclusive no Brasil, é a DF508, que pertence à classe II (Cabello, 2011). Contudo, no Brasil, menos de 50% dos pacientes possuem resultados de investigação genética. A severidade das manifestações clínicas está diretamente relacionada com a mutação que provocou a doença (GBEFC, 2014).

A FC é mais comum em populações de origem europeia. Nos Estados Unidos da América (EUA), há mais de 30mil crianças e adultos e, no mundo, há mais de 70 mil pessoas com FC. Especificamente em relação ao adulto, o número de pessoas com FC vem crescendo a cada dia. Nos EUA e no Reino Unido, elas representam 50% ou mais de toda a população que convive com esta enfermidade (Cystic Fibrosis Foundation, 2013; Cystic Fibrosis Trust, 2014). No Brasil, o número de adultos com FC é representado por um quantitativo de 551 (22,3%) maiores de 18 anos (GBEFC, 2014).

A incidência da FC varia de 1 em cada 2 mil ou 3 mil nascimentos na Europa e de 1 a cada 3,5 mil nascimentos nos EUA. A composição étnica na América latina é muito heterogênea, desta forma, os dados não são tão lineares como em outros países. Cuba e México, por exemplo, apresentam uma incidência de 1: 3.900 a 1: 8.500 nascidos respectivamente. No Brasil, estima-se que a prevalência da doença seja de 1: 10.000 nascidos vivos, embora haja variação na frequência das mutações em diferentes regiões geográficas. Na Região Sul, essa prevalência aproxima-se da população caucasiana centro-europeia de 1: 2.000 a 1: 1.500 nascidos vivos (Gomes, Melo, Sá, 2014).

De acordo com dados do Relatório do Grupo Brasileiro de Estudos sobre a FC (GBEFC) em 2014, havia no Brasil 3.511 pacientes cadastrados nos bancos de dados nacionais. Desses, 1.545 (52,8%) são do sexo masculino e 1.379 (47,2%) do sexo

feminino. O Estado de São Paulo representa 27,2% dos registros nacionais, contando com 956 pacientes.

Com a implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal em 2001, a FC e outras doenças raras passaram a ser triadas, diagnosticadas e tratadas mais precocemente no Brasil (Brasil, 2001), isso também favoreceu a elaboração e fornecimento de dados epidemiológicos sobre tais doenças.

O interesse por doenças raras tem aumentado significativamente nos últimos anos em nível nacional e internacional e as tem colocado em maior evidência, configurando-as como um problema de saúde pública (Interfarma, 2013). Estima-se que 6% a 8% da população mundial sofra com alguma doença rara, o equivalente a aproximadamente 560 milhões de pessoas. Desse total, cerca de 13 milhões estão no Brasil (Brasil, 2014; Interfarma, 2013).

Na última década, houve um aumento expressivo no número de programas e políticas para doenças crônicas raras em vários países do mundo (Interfarma, 2013). Foram adotadas diversas medidas para qualificar o tratamento e a vida daqueles que possuem essas doenças. Em 2011, foi criado o Consórcio Internacional para Investigação de doenças raras, entre países da Europa e EUA com o objetivo de propiciar maiores estudos sobre estas patologias (Eucerd, 2014).

No Brasil, uma doença é considerada rara quando sua prevalência é de até 65 por 100 mil habitantes. As doenças raras são caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas. São em geral doenças crônicas e contribuem significativamente para a morbimortalidade nos primeiros 18 anos de vida. Em 2014, o Ministério da Saúde publicou, por meio da Portaria nº199, de 30 de janeiro de 2014, as Diretrizes para o cuidado às pessoas com Doenças Raras, no intuito de organizar a atenção às pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde e permitir a redução do sofrimento e o ônus emocional sobre os pacientes e seus familiares (Brasil, 2014).

O diagnóstico precoce da FC é essencial para a sobrevida dos pacientes, uma vez que este proporciona uma melhor evolução clínica/ nutricional e maior preservação da função pulmonar. O diagnóstico pode ser realizado por meio da triagem neonatal positiva para FC e confirmado pelo teste do suor ou pelo exame de diferença de potencial basal positivo, ou ainda pela presença de pelo menos um achado fenotípico seguido de teste laboratorial que evidencie a disfunção na proteína reguladora da Condutância Transmembrana da Fibrose Cística. Pode ser também

identificada por meio de mutações conhecidas como causa de FC nos genes da CFTR (Boeck, Vermeulen, Dupont, 2017).

Segundo dados do Relatório Americano de Registros de Fibrose Cística, em 2013, a idade média de diagnóstico de FC em crianças era de quatro meses. Em países da Europa, a média de diagnóstico é de três semanas de vida (Spoonhower, Davis, 2016); no Brasil, o relatório de registros de FC de 2014 aponta que a idade média de diagnóstico é entre um e três meses de vida da criança (GBEFC, 2014).

Apesar de ser a doença rara mais comum no Brasil, a FC ainda é pouco conhecida. Entre as manifestações clínicas dessa patologia, estão as gastrointestinais que se apresentam com fezes gordurosas e pálidas, diarreia, desnutrição, íleo meconial, insuficiência pancreática, constipação e refluxo gastresofágico. O acometimento do trato respiratório é responsável pela maior morbimortalidade dos pacientes e a tosse produtiva e as inúmeras infecções de vias aéreas, principalmente as pneumonias, são frequentemente presentes (Nathan, Shteinberg, Rivlin, 2015).

A fertilidade também é comprometida em pacientes que possuem FC. O sexo masculino é quase sempre infértil. Fato que ocorre devido a uma hipoplasia dos vasos deferentes ou agenésia congênita com consequente azoospermia obstrutiva. Nas mulheres, a anatomia reprodutiva é normal, porém elas podem apresentar muco cervical mais espesso e ciclos anovulatórios mais comuns do que em mulheres que não possuem FC, contudo, gestar uma criança ainda continua a ser um problema para muitas mulheres que possuem FC (Girault et al., 2016; Saraiva-Pereira, Fitarelli-Kiehl, Sanseverino, 2011).

A gravidez é frequentemente desencorajada devido às exigências físicas próprias da gestação, que podem agravar a situação clínica da paciente (Bredemeier, Carvalho, Gomes, 2011). Entretanto o número de mulheres com FC gestantes vem aumentando nos últimos tempos e atualmente cerca de quatro em cada cem mulheres com FC engravidam ao ano (Spoonhower, Davis, 2016).

Um estudo realizado por Schechter e seus colaboradores em 2013 observou que a maternidade está relacionada a um maior número de exacerbações pulmonares com consequente redução da qualidade de vida de mulheres. Além disso, embora pouco comum, as gestantes com FC são mais propensas a necessitar de ventilação mecânica, apresentar pneumonia, insuficiência renal aguda e até mesmo ir a óbito durante o parto, quando comparadas a mulheres que não possuem FC (Patel et al., 2015; McArdle, 2011).

Sintomas de ansiedade e depressão também são comuns em adultos com FC (Yohannes et al., 2012). Dados de um estudo multicêntrico desenvolvido em nove países da Europa e nos Estados Unidos, realizado com 1.286 adolescentes, 4.739 adultos, salientou que sintomas de ansiedade e depressão são elevados em pacientes adultos com FC. Os sintomas de ansiedade estavam presentes em 32% dos pacientes adultos e 19% dos adultos possuíam sintomas de depressão. Neste mesmo estudo os estudiosos sugerem que as taxas elevadas de ansiedade são preditivas de altas taxas de depressão e reforçam a necessidade de triagem anual de sintomas psicológicos para pacientes portadores de FC (Quittner et al., 2014).

Os sinais de depressão também foram evidenciados em estudo americano realizado com adultos com FC, que observou que um em cada cinco pacientes com FC possui sinais e sintomas clinicamente significativos de depressão (Quon et al., 2015). Estes são mais fortes e mais evidentes em pacientes adultos quando comparados com adolescentes (Duff et al., 2014).

Nas últimas décadas, com o avanço nas pesquisas e o incremento em seu tratamento, a sobrevida das pessoas com FC aumentou significativamente. A FC deixou de ser considerada uma doença potencialmente fatal da infância para ser vista como uma enfermidade cuja expectativa de vida está em torno de 40 anos (Simmonds, 2013). Nos Estados Unidos, o número de pacientes adultos quase dobrou nos últimos 30 anos, passando de 29,2% em 1986 para 49,7% em 2013 (Spoonhower, Davis, 2016). Para MacKenzie e colaboradores (2014), a média de sobrevivência para crianças nascidas com FC nos últimos anos em países desenvolvidos será de 60 anos de vida.

O aumento da longevidade tem gerado maior incidência de complicações na vida adulta, o que ocorre em decorrência da piora progressiva da função pulmonar, do agravamento do quadro de insuficiência pancreática, progressão da hipertensão pulmonar e do surgimento de comorbidades. As comorbidades mais comuns em adultos com FC tem sido a diabetes mellitus, deslipidemias, doença coronariana, alguns tipos de câncer, com predominância dos cânceres gastrointestinais, osteoporose, ansiedade e depressão (Ronan, Elborn, Plant, 2017).

Apesar do aumento da expectativa de vida obtido pelos recentes avanços no diagnóstico e no tratamento, a FC ainda é uma condição crônica de difícil controle e possui um grande impacto na vida daqueles a possuem (Quittner et al., 2014).

O tratamento precoce deve ser instituído a partir do diagnóstico realizado o mais cedo possível. Este é complexo e envolve um regime terapêutico que exige compromisso e dedicação. Os pacientes fazem uso de antibióticos orais, e/ou por meio de inalações ou por via endovenosa. Faz-se também a suplementação de enzimas pancreáticas para aqueles que apresentam insuficiência pancreática e suplementação de vitaminas, além de fisioterapias respiratórias e inalações diárias. Soma-se o controle rigoroso da alimentação com incremento na ingestão de calorias realizado por suplementação nutricional e, muitas vezes, por sondas nasogástricas ou gastrostomias (Castro, Firmida, 2011; Moreno, Cáceres, Gutiérrez, 2017).

Os medicamentos são de alto custo, alguns pagos pelo Ministério da Saúde e outros pelas Secretarias Estaduais de Saúde, o que faz com que o acesso a eles não seja uniforme no país (GBEFC, 2014).

Nas últimas décadas, vários estudos com foco no tratamento da FC têm sido realizados, um exemplo é a terapia com proteínas que modulam a função da CFTR (proteína envolvida na mutação anormal da FC). Em 2014, a Agência Americana de Administração de Serviços Alimentares e Drogas (FDA) dos EUA aprovou o uso do Ivacaftor para crianças com FC maiores de 2 anos de idade e com mutações elegíveis para o seu uso. O Ivacaftor é a primeira droga a ter como alvo a causa da doença, ou seja, o defeito na proteína CFTR provocado pelas mutações no gene (Moreno, Cáceres, Gutiérrez, 2017).

Estudos apontam que o uso de Ivacaftor, em conjunto com outro medicamento, o Lumacaftor, aprovado pelo FDA da União Europeia, possui efeito significativo e consistente na melhora da função pulmonar, no ganho de massa corporal e redução das taxas de exacerbação pulmonar (Elborn et al., 2016; Konstan et al., 2017; Milla et al., 2017). Contudo, no Brasil, estes medicamentos ainda não foram aprovados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) e seu uso ainda não é permitido.

O tratamento para FC pode representar um desafio para aqueles que a experienciam, pois nem sempre estes conseguem aderir 100% ao regime terapêutico. Uma revisão sistemática da literatura que trouxe a experiência de adultos na adesão ao regime medicamentoso da FC. Mostrou que apenas 61,8% dos pacientes faziam uso dos antibióticos e medicamentos para o cuidado pulmonar prescritos, 59%, dos suplementos nutricionais e de 41,2% realizavam as fisioterapias respiratórias (Macdonald et al., 2016), o que demonstra uma baixa adesão ao tratamento.

Em revisão da literatura realizada em 2016 por M. Macdonald e colaboradores, evidenciaram-se algumas das dificuldades vividas por adultos com FC que impossibilitam uma maior adesão ao tratamento, entre elas estão falta tempo, esquecimento e vergonha de tomar as medicações em locais públicos (Macdonald et al., 2016).

Outra opção terapêutica tem sido o transplante de pulmão. A FC é a terceira maior causa de indicação de transplante no mundo (Turaça et al., 2013). No Brasil, é a principal causa da necessidade de transplante de pulmão entre pessoas menores de 18 anos de idade (Camargo et al., 2014). Contudo, o transplante tem sido indicado apenas àqueles para os quais as demais formas terapêuticas falharam (Galdó, Montserrat, Broto, 2013) ou ainda para aqueles que possuem doença pulmonar avançada e sobrevida estimada entre dois e três anos, desde que não tenham contraindicações para este tipo de tratamento (Castro, Firmida, Lopes, 2011).

Ao discutir sobre a temática do transplante pulmonar, é importante que se considere o melhor momento para a inserção dos candidatos ao pulmão na fila de espera, pois a inserção no tempo correto está intimamente relacionada com o sucesso do procedimento. O cliente com FC deve apresentar uma estabilidade clínica, que lhe permita esperar o melhor doador, um volume expiratório forçado abaixo de 30% ou rápido declínio funcional, internações frequentes e demoradas por exacerbações pulmonares, complicações potencialmente fatais (hemoptises, pneumotórax de repetição), perda progressiva de peso, colonização por agentes multirresistentes e hipoxemia com necessidade de oxigenoterapia contínua (Camargo, 2014; Afonso Junior et al., 2015).

Tem se observado um avanço no número de cirurgias para transplantes de pulmão nos últimos anos no Brasil e no mundo. Estes avanços estão relacionados com o aumento do número de doadores, melhora do desempenho funcional precoce, diagnóstico mais efetivo das infecções no período pós-operatório e manejo das complicações relacionadas com as rejeições crônicas. Contudo o transplante pulmonar ainda enfrenta barreiras, como o número escasso de doadores e o cuidado inadequado dos doadores potencialmente disponíveis (Camargo, 2014). Nos Estados Unidos, em doadores de múltiplos órgãos, 20% dos pulmões doados são aproveitados, já em São Paulo, menos de 5% dos pulmões são utilizados. Esse fato se dá pelo cuidado precário dado aos doadores na maior parte dos hospitais brasileiros (Afonso Junior et al., 2015).

O número de pulmões doados não é suficiente para suprir a lista de espera pelo órgão de modo eficaz, e a mortalidade na espera por um pulmão é em torno de 22% (Camargo et al., 2015). Em São Paulo, no primeiro trimestre de 2017, havia 99 inscritos ativos na lista de espera por um pulmão, de acordo com a Associação Brasileira de transplante de órgãos (2017), e nesses três meses, cinco pacientes foram a óbito por complicações clínicas da FC enquanto aguardavam pelo transplante.

A taxa de mortalidade na fila de espera em Siena, na Itália, também é significativa, quando evidenciada em estudo retrospectivo com 186 participantes que foram referidos para a lista de transplante pulmonar entre 2001 e 2010, dois quais 49 foram a óbito enquanto aguardavam na fila de espera (Bennett et al., 2015).

Na França, os dados de mortalidade na fila de espera pelo transplante também são consideráveis e foram apontados em estudo que buscou identificar as causas de mortes em adultos com FC. Observou que, das 256 mortes que ocorreram no período de 2007 a 2010, 129 (50,4%) foram de pacientes que aguardavam por transplante e, a causa da morte estava relacionada a complicações da FC como insuficiência respiratória e homoptise (Martin et al., 2016). Uma taxa de mortalidade relativamente menor na fila de espera foi observada em estudo realizado em Virgínia nos EUA, no qual, de uma amostra de 278 candidatos ao transplante de pulmão, 45 (16%) morreram aguardando um pulmão (Hayes Junior et al., 2015).

Quando surge um doador, a alocação do pulmão se dá em primeiro lugar por compatibilidade sanguínea ABO. Contudo a compatibilidade de tamanho entre doador e receptor também é relevante. Na legislação brasileira, não há critérios de priorização na lista de espera para transplante pulmonar, sendo a única indicação a falência aguda do enxerto nos primeiros 30 dias após o transplante (Camargo et al., 2015).

No Brasil, atualmente há sete centros que realizam transplante pulmonar, (dois em São Paulo – SP, dois em Porto Alegre – RS, um em Belo Horizonte – MG, um em Fortaleza – CE e um em Brasília) (Afonso Júnior et al., 2015). O último registro da Associação Brasileira de Transplantes de Órgãos (ABTO) (2017) mostrou que foram realizados entre janeiro a junho de 2017, 43 transplantes de pulmão no país. O transplante também tem representado uma estratégia que favorece a melhora na qualidade e o aumento da expectativa de vida, que, em geral, possui sobrevida global em torno de cinco anos após o transplante (Turaça et al., 2013).

A FC demanda uma rotina intensa de cuidados diários. Estes cuidados, somados aos sinais e sintomas da doença, afetam diretamente o cotidiano de quem

a possui. A literatura nacional e internacional mostra que esta rotina tem um impacto significativo na qualidade de vida dessas pessoas (Cohen et al., 2011; Knudsen et al., 2016)

Estudos que abordam a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS) em pacientes com Fibrose Cística no Reino Unido e na Hungria têm demonstrado que o tempo necessário para a realização do tratamento diário é um dos fatores que fazem com que os pacientes percebam uma piora em sua QVRS (Bradley et al., 2013; Bodnar et al., 2014). Na América do Norte, pessoas com FC relatam gastar de 2 a 4 horas diariamente para realizar o tratamento da doença (Sawicki et al., 2011).

No Brasil, adultos também relatam insatisfação frequente no que tange à sobrecarga de cuidados demandados pela FC (Cohen et al., 2011), referindo impacto em sua qualidade de vida. Estudo realizado no Rio de Janeiro com 21 adultos com FC apontou que estes possuem qualidade de vida reduzida e as manifestações pulmonares e a sobrecarga do tratamento são as principais responsáveis por este quadro (Ribeiro-Moço et al., 2015).

A progressão da FC impõe limitações nos diferentes domínios da vida, inclusive no estabelecimento de relacionamentos, o que pode causar frustrações e baixa autoestima, podendo levar até mesmo a ideias suicidas (Cepuch et al., 2012).

Outro desafio enfrentado por adultos com FC é a dificuldade para conseguir um emprego ou permanecer nele. Estudos apontam uma alta taxa de desemprego, insatisfação profissional e impacto socioeconômico na vida daqueles que possuem FC (Laborde-Castérot et al., 2012; Besier, Goldbeck, 2012).

Lidar com a autoimagem também é algo que pode trazer alguns transtornos para os pacientes. Em geral, eles apresentam baixo ganho pômbero-estatural, baqueteamento digital e tosse produtiva constante. A falta de aceitação da imagem corporal e a autoimposição de barreiras nas relações sociais podem dificultar significativamente a criação de relacionamentos e gerar estados emocionais negativos (Dębska, Cepuch, Mazurek, 2014).

Os estudos com adultos que possuem FC, evidenciados na literatura nacional e internacional, em sua maioria, focalizam as formas de diagnósticos da FC (SBP, 2011), os sinais e sintomas da doença (Nathan, Shteinberg, Rivlin, 2015), a fertilidade em pessoas com FC (Girault et al., 2016) e as comorbidades que surgem com o aumento na expectativa de vida (Ronan, Elborn, Plant, 2017). São apontados também os métodos de tratamento e as novas terapias para a FC (Moreno, Cáceres, Gutiérrez,

2017; Konstan et al., 2017; Milla et al., 2017), a não adesão à terapêutica e as dificuldades enfrentadas diante dela (Macdonald et al., 2016; Cepuch et al., 2012; Besier, Goldbeck, 2012).

Estudos evidenciam o transplante pulmonar (Afonso Junior et al., 2015), a mortalidade na fila de espera por ele (Camargo et al., 2015). As dificuldades nas relações interpessoais, com a autoimagem e o desemprego (Cepuch et al., 2012; Dębska, Cepuch, Mazurek, 2014; Besier, Goldbeck, 2012), também compõem os estudos como maior expressão na literatura.

Entretanto pesquisas que valorizem as experiências vividas por esse público são reduzidas. Em levantamento bibliográfico realizado pela pesquisadora observou-se que estudos com essa temática são em maior expressão realizados por psicólogos e assistentes sociais, enquanto os produzidos por enfermeiros ainda se encontram em menor número (Bredemeier, Carvalho, Gomes, 2011; Huyard, 2008; Santos, 2011).

O enfermeiro possui papel relevante no cuidado ao adulto com FC e deve reconhecê-lo em sua individualidade, dando voz as suas experiências, valorizando seus anseios e necessidades, além de oferecer uma assistência respaldada no respeito e na autonomia (Pereira et al., 2010).

Além disso, ressalta-se a relevância de estudos que valorizam a experiência daqueles que convivem com a doença e, portanto, podem expressar suas necessidades. O conhecimento dessa experiência poderá contribuir com profissionais da saúde, especialmente o enfermeiro, para o planejamento do cuidado integral às pessoas com fibrose cística.

1.3 INQUIETAÇÕES, OBJETIVO E JUSTIFICATIVA DO ESTUDO

Diante do exposto, ressalta-se que este estudo teve como inquietações: como é para a pessoa adulta conviver com a Fibrose Cística? Considerando ser esta uma doença crônica, quais são os planos dessas pessoas para futuro? Esta investigação tem como objetivo compreender a experiência de pessoas adultas que convivem com a Fibrose Cística.

Como aumento da expectativa de vida de pessoas com FC, esta vem se tornando uma doença da vida adulta (Askew et al., 2017; Simmonds, 2013) e estudos que valorizam a experiência de adultos na convivência com a doença ainda são escassos e incipientes (Higham, Ahmed S, Ahmed M, 2013). Valorizar as experiências vivenciadas no cotidiano pode fornecer subsídios para uma assistência mais adequada às necessidades desse público.

Com o aumento da longevidade, novas responsabilidades vão sendo atribuídas aos pacientes, relacionadas à vida profissional, ao matrimônio, aos filhos e ao próprio cuidado. Ademais, na população adulta, as manifestações clínicas, principalmente respiratórias, muitas vezes, tornam-se mais severas, a função pulmonar reduz e, com isso, há um aumento no número de hospitalizações. Podem surgir também as comorbidades como diabetes mellitus, doença hepática, depressão e osteoporose, que são menos comuns na infância (Quon, Aikten, 2012).

O atendimento às especificidades e necessidades de pacientes com FC requer um trabalho integrado da equipe de saúde, incluindo o enfermeiro. Este possui um papel de cuidador, coordenador, conselheiro, pesquisador, treinador e parceiro no cuidado àqueles com FC (Reisinho, Gomes, 2016).

Nesse sentido, a equipe precisa estar preparada para atender não apenas às necessidades biológicas, mas também às demandas psicológicas e sociais impostas a essas pessoas que convivem com uma condição crônica. Um estudo realizado com pacientes com doenças crônicas mostrou que, quando as limitações e dificuldades relatadas por eles são trabalhadas por profissionais de saúde em grupos de intervenção, propiciam-se espaços de reflexão e mudança de comportamentos diários e na forma de lidar com o adoecimento (Tavares et al., 2012).

Com o incremento da expectativa de vida dessas pessoas, os cuidados que lhes são dispensados devem acompanhar essa evolução. Passa a ser necessário que o profissional valorize as experiências desses indivíduos na fase adulta, que compreenda as necessidades de cuidado dessa clientela diante das dificuldades impostas pela doença nessa etapa da vida.

Portanto dar voz aos adultos que convivem com a FC diariamente possibilitou trazer evidências para um cuidado de enfermagem qualificado, individual, centrado nas necessidades reais desta clientela. Caracterizada como uma doença crônica, a FC demanda um cuidado longitudinal e apoiado pelo profissional de saúde, e, para

apoiar aqueles possuem a doença, é necessário considerar como eles lidam/convivem com seu processo de adoecimento.

Este estudo aprofunda a discussão qualitativa acerca do tema, evidenciada no contexto das relações intersubjetivas, ou seja, no mundo de relações sociais, trazendo contribuições significativas para a área da saúde, visto que esta temática tem sido pouco discutida na literatura nacional e internacional (Bredemeier, Carvalho, Gomes, 2011).

2 REFERENCIAL TEÓRICO-METODOLÓGICO

2 REFERENCIAL TEÓRICO-METODOLÓGICO

2.1 OPÇÃO PELA PESQUISA QUALITATIVA DE ABORDAGEM FENOMENOLÓGICA

Diante da natureza das inquietações do presente estudo e a fim de compreender a experiência de pessoas adultas que convivem com a fibrose cística, foi utilizada a abordagem qualitativa para fundamentar a pesquisa. Este tipo de delineamento favorece a compressão do particular, do que é individual no fenômeno, e permite desvelar sentimentos e experiências, crenças, valores e atitudes. Possibilita o acesso a dados subjetivos e a explicitação de ações desenvolvidas frente a problemas vivenciados no cotidiano (Araújo, Rocha, Alvim, 2014). De posse do conhecimento da experiência, é possível fornecer elementos para que se possam elaborar ações de intervenção na realidade prática (Olofsson et al., 2012).

Entre as diferentes modalidades de pesquisa qualitativa, optou-se pela abordagem fenomenológica, uma vez que esta possibilita o “retorno às coisas mesmas” na essência das suas manifestações enquanto fenômeno puro, permitindo descrever o fenômeno tal como ele surge à consciência; baseado na essência do ser, da vida e das experiências (Guimarães, 2013).

Acredita-se que a fenomenologia permitiu alcançar a experiência internalizada pela consciência das pessoas adultas que vivenciam a FC. Desse modo favoreceu a compreensão dos seus sentimentos e significados. Assim o participante do presente estudo foi valorizado de forma indissociável da sua experiência, visualizando-se o sujeito e o objeto, a existência e a significação, o mundo e o homem, sempre em conjunto.

Das abordagens fenomenológicas, a fenomenologia social de Alfred Schütz emergiu como um referencial teórico-metodológico factível para o desenvolvimento deste trabalho, pois, ao pensar o grupo social “pessoas adultas que convivem com a FC”, atenta-se para o fato de que elas estão em constante interação com o mundo ao seu redor: no ambiente familiar, na faculdade, no trabalho e nos hospitais. O significado de suas experiências está envolto pela presença de diversos atores que se encontram nesses cenários e que estabelecem relações dinâmicas com estas

peessoas. Destarte, a experiência não é puramente construída da intencionalidade individual, mas perpassa a dimensão social e é permeada pela intersubjetividade.

Considerando que o fenômeno em pauta reflete uma experiência subjetiva circunstanciada a um contexto intersubjetivo, optou-se pela fenomenologia social, uma vez que esta permite que se adote uma sistemática de investigação que possibilita uma abrangente e profunda compreensão dos aspectos sociais desse fenômeno (Jesus et al., 2013).

2.2 PRESSUPOSTOS TEÓRICOS DA FENOMENOLOGIA SOCIAL DE ALFRED SCHÜTZ EM INTERFACE COM A TEMÁTICA ESTUDADA

Sociólogo, Alfred Schütz nasceu na Áustria, em 1899, e faleceu em 1959, nos Estados Unidos. Seus pensamentos são fundamentados na Sociologia Compreensiva de Max Weber e na Fenomenologia de Edmund Husserl. Dessas correntes teóricas, Schütz aprofunda a questão da atuação humana no cotidiano e desenvolve, especialmente, os conceitos de mundo da vida, intersubjetividade, propondo a teoria da motivação social (Schütz, 2012).

Para fundamentar este estudo, foram utilizados alguns dos pressupostos teóricos da fenomenologia social de Alfred Schütz, entre eles: mundo social ou mundo da vida, intersubjetividade, situação biográfica, acervo de conhecimentos, ação social, “motivos para”, “motivos porque” e tipificação.

O **mundo da vida**, também denominado de mundo social, senso comum e cotidiano, é um contexto de interações, no qual os homens coexistem e convivem como seres dotados de consciência e intencionalidade. Este mundo é o espaço social no qual os significados são construídos, é o universo de significados que deve ser interpretado para orientar e conduzir a ação humana (Jesus et al., 2013). Neste mundo, que precede sua existência, os adultos com FC compartilham experiências comuns, dividem sentimentos e vivências, compreensões e interpretações em um contexto intersubjetivo.

A **intersubjetividade** é précondição da vida social e requer a vinculação do homem com seu semelhante nas diferentes modalidades de relação (de proximidade ou de distanciamento), de modo a estabelecer a compreensão mútua no mundo social

(Schütz, 2012). A relação considerada mais próxima é a relação social do tipo face a face, que estabelece uma relação de comunidade, na qual os participantes estão conscientes um do outro, ou seja, estão voltados um para o outro, no mesmo tempo e espaço (Schütz, 2009).

As condições presentes no entorno do homem *lhe* são apresentadas como realidade social e sua posição no mundo *lhe* permite influenciar, ser influenciado e interpretar o que encontra no cotidiano, segundo as perspectivas de seus próprios interesses, motivos, desejos, compromissos ideológicos e religiosos (**situação biográfica**). Sua história é sedimentada por informações que recebe de seus predecessores (progenitores, mestres, amigos) e por todas as suas experiências subjetivas prévias. O conjunto de experiências que a pessoa constrói no curso de sua existência Schütz denomina de **acervo de conhecimentos** (Schütz, 2012).

O acervo de conhecimentos insere cada pessoa no mundo de maneira particular e a permite interpretar suas experiências baseada em sua situação biográfica (Schütz, 2012). Desse modo, o acervo de conhecimentos e a situação biográfica influenciam as atitudes que o ser humano toma ao longo da vida.

O modo como os adultos com FC se colocam no mundo vida, significam suas vivências e a forma como lidam com as limitações impostas pela doença estão relacionados à bagagem de conhecimentos. Esta inclui as relações de proximidade com membros da família, amigos da escola, parceiros no trabalho, profissionais de saúde no ambiente de tratamento, ou seja, nas relações sociais estabelecidas no cotidiano.

Para Schütz, **a ação humana** é um comportamento intencional e consciente, dotado de propósito e praticado pelo ator na cena social. Portanto envolve pelo menos duas pessoas que estabelecem a relação do tipo face a face. Neste contexto, segundo a fenomenologia social de Alfred Schütz, o homem interpreta suas ações a partir de seus motivos existenciais (**motivos para** e **motivos porque**). Tais motivos são derivados da subjetividade da pessoa e, portanto, constituem-se fios condutores da ação humana no mundo social (Schütz, 2009).

Os “motivos para” pressupõem antecipação do ato como se tivesse sido cumprido (projeto). O projeto constitui-se no sentido primário e fundamental da ação e seu sentido inicial, tal como fora planejada, poderá ser modificado no momento de sua efetivação. Contudo as possibilidades de realizar o projeto estão diretamente

ligadas à situação biográfica e ao acervo de conhecimentos disponíveis e acessíveis ao homem no momento da projeção (motivos porque) (Schütz, 2009).

Neste contexto, a ação de adultos portadores de FC estudada está voltada para o modo como vivenciam no cotidiano a presença da doença e seus mecanismos de enfrentamento, considerando o ambiente familiar, da escola, do trabalho e de tratamento que são considerados como os motivos porque da experiência desse grupo social. Neste contexto, estas pessoas, por serem atores reflexivos e produtores de sentido, são capazes de projetar ações que promovam mudanças no seu mundo vida, na tentativa de conviver com as intempéries impostas pela doença (motivos para).

Segundo a fenomenologia social de Alfred Schütz, o comportamento humano pressupõe uma **tipificação** que tem como cerne a vida de sentido comum. Mesmo na situação de face a face, o homem compreende o outro por meio de esquemas padronizados (tipificados) na rotina da vida cotidiana. Assim, ele age de modo típico, em uma dada situação para produzir uma situação tipicamente similar (Schütz, 2009).

A **tipificação** traduz o agrupamento dos significados da ação humana. Isso requer a construção de um esquema conceitual que traduza objetivamente a subjetividade humana. A tipificação constitui-se em uma organização teórica acerca das características típicas de pessoas que compartilham o mundo da vida e que realizam um ato típico. Quanto mais homogêneo, regular e padronizado for este grupo mais abrangente e profunda será a sua compreensão (Jesus et al., 2013). A ideia de tipificação é um dos conceitos mais representativos da fenomenologia social, pois favorece a apreensão de um conhecimento anônimo e objetivo do fenômeno em pauta (Jesus et al., 2013).

Os adultos que convivem com FC formam um grupo social com características típicas no que diz respeito à vivência com a doença e perspectivas de recuperação. Desse modo, buscamos a compreensão dos “motivos porque” e “motivos para” da ação social de conviver com a FC na idade adulta.

3 TRAJETÓRIA METODOLÓGICA

3 TRAJETÓRIA METODOLÓGICA

3.1 CENÁRIO

A Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose (Fibrose Cística) (Apam) compôs o cenário da pesquisa. A Apam foi fundada em 1979 e é uma organização social, sem fins lucrativos, que tem como objetivo oferecer apoio às pessoas que convivem com a FC e suas famílias. Conta com aproximadamente 637 pacientes cadastrados. Esta instituição é constituída principalmente por pacientes e seus pais, além de pessoas e instituições que demonstram interesse pela temática e estão dispostas a colaborar de alguma forma com seus objetivos.

A Apam auxilia seus associados a obterem medicamentos quando os mesmos estão em falta e a encontrar equipamentos como inaladores e materiais para fisioterapia respiratória domiciliar em locais específicos de distribuição. Ela faz divulgação de novas técnicas de cuidado e publicações científicas em seu *site* e nas reuniões que são realizadas a fim de discutir assuntos que são relevantes para os acometidos pela enfermidade e para os pais. Dessas às vezes participam profissionais para proferirem palestras e coordenarem oficinas educativas (APAM, 2015). Além disso, busca apoio em diversos níveis da sociedade.

Optou-se por essa Associação como cenário de estudo devido à grande receptividade de seus membros, interesse, apoio e estímulo institucional para a realização do estudo. Além de favorecer a coleta de dados, viabilizando o acesso à lista com os nomes e contatos telefônicos dos associados, foi cedida uma sala para a realização das entrevistas, caso os participantes desejassem ser entrevistados neste local.

A Apam concedeu a autorização para que o estudo pudesse ser realizado em seu espaço caso houvesse necessidade, conforme carta de anuência (Anexo A).

3.2 PARTICIPANTES DO ESTUDO

Participaram deste estudo doze adultos, entre homens e mulheres, que atenderam aos critérios de inclusão: ter fibrose cística, possuir idade entre 18 e 59 anos, de ambos os sexos, residentes na cidade de São Paulo.

3.3 OBTENÇÃO DOS DEPOIMENTOS

Para que a pesquisadora tivesse acesso aos participantes, a mesma contatou a Apam de São Paulo. Nesta associação, por meio da participação em reuniões ordinárias, a pesquisadora se aproximou de uma associada que possuía FC e se enquadrava em todos os critérios de inclusão do estudo. Ao ser informada sobre a pesquisa, ela demonstrou interesse em participar e colaborar. Trata-se de uma pessoa ativa nos grupos de portadores de FC, tanto em nível estadual como nacional.

Em alguns dias, a pesquisadora entrou em contato pelo telefone com essa associada para que fosse marcado um encontro no melhor dia e horário para que ela pudesse ceder o depoimento. O primeiro encontro da pesquisadora com esta participante se deu na Apam. Após sua entrevista, a participante se mostrou empenhada em auxiliar na pesquisa, pois a mesma acreditava que a doença que ela e os demais colegas possuíam era pouco divulgada e que sua participação poderia ser importante neste sentido. Assim, ela indicou dois novos participantes.

A partir daí, foi utilizada a estratégia bola de neve (*snowball sampling*) para selecionar os adultos que iriam compor o grupo para o estudo. Nessa técnica, o primeiro participante, que, em geral, é alguém que o pesquisador já conhece, indica outra pessoa, que, por sua vez, aponta um terceiro e assim por diante (Vinuto, 2014).

Os adultos com FC foram contatados, via telefone, momento após a indicação anterior. Nesse contato, foram explicitadas informações sobre a pesquisa, seus objetivos e formalizado o convite para a participação no estudo.

As entrevistas foram agendadas de acordo com a disponibilidade de data e horário de cada um dos participantes. Foram realizadas sempre pela mesma pesquisadora, que tentou criar um ambiente confortável, a fim de transcorressem de

maneira natural. O uso da entrevista fenomenológica, aliado a esses cuidados, favoreceu uma maior aproximação com cada um dos adultos.

A entrevista fenomenológica requer uma relação face a face com aqueles que vivenciam um determinado fenômeno, promovendo uma maior aproximação entre pesquisador-participante (Jesus et al., 2013). Foi possível evidenciar que os depoentes se sentiram à vontade e tranquilos para descrever suas experiências.

Todos os participantes foram abordados individualmente. Em média, as entrevistas tiveram duração de 1 hora, foram áudio-gravadas e colhidas entre fevereiro e maio de 2016. Para nortear a entrevista, foram utilizadas as seguintes questões norteadoras: como é para você conviver com a fibrose cística? Considerando que você tem essa doença crônica, quais são seus planos para o futuro? No roteiro da entrevista (Apêndice 1), foram incluídas questões sociodemográficas e clínicas. Estes dados favoreceram a caracterização dos participantes, retratando sua situação biográfica.

O número de entrevistas não foi estabelecido *a priori*. A obtenção dos depoimentos foi realizada até que o conteúdo estivesse suficiente para permitir o aprofundamento, abrangência e diversidade do processo de compreensão do objeto estudado, em conformidade com o preconizado para a pesquisa qualitativa (Minayo, 2017).

3.4 ANÁLISES DOS DEPOIMENTOS

A análise dos depoimentos foi realizada pelos passos sugeridos em estudo teórico de pesquisadores da fenomenologia social (Jesus et al., 2013). Após obtenção de cada entrevista, a mesma foi transcrita na íntegra. Na sequência, foram realizadas as primeiras leituras, buscando a compreensão das entrevistas como um todo com a intenção de apreender o sentido global da experiência vivida pelos participantes.

Em um segundo momento, novas leituras foram realizadas, sendo destacados trechos dos depoimentos que evidenciaram os aspectos significativos da experiência dos participantes. Os trechos que apresentaram convergência de sentidos foram agrupados para compor as categorias concretas. Essas categorias evidenciaram os “motivos porque” e “motivos para” que revelam as características típicas das “pessoas

adultas que convivem com a FC”, sinalizando que as inquietações foram respondidas e o objetivo proposto, alcançado. A tipologia vivida explicitada a partir das categorias traduz os resultados do estudo. Estes foram discutidos à luz das evidências científicas sobre a temática, tendo como fio condutor a fenomenologia social de Alfred Schütz.

A Figura 1 mostra o esquema conceitual que inclui as inquietações, o tipo de estudo, o cenário, quais são os participantes e questões norteadoras da entrevista.

Figura 1 – Esquema conceitual das inquietações, tipo de estudo, cenário, participantes e questões norteadoras da entrevista. São Paulo, 2017.

Fonte: a autora

3.4 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo sob o Parecer nº 1.400.118 (Apêndice 3). O processo de obtenção das entrevistas iniciou após aprovação do mesmo pelo Comitê de ética, conforme preconizado pela Resolução n. 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (Brasil, 2012).

Os participantes da pesquisa foram esclarecidos sobre o objetivo do estudo, manutenção do sigilo das informações, em relação à gravação, utilização dos depoimentos somente para fins científicos, de modo a assegurar a ausência de prejuízos para os mesmos. Foram informados ainda sobre a garantia de anonimato, o caráter voluntário da pesquisa e o direito de participarem ou desistirem da mesma a qualquer momento.

Antes de iniciar a entrevista, duas vias do Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE) (Apêndice 2) foram entregues aos participantes, convidando-os formalmente e garantindo a integridade legal e moral tanto da pesquisadora quanto do participante.

As entrevistas apenas foram gravadas após permissão dos participantes. O sigilo e o anonimato foram garantidos por meio da substituição dos seus nomes pela letra A (adulto) seguida de algarismos arábicos de acordo com a ordem de realização das entrevistas (A1 a A12).

4 RESULTADOS

4 RESULTADOS

4.1 CARACTERIZAÇÃO DOS PARTICIPANTES

Foram participantes deste estudo seis homens e seis mulheres, com média de idade de 26 anos, todos com ensino fundamental completo e alguns com graduação e pós-graduação. A maioria não trabalhava e vivia com seus pais. A maioria era solteiro, sem filhos, com diagnóstico de fibrose cística em média há 22 anos. A maioria dos pacientes fazia uso de mais de seis medicações diárias, entre eles: broncodilatadores, antibióticos em pó ou solução, mucolíticos e soluções salinas; medicamentos de uso oral (antibióticos, anti-inflamatórios, enzimas pancreáticas, suplementos nutricionais, medicamentos para reduzir a acidez estomacal). Os dados individuais dos participantes são apresentados a seguir:

Adulto 1: 36 anos, sexo masculino, solteiro, ensino superior completo, graduado em tecnologia de informação, com pós-graduação, renda mensal média de quatro salários mínimos, mora com a mãe, não possui filhos, convive com a FC há 35 anos. Faz uso de sete medicações, entre elas, antibióticos, corticoides, enzimas pancreáticas, insulina e suplementos vitamínicos. Relatou ter realizado o transplante de pulmão há 11 anos.

Adulto 2: 35 anos, sexo masculino, solteiro, ensino superior completo, analista de suporte e gestão em tecnologia da informação, renda média de quatro salários mínimos, mora sozinho, sem filhos, convive com a FC há 32 anos e, durante o tempo de tratamento, muitas vezes, ele não seguiu integralmente a prescrição médica por considerar que o tratamento atrapalhava suas atividades diárias. Faz uso de antibióticos, enzimas pancreáticas, insulina e suplementos vitamínicos. Não realizou transplante de pulmão.

Adulto 3: 27 anos, sexo feminino, solteira, ensino superior completo, pedagoga, pós-graduação completa, desempregada, mora com os pais, não possui filhos, convive com a FC há 15 anos, faz uso de sete medicações, entre elas, antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Não realizou transplante de pulmão.

Adulto 4: 30 anos, sexo feminino, solteira, ensino superior completo, psicóloga, desempregada, mora sozinha, não possui filhos, convive com a FC há 29 anos, faz uso de nove medicações, entre antibióticos, broncodilatadores, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Não realizou transplante de pulmão.

Adulto 5: 25 anos, sexo feminino, solteira, ensino médio completo, desempregada, mora com a família, não tem filhos, convive com a FC há 24 anos, faz uso de oito medicações, entre antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Não realizou transplante, mas encontra-se na fila de espera há três anos para realizá-lo.

Adulto 6: 21 anos, sexo masculino, solteiro, estudante de graduação em administração, desempregado, mora com a família, não tem filhos, convive com a FC há 19 anos, faz uso de oito medicações há três anos entre antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Relatou ter realizado o transplante de pulmão há sete meses.

Adulto 7: 25 anos, sexo masculino, solteiro, estudante de graduação em economia, professor de inglês, renda mensal de um salário mínimo e meio, mora sozinho, não tem filhos, convive com a FC há 22 anos, faz uso de sete medicações, entre antibióticos, corticoides, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Relatou ter realizado o transplante de pulmão há cinco anos e 11 meses.

Adulto 8: 23 anos, sexo masculino, solteiro, estudante de engenharia civil, atualmente trabalha como encarregado de escritório de projetos de obras civis, renda mensal de três salários mínimos, mora sozinho, não tem filhos, convive com a FC há 17 anos, faz uso de sete medicações, entre corticoides, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Relatou ter realizado o transplante de pulmão há seis meses.

Adulto 9: 27 anos, sexo masculino, divorciado, estudante de graduação em direito, desempregado, mora com a família, não tem filhos, convive com a FC há 26 anos, faz uso de nove medicações, entre corticoides, antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Relatou ter realizado o transplante de pulmão há sete meses.

Adulto 10: 22 anos, sexo feminino, solteira, técnica em processos gerenciais, trabalha como auxiliar administrativa, renda de dois salários mínimos mensais, mora com a família, não tem filhos, convive com a FC há 15 anos, faz uso de sete medicações, entre corticoides, antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Relatou ter realizado o transplante de pulmão há sete meses.

Adulto 11: 24 anos, sexo feminino, solteira, técnica em contabilidade, desempregada, mora com a mãe, não tem filhos, convive com a FC há 23 anos, faz uso de seis medicações, entre antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas, não realizou transplante, mas encontra-se na fila aguardando pelo mesmo há um ano e meio.

Adulto 12: 21 anos, sexo feminino, solteira, ensino fundamental completo, desempregada, mora com o pai, não tem filhos, convive com a FC há 11 anos, faz uso de sete medicações, entre antibióticos, suplementos vitamínicos e enzimas pancreáticas. Não realizou transplante de pulmão, mas encontra-se na fila de transplante há um ano e dois meses.

4.2 CATEGORIAS QUE EMERGIRAM DA EXPERIÊNCIA VIVIDA

Após análise dos depoimentos, emergiram das falas, categorias que representam a experiência dos adultos ao conviver com a Fibrose Cística em seu cotidiano.

As seguintes categorias mostram as características típicas das experiências relacionadas ao passado e presente vividos (motivos porque): “**A fibrose cística na vida adulta**”. Esta categoria foi decomposta nas subcategorias: “As primeiras crises de exacerbação dos sintomas”; “O impacto da doença no cotidiano” e “O preconceito e o constrangimento causado pelos sintomas e tratamento da doença”. A segunda categoria foi denominada de “**Resiliência frente à doença e suas demandas**”. Esta categoria congrega as subcategorias: “A adaptação facilitando a convivência com a doença” e “Elegendo estratégias de enfrentamento”.

Os significados que representam as expectativas/desejos e projetos dessas pessoas (motivos para) estão expressos na categoria: “**O que esperar do futuro**”.

Esta categoria contém as seguintes subcategorias: “O medo da morte”; “A possibilidade do transplante de pulmão”; “A fila de espera pelo transplante”. O esquema representativo dos resultados pode ser observado na Figura 2.

Figura 2 – Categorias concretas emergidas da experiência vivida. São Paulo, 2017.

Fonte: a autora

4.2.1 A fibrose cística na vida adulta

De acordo com os participantes, a convivência com a FC traz alterações em suas vidas desde a infância. Na idade adulta, o impacto da doença traz limitações na vida pessoal e social. O preconceito e constrangimento causados pela presença de sinais e sintomas e pelo tratamento é algo constante. Dessa forma, os apontamentos que tangem esses aspectos compõem as subcategorias abaixo.

4.2.1.1 As primeiras crises de exacerbação dos sintomas

Os adultos remetem-se ao passado (infância e adolescência) para iniciar a descrição e reflexão sobre sua experiência de conviver com a FC no cotidiano. Seus relatos demonstram que nessas fases eles vivenciaram as primeiras crises de exacerbação dos sintomas e a necessidade de cuidados intensivos que lhes impediam deter uma vida semelhante à de seus colegas que não possuíam FC:

“Até uns 6 anos de idade, foi uma fase muito difícil, eu vivia internado. Eu me lembro que, na adolescência, as internações foram ficando mais sérias, porque eu internava com sangramento e, aliado a isso, meu pulmão também foi ficando mais debilitado” (A1).

“Eu me lembro que, na fase da adolescência, era muito difícil, eu não gostava, eu tinha birra de fazer tratamento, eu achava muito chato, porque demanda muito tempo, e eu não podia fazer tudo que meus amigos faziam” (A4).

“A pré-adolescência foi uma época muito importante para mim, que me marcou muito. Até a oitava série, fui muito bem, eu conseguia acompanhar todo mundo, eu me sentia cansada e tudo mais, mas eu conseguia acompanhar meus colegas. Já no ensino médio, eu já não consegui fazer muito bem, aí fiz supletivo para andar mais rápido. Aos 18 anos, eu comecei a perceber o meu cansaço que era muito maior, e eu já não conseguia acompanhar a turma” (A5).

“Desde pequeno, eu fiquei internado várias vezes, até descobrirem e começarem o tratamento. No começo, era bem complicado, por exemplo, tomar as enzimas, porque, para uma criança, ter que tomar todos aqueles comprimidos era muito ruim. Era muita coisa, e, com 6 anos, eu nem conseguia engolir direito, era complicado até para lembrar de tomar. As inalações eram muitas e eu odiava” (A8).

“Vou começar a contar de uma parte que foi muito importante para mim que foi quando eu comecei a ter muitas crises e isso passou a mudar a minha vida. Ela (a fibrose cística) começou a piorar quando eu tinha 16 anos, eu tinha muitas internações. Eu me lembro de que era muito difícil, ainda na escola, meu pai me acordava às 5 da manhã para poder tomar os remédios e fazer as inalações antes de ir. Eu não conseguia nem levantar ou sair da

cama sem fazer as inalações. Não conseguia fazer as coisas junto com meus amigos e era horrível” (A10).

“É complicado. Antes (na infância e adolescência), quando eu não usava oxigênio e estava bem, era até normal, eu fazia as inalações e até ficava bem. Não tinha tanta falta de ar, conseguia estudar ainda. Quando começou a vira falta de ar, foi lá pelos 17 anos, comecei a piorar, comecei a ter falta de ar para andar, para fazer esforço, daí foi ficando mais complicado” (A12).

4.2.1.2 O impacto da doença no cotidiano

Os adultos relatam as dificuldades de conviver com a FC. Referem a fadiga frequente, a impossibilidade de realizar as atividades de vida diárias, a necessidade de uso de múltiplos medicamentos, inúmeras inalações, fisioterapias, internações e a grande demanda de tempo para realização do tratamento. Essa rotina os impossibilita de conseguir trabalhar, concluir os estudos, fazer uma faculdade, ingressar em carreiras públicas e fazer suas atividades de lazer:

“É uma canseira, uma tosse muito forte, a minha vida inteira. São muitas inalações e tapotagem. Tinha que limpar bem o pulmão senão eu não conseguia fazer nada durante o dia. Eu não tinha apetite, tive que fazer gastrostomia, também comecei a usar oxigênio para dormir e daí foi um bate, eu percebia que estava ficando muito mal, eu me cansava mais, não tinha ânimo para sair. Meus amigos me chamavam para sair e eu nunca ia, e fui evitando vê-los. Eu vivia à base de inalação, a cada três ou quatro horas, eu já estava implorando por uma inalação. E meu pulmão ia morrendo cada dia mais [...]. Poder trabalhar em casa diminui minhas preocupações, com isso não preciso faltar ao trabalho por conta das consultas e das internações, porque vejo muito isso acontecendo com meus amigos” (A1).

“Eu nunca fiz o tratamento direitinho, porque toma muito o meu tempo, é muita coisa para fazer [...] hoje eu trabalho mais perto de casa, mas antes eu trabalhava a duas horas de casa e ainda tinha que fazer várias inalações que levava mais de uma hora, e ainda a tapotagem. Então você imagina, não fazia mais nada da minha vida, era quase duas ou 3 horas todo dia só para o tratamento. Eu odiava fazer tapotagem, até hoje, não faço muito não. Tem uma coisa que ter FC me atrapalha muito, é concursos. Eu quero fazer concursos e a fibrose me atrapalha um pouco, porque eu passo nas provas e não passo no teste de saúde” (A2).

“Tomar os remédios todos os dias é cansativo, às vezes nem faço tão direitinho. Na vida profissional, também atrapalha um pouco, como eu sou pedagoga, eu trabalhava com crianças pequenas. Eles ficavam muito doentes e então eu comecei a ficar muito doente também, por cuidar deles. Eu comecei a faltar muito ao serviço e logo fui demitida. A fibrose limita, porque tudo tem que ser muito regrado. Não dá para você ficar na balada. Você precisa se alimentar certinho, tem horário dos antibióticos, tem que fazer a reposição de eletrolíticos, porque imagina numa balada, você pulando numa multidão, sua energia vai embora e você chega desidratada” (A3).

“Eu preciso reorganizar a minha rotina para que eu possa encaixar a fisioterapia porque, como eu chego muito cansada, eu não tenho ânimo para fazer a fisioterapia porque demanda muito tempo. [...] No meu trabalho, eu

sempre tive a preocupação de ter que ficar faltando, por conta da doença. Muitas vezes eu evitava atender pacientes que estavam com alguma infecção por eu correr riscos” (A4).

“Sempre internei muito na vida, todo ano internava, quatro, cinco vezes ao ano, e aí eu faltava muito às aulas, perdia prova, era muito ruim [...]. Depois que eu terminei o supletivo, eu não consegui fazer faculdade e continuei nessa rotina de internar muito, e isso me atrapalha demais. Também não consigo trabalhar, isso é muito difícil para mim. Eu não trabalho porque eu sou doente e eu não fiz faculdade, daí fica difícil arrumar um bom emprego [...] e todas as vezes que eu precisei largar o emprego foi porque eu estava muito ruim, meu pulmão já pedia socorro, e isso mexe muito comigo, me deixa triste. Chegou um tempo que eu também já não quis mais passar por essas situações e parei de trabalhar e meus pais pagavam meu INSS e eu, hoje, fico de benefício. Hoje em dia, como eu estou com uma prova de função pulmonar de 29%, eu ando muito cansada. Eu me canso para andar, eu me canso para tomar um banho, eu me canso para lavar louça. Coisas do dia a dia mesmo. Isso aí me limita muito. Às vezes, eu fico irritada porque eu não consigo fazer coisas simples, como varrer o chão do apartamento e passar um pano” (A5).

“Eu ainda consegui terminar a escola, o que muita gente não consegue fazer. Eu entrei na faculdade e fiz quase quatro anos da faculdade até fazer o transplante, eu odiava fazer inalação, mas acho que isso é normal, acho que ninguém deve gostar de ter que fazer aquilo com tanta frequência. Eu ia para casa dos meus amigos e levava meu inalador, às vezes nem fazia direito [...]. Algumas vezes, eu deixava de fazer algumas coisas, por conta da FC, tipo tomar minha cervejinha, sair com meus amigos. Eu deixava de sair por não estar bem, por estar em crise [...] na faculdade era ruim, tinha dia que chegava em casa muito cansado. O pulmão com problema consumia toda a minha energia, eu não conseguia ganhar um quilo que seja. Eu ganhava 2kg, mas aí em um ou dois dias de crise, eu perdia eles e mais uns três” (A6).

“Eram muitas horas com o tratamento e isso impactava nas possibilidades que eu tinha. Limitava minhas possibilidades de trabalho. Então era mais complicado. Ter FC me impossibilitava de fazer um tanto de coisa, principalmente na época que eu usava oxigênio. Tinha muita falta de ar. Também tinha a questão dos horários do tratamento. Além de ter que fazer muitas fisioterapias e um tanto de exercício para eliminar a secreção do pulmão. Então era realmente bem complicado de conciliar tudo isso com um trabalho ou algo assim [...]. Além disso, a FC afetou o meu relacionamento com meu namorado porque precisava de várias adaptações que não eram normais em outros relacionamentos. Eu não podia fazer viagens de final de semana. Era um relacionamento com restrições. Precisei trancar a faculdade porque eu perdia muito tempo com o tratamento e não estava dando para conciliar” (A7).

“Eu ficava internado uma vez atrás da outra. Era assim: saía do hospital, começava a trabalhar, daí eu piorava de novo e tinha internar de novo, era mês sim, mês não e ficava internado de 20, 22. Minha vida era levantar 5 horas da manhã, ir trabalhar, depois ia para faculdade e chegava meio noite em casa. Eu sentia muito cansaço, mas, mesmo assim, eu ia trabalhar, muitas vezes ia queimando de febre tanto para faculdade quanto para o trabalho. [...] quando eu estava em crise, eu sentia cansaço até para trocar de roupa, tomar banho, daí eu tive que trancar a faculdade, parar de trabalhar, porque ou eu me cuidava ou eu ia morrer[...]. Era muito difícil ganhar peso. Eu levava um tempão para ganhar um 1kg e perdia ele em uma febre que eu tinha, eu perdia muito rápido, mesmo tomando suplemento três vezes por dia, era muito difícil manter o peso, tinha que ter uma alimentação muito regrada. Era muito complicado” (A8).

“No trabalho, tenho que me programar em relação às minhas medicações, alimentações, para que eu fazer em horários que não comprometessem a minha saúde e nem a minha vida profissional. Eu até conseguia conciliar, mas eu só trabalhava meio período, e aí eu acordava cedo, para fazer as inalações. As consultas me faziam faltar muito, tanto no serviço quanto na faculdade, daí eu comecei a ficar muito mal, e eu precisei trancar a faculdade [...] atualmente eu não trabalho porque estou pós-transplante, ainda em acompanhamento. Eu não lido tão bem com isso. Para mim, é justificável, mas, querendo ou não, eu vejo que estou chegando perto dos 30 anos e não estou trabalhando, é uma idade que eu já estaria independente e tudo mais e ainda não sou, me incomoda. Na minha cabeça, eu não estar trabalhando, eu fico com a sensação de que não estou sendo útil” (A9).

“Eu não vivia sem oxigênio. Eu estava trabalhando e tive que sair do emprego por conta do oxigênio, era impossível conciliar. Eu não tinha aquele oxigênio portátil, era o cilindro grande, e não tinha como eu ficar o dia todo com ele fora de casa [...] tinha dias que eu não conseguia andar com muita falta de ar, eu escarrava sangue e mesmo assim eu ia para escola e tentava viver normal, mas tinha dias que eu não conseguia nem ir na escola [...] quando eu comecei usar o oxigênio, eu deixava ele em casa e ia para o shopping com as minhas primas, elas sabiam então elas andavam mais devagar, até porque era muito ruim andar com aquele troço, puxando, porque aquele cilindro era muito ruim, pesado. Ele era grande, ruim de carregar” (A10).

“Hoje em dia, eu me canso um pouco mais, para subir escadas e essas coisas [...] todas as minhas férias, eu sempre internava para tomar os medicamentos. Querendo ou não, ter FC é desgastante. São muitos remédios e fisioterapias” (A11).

“Quando eu comecei a usar o oxigênio, minha vida parou, só me cuidava porque tinha muita falta de ar, e ainda tenho. Tudo meu era difícil porque me faltava muito ar, eu vivia em torno de inalação, infecção e internação [...] tinha dias que eu acordava sem ar à noite, era muito difícil, acordava assustada [...] depois que eu comecei a usar oxigênio, ficou muito pior. Eu fiquei muito presa em casa, eu tinha até preguiça de pensar em sair, só por causa do oxigênio, era pesado, difícil de carregar para lado e outro [...]. Eu desenvolvi depressão e síndrome do pânico. [...] a nossa rotina não é fácil, porque são oito inalações por dia, e ainda as fisioterapias e as medicações. É muito complicado, mas vale a pena a gente se cuidar. Eu pelo menos acho bem melhor fazer as inalações, as fisioterapias, do que ficar no hospital. Quando vem febre, eu fico muito chateada porque eu penso assim: “eu estou fazendo tudo certinho, os medicamentos, as inalações, as fisioterapias, me mato fazendo exercício, comendo bem, tomando vitamina, aí de repente e aí vem a febre, do nada e tenho que ir para o hospital”. Não tem jeito, e isso horrível, é o que me deixa mais triste assim, parece que tudo é vão” (A12).

4.2.1.3 O preconceito e o constrangimento causados pelos sintomas e tratamento da doença

Os adultos referem que a tosse, frequentemente presente, faz com que o público em geral, que desconhece a doença, demonstre nojo e associe a fibrose cística a doenças contagiosas e graves, o que gera vergonha e constrangimento à pessoa que convive com a FC:

“Às vezes, eu ficava muito constrangido porque eu ia aos lugares e começava a tossir, tossir, tossir, e as pessoas ficavam me olhando meio com nojo” (A1).

“As pessoas não conhecem a doença e daí eles falam. “Ah, isso aí passa para mim? Isso é aids? É tuberculose?” Um dia, na sala de aula, um professor, me vendo tossir demais, disse que eu não podia ficar na sala porque era tuberculose, e foi na frente de todo mundo. Eu fiquei muito constrangido” (A2).

“Tem dia, que a gente tem uma crise de tosse que realmente são aquelas tosses feias, com muito catarro. A gente fica vermelha com muita falta de ar. É ruim principalmente quando estou em elevador, e todo mundo fica olhando como se eu fosse um ET. Com o tempo também eu comecei a esconder das pessoas a fibrose, porque tinham pessoas que me viam como a doente no trabalho. Sentiam pena. É muito ruim. Eu me sinto diferente das outras pessoas para fazer as coisas. [...] às vezes, as pessoas não conhecem a doença e aí já acha que vai pegar, que eu vou passar para ela alguma coisa” (A6).

“Eu tinha muita vergonha de tossir na frente das pessoas, era muito constrangedor, quantas vezes eu via nos olhos das pessoas a pena e, às vezes, até com nojo. Porque é muita secreção, então as pessoas olhavam mesmo” (A8).

“As tosses me incomodavam um pouco e o uso da máscara também. Eu lembro que, um dia, eu fazia um cursinho de reforço e eu estava mal, e tossindo muito, e uma menina disse que eu estava com tuberculose, e eu explicava que não, que eu tinha fibrose cística, mas ela dizia que não, que era para eu procurar um médico” (A9).

“Quando eu tenho acessos de tosse e estou perto das pessoas em lugares cheios, é complicado, me incomoda muito, porque eu vejo as pessoas ficam olhando, e isso me incomoda. Eu gostaria que as pessoas me deixassem em paz, não quero ajuda, porque não adianta nada, eu tenho é que esperar passar. Eu ligo muito para as pessoas me olhando, eu tenho vergonha, raiva, tudo junto. Eu já fui chamada de aidética na escola, porque eu sempre fui muito magrinha, as pessoas achavam muito estranho, eu não conseguia ganhar peso. E, um dia, uma professora perguntou porque eu estava tossindo muito dentro da sala de aula, pediu para eu sair da sala” (A12).

A necessidade do uso da máscara e do cilindro de oxigênio também foi referida pelos participantes como dispositivos que lhes causam constrangimento e incômodo:

“Dá constrangimento quando uso máscara, eu percebo o olhar das pessoas, principalmente quando as pessoas chegam perto de mim e me perguntam por que eu uso máscara e eu digo que sou transplantado, aí eles dizem: “Ah, tadinho! Espero que você melhore”. Ou seja, as pessoas não sabem o que é, e por isso têm pena da gente, isso é ruim. Mas eu aprendi a lidar com tudo isso, com os coisas ruins da FC” (A1).

“Tem lugares que eu não me sinto muito confortável para usar a máscara não, porque todo mundo fica olhando para mim de máscara, principalmente em lugares públicos. É horrível” (A6).

“As pessoas ficam olhando por conta da máscara, mas hoje eu não ligo tanto, eu estou me prevenindo deles, mas eles acham que eu é que posso passar algo para eles, mas eu tento lidar com naturalidade” (A8).

“O uso da máscara me incomoda, fica abafado, sem falar que as pessoas ficam olhando para gente como ET. Um dia nós fomos ao shopping, eu e minha namorada, e ela usa o oxigênio portátil e eu estava de máscara, e aí você já viu, todo mundo ficava olhando para a nossa cara, mas a gente tenta lidar tranquilamente com isso” (A9).

“Ter que usar a máscara, as pessoas olham, acham que eu tenho algo muito perigoso ou contagioso e elas nem disfarçam, mas mal sabem eles que eu estou me prevenindo deles. No início, eu ficava de cara feia, me incomodava muito porque é quente, abafado e chama muita atenção, as pessoas olharem muito e isso enche o saco” (A10).

“A máscara eu não gosto de usar fora da área do hospital, porque as pessoas ficam olhando também, mas agora o oxigênio, eu odeio, me incomoda muito, às vezes, eu sou muito chata com as pessoas, tem gente sem “desconfiômetro”, bate o olho em mim e não desgruda, daí eu encaro, faço cara feia para pessoa se tocar mesmo. Eu não gosto de quem fica olhando demais. Eu me sinto incomodada, mas eu não deixo de usar ele por vergonha” (A12).

Os participantes relatam que as pessoas (namorados, família de namorados) são preconceituosas com relação à fibrose cística, o que os impediam, por exemplo, de contar sobre a doença e permanecer em um relacionamento amoroso:

“Eu só namorei uma única menina, durante muito tempo, mas terminamos porque o pai dela descobriu que eu tinha FC e dizia que não queria que a filha dele namorasse um doente. Ele falou para filha que era para ela terminar comigo, porque não queria ver ela viúva cedo. Ela foi a única mulher que amei na vida” (A2).

“Eu namorei cinco anos com uma pessoa e estava noiva dele, mas a família dele tinha vergonha de mim que eu era doente, porque eles teriam vergonha de falar que o filho deles sustenta uma doente” (A3).

“É chato com o namorado, por exemplo, às vezes, eles ficam perguntando o que é. Às vezes, eu não sentia à vontade para falar ou contar sobre a doença, porque tinha medo de como eles iriam reagir” (A4).

4.2.2 Resiliência frente à doença e suas demandas

4.2.2.1 A adaptação facilitando a convivência com a doença

Os participantes revelam em seus depoimentos que a doença impacta de modo significativo sua rotina de vida, no entanto, a convivência com a doença faz com que eles se adaptem a essa realidade e passem a considerar as necessidades impostas pela FC como algo natural:

“Você aprende a conviver com a doença e com o que é preciso fazer por ela. Para mim, já é normal, natural [...]. Ela faz parte do meu dia a dia, já está

incorporado. É um compromisso que preciso assumir, faz parte da minha vida” (A1).

“Para mim, já é normal, eu consigo fazer tudo que uma pessoa normal faz. Está certo que tem algumas coisas que não consigo fazer, claro, não consigo correr; e tem a tosse que me incomoda todo dia, mas, fora isso, já é normal, aprendi a conviver com a doença. Consigo levar uma vida dentro do normal, é natural para mim, eu tomo remédio e pronto” (A2).

“Hoje já faz parte da minha vida. O tratamento da doença é o meu dia a dia. Eu tenho tentado levar de boa. Faço minhas medicações, tudo tranquilo, já me acostumei. Mas o tratamento ele é chato. Ele é pesado. A doença sempre fez parte da minha vida. Eu já me acostumei. Hoje eu digo que eu me dou bem com a FC. Eu me conheço, sei quando eu vou ter uma febre e ou uma crise e também já sei como tratar, e quando eu preciso ir ao médico. Eu consegui me dar bem e entender o que eu estou sentindo. Eu digo que eu consegui fazer uma parceria com a doença” (A3).

“Hoje eu digo que é normal, porque para mim é difícil dizer, pois ela sempre fez parte da minha vida. Às vezes, eu tomo os remédios até sem ver, eu não penso “Olha, agora eu tenho que tomar”, eu vou lá e tomo, já é um hábito, faz parte da minha rotina” (A4).

“Mas hoje eu tento levar uma vida normal, ajudo minha mãe em casa, faço a faculdade” (A6).

“Mas, apesar das dificuldades, de um modo geral, eu levo uma vida praticamente normal no meu dia a dia. Eu até brinco, eu não deixo de fazer nada, eu posso fazer de um jeito diferente, mas não deixo de fazer [...]. Eu digo que eu nunca vivi sem a doença, não sei o que é não a ter, eu toda vida sempre tomei muito remédio, vivia em médicos, para mim não é algo tão diferente assim, já é algo normal [...]. Eu tenho muito o agradecer a Deus, porque, dentro dos meus limites, eu consigo levar uma vida normal, pois eu dirijo, eu passeio, tenho duas pernas e dois braços, um pulmão novo, eu respiro, não sou limitado a uma cama, não dependo de outras pessoas para fazer minhas coisas” (A9).

“Para mim, já é normal. Em casa, eu acordo e tomo suplemento. Tomo suplemento às 6 e às 8 horas e depois levanto e vou fazer minhas coisas até a hora do almoço. Depois tem os aerossóis e à tarde eu faço fisioterapia. Depois do almoço, às 15 horas, eu faço um lanche ou tomo só o suplemento, mas geralmente como algo junto. Depois, mais tarde, pelas 18 horas, faço o pulmozone. Mas às vezes é bem complicado porque eu tenho que relacionar todos os remédios, também tenho que relacionar os remédios com o intervalo das fisioterapias, enfim, às vezes é complicado. Mas eu tiro de letra, porque eu já convivo com isso desde que eu me entendo por gente” (A11).

4.2.2.2 Elegendo estratégias de enfrentamento

Para os adultos com FC, a doença não representa o “ pilar” principal de suas vidas. Eles alegam que tentam não viver em razão do tratamento. Eles são positivos, otimistas, resilientes e estão sempre em busca de estratégias para superar as limitações impostas pela doença:

“[...] a gente não pode viver só em função do tratamento. Não é porque eu tenho a FC que eu desanimo, eu aprendi a viver com ela. A gente não pode desistir. Não é porque você está doente que você vai parar sua vida e vai ficar pensando que vai morrer. [...] você não pode parar sua vida, por exemplo, a FC me impede de ir numa balada, mas, tudo bem, mas isso não me impede de encontrar meus amigos num final de semana. De marcar um churrasco e encontrá-los [...] outra coisa, por exemplo, eu não posso trabalhar em determinado emprego, mas o que tem? Não existe somente aquele emprego, então procuro pensar sempre assim, existe vida além da doença [...]. A gente tem que encarar tudo com otimismo, o pessimismo não ajuda em nada, nada mesmo” (A1).

“Eu sou de bem com vida, não fico esperando que tenham pena de mim não, sou positivo [...] apesar de a doença dificultar minha vida, eu nunca vou deixar ela me impedir de viver. Eu vivo saindo com meus amigos, vou muito para praia, botecos, boliche, eu sou o gestor da minha vida. Eu convivo com a fibrose cística, ela faz parte da minha vida. Eu tento lidar com naturalidade, a ideia é tentar ter uma vida tranquila, eu estudo, me divirto, vou para praia, trabalho, gosto do que eu faço” (A2).

“Eu não aterrorizo, porque tem muita gente que aterroriza. Eu nem fico pensando nisso. Tem gente que fica pensando que não pode fazer nada, que não pode sair de casa e tal [...] eu procuro lidar de uma forma simples, sem aterrorizar tudo. Eu acho que fica mais tranquilo para o dia a dia. Tento não deixar o medo crescer e tomar conta de mim. Eu tento não deixar a doença ser o pilar principal na minha vida” (A4).

“Eu tenho esperanças, acredito que vai dar tudo certo, sou muito positiva” (A5).

“E eu sempre fui muito de viver a vida e não a doença [...] Tem gente que vive só a doença. Eu tenho os amigos que tem a mesma doença que eu e vive por conta da doença. Mas eu tenho a minha vida, eu saio para tomar uma cerveja. Eu nunca deixei a doença me dominar. [...] Eu sempre fui muito positivo, eu nunca deixei a doença ser o centro da minha vida. Eu sempre vivi a minha vida, nunca vivi só a doença [...]. Normalmente eu sou alegre, quero curtir, não deixo me abater. Isso me ajudou bastante” (A6).

“E uma coisa que eu nunca fiz foi deixar que a doença tomasse conta da minha vida, eu queria fazer tudo que todo mundo fazia. Sair igual a todo mundo saía, e eu nunca pensei, eu sou doente e não posso. Eu nunca dizia não que podia, mesmo queimando de febre, eu estava lá no meio das pessoas, sempre fui assim. Nunca deixei a doença ser o foco da minha vida, sempre pensei o contrário, sou é que a domino, não ela que domina minha vida” (A8).

“Eu sempre fui muito otimista. Eu já fiz dez cirurgias e, toda vez que eu entrava no centro cirúrgico, eu pensava “vão me abrir e eu não vou morrer”. Eu sempre pensava que ia dar certo. Eu acho que pensar assim, ser alegre, não achar que as coisas vão dar errado também me ajuda a ter uma vida melhor” (A9).

“Mesmo com todas as dificuldades, eu tento fazer as coisas que eu gosto. Eu adoro dançar. Eu nunca me fiz de coitada, nem ficava reclamando de dor de cabeça, falta de ar, quando eu reclamava, era que eu estava mal mesmo” (A10).

“Mas eu tiro de letra, porque eu já convivo com isso desde que eu me entendo por gente. Sempre levei com bom humor tudo que eu sempre tive que fazer” (A11).

De acordo com os participantes, ter o apoio da família, dos amigos, do namorado e da equipe profissional representa um suporte para o enfrentamento das dificuldades vivenciadas:

“Eu tenho muita sorte porque a minha família me ajuda muito. Eles me dão ânimo, não me deixam desistir nos momentos difíceis. Meus amigos e minha família são minha base, eles me dão muita força, sempre tem alguém que vem conversar comigo, me distrai e isso é muito importante para mim, por mais problemas que você tenha [...] esse apoio sempre foi fundamental [...] os médicos, os enfermeiros, eles também são muito bonzinhos viram nossa família, pois não somos pacientes que vai uma única vez no hospital, estamos sempre lá, e criamos um vínculo e isso te deixa próximo e isso ajuda muito a superar a doença” (A1).

“Os meus amigos que me animam e me ajudam muito” (A2).

“A fibrose cística me trouxe de bom muitos amigos que também tem FC, com eles eu posso falar qualquer coisa. Por exemplo, se o meu catarro está verde e eu mando foto, tanto faz para os meus amigos que têm FC. Não tem nenhum problema. Eles vão dizer “Nossa! Não está legal mesmo, vá ao médico”, ou seja, eu não tenho vergonha, podemos compartilhar tudo. Você não está sozinho, entendeu? Tem gente que te entende 100%. Mesmo que o contato seja só por mensagem, por causa do contato que não pode, mas você tem um companheiro que entende tudo que você passa[...] a gente se ama loucamente ali no nosso meio da FC. Meus pais também me entendem muito bem e me ajudam muito. [...] minha mãe, nunca me deixa sozinha, principalmente à noite. Eles fazem tudo para me ajudar. Meus pais são pessoas com quem eu posso contar toda hora” (A3).

“Eu tenho apoio da minha família, isso me ajuda muito, principalmente minha mãe e meus tios. Meu tio sempre me ajudava e estimulava a fazer as fisioterapias. A pessoa com quem mais eu posso contar é minha mãe, ela que sempre me acompanhou a vida toda, é a minha companheira. Ela sempre me acompanhou em todas as intervenções, todas as dificuldades nós passamos juntas (choro). Ela é meu porto seguro. É onde encontro forças. É com ela que eu converso. Meu namorado é outra pessoa que me dá muita força, principalmente para passar pelo transplante, e querer pensar o futuro. [...] conhecer as meninas mais velhas, que têm fibrose cística e ver que é possível passar pelo transplante e ter uma vida quase normal é muito bom... é uma motivação. Elas sempre me deram muita força” (A5).

“Minha família, meus amigos, minha namorada, com certeza, me ajudaram muito, eles foram fundamentais para que eu quisesse fazer o transplante. A minha namorada principalmente. E meus amigos também sempre me apoiaram, quando eu internava, eles iam sempre me ver. Os médicos também, a equipe de transplante eles também são muito bons, eles são sensacionais, estavam sempre por perto quando eu precisava, eu podia ligar dia de domingo, de madrugada, todos atendiam. O apoio deles foi muito importante. Quando você tem uma equipe boa, fica mais fácil, eles me davam ânimo” (A6).

“Minha mãe sempre ficou comigo durante as internações. Sempre foi mais presente, ia mais comigo em consulta [...] minha mãe tinha um papel de protagonista. E todos os meus amigos entendiam a situação e às vezes acabavam mudando alguns programas para que eu participasse dos passeios e eventos deles” (A7).

“Meus amigos sempre foram muito compreensivos, me ajudavam muito. Meus pais também, eles sempre me apoiaram muito, eles são o meu suporte, eles fazem de tudo para eu ter o melhor. Eu também acho que eu sou uma pessoa muito espiritualizada, isso me ajuda muito” (A9).

“Nós temos um grupo de amigos que têm FC, somos muito unidos. Te confesso que não é fácil porque a gente precisa se cuidar, prevenir a passagem de bactéria um para o outro. Mas o nosso grupo é ótimo porque a gente sai junto, consegue dividir as coisas, falar o que está pensando, tirar as dúvidas. E também tem a minha família que foi muito importante para mim, eles me estimulam muito, me apoiam em tudo. Meus avós, minhas tias. Meu avô já me levou várias vezes café na cama porque eu não conseguia levantar” (A10).

“Eu digo que tenho duas famílias, a família FC e família sanguínea. Porque nossas vidas são muito parecidas. A realidade diária é igual. Então somos às vezes mais próximos, do que às vezes da própria família de sangue. Não temos como não nos aproximar [...] como as histórias são iguais, acontece uma cumplicidade grande. Compartilhamos experiências e nos apegamos muito uns aos outros. Todos sabem de tudo, então você pode falar abertamente porque ninguém vai ter nojo e todos sabem do que você está falando. Meu namorado também foi essencial em toda essa luta” (A11).

“Conhecer as meninas que já tinha feito transplante e que tinha FC me ajudou bastante a gostar de São Paulo e pensar que tudo vai dar certo. Meu namorado me ajudou muito também. Converso muito com ele, pois ele é muito parceiro. Ele era meu amigo antes de se tornar meu namorado. Na verdade, a gente é um grupo grande de amigos que têm fibrose cística que saem juntos e se apoiam muito, eles me ajudaram muito aqui em SP, nem sei o que seria de mim sem eles aqui” (A12).

4.2.3 O que esperar do futuro

4.2.3.1 O medo da morte

O medo da morte é algo presente na vida dos participantes. A piora no quadro de sintomas os deixa temerosos quanto a sua vida. Os depoimentos mostram que conviver com as perdas dos amigos que possuem esta doença os faz refletir sobre a sua própria morte, o que causa medo, angústia e desespero:

“É ruim quando vejo meus amigos que têm fibrose cística morrendo. Eles morrem cedo demais. Eu tenho medo por mim, de ficar muito mal e chegar a minha vez. Ver eles indo embora é horrível. Eu perdi minha melhor amiga que tinha fibrose. Ela faleceu e eu tive depressão e eu achava que eu também ia embora, porque ela foi muito rápido. Ela estava bem e de repente foi embora. É muito difícil ver meus amigos morrendo, principalmente aqueles que viram a morte vindo aos poucos. [...] eu perdi vários amigos próximos, um deles partiu vendo a morte chegando, chegando, chegando, ele ia ficando cinza, e eu imaginei o desespero e a angústia de ver que acabou e ele estava na fila de transplante, mas o pulmão dele nunca chegou. Ele morreu porque o pulmão não veio” (A3).

“Quando eu estou doente ou em uma crise, ou quando leio sobre a doença ou vejo outros pacientes que estão mal, bate muito medo. Eu penso: “Meu Deus, será que eu vou ficar assim no futuro? Será que eu vou precisar disso, será que vou passar por isso”. Eu tinha muito medo e preocupação com a idade, porque sempre me falaram que pacientes com FC não viviam muito, então eu nunca gostei de fazer aniversário, odeio ficar velha. Quando eu cheguei nos 30, eu fiquei um pouco abatida. E aí, ao mesmo tempo, eu penso: “Nossa, eu já tenho 30 anos, será que vou morrer?” Ainda mais porque eu vejo e leio muita coisa, bate um medo. Será que vou viver muito ainda? Isso às vezes me deixa mal” (A4).

“Quando eu era pré-adolescente, a minha médica falou que eu ia morrer, falou com minha mãe que não ia ter jeito. Eu fui vivendo as fases, esperando que eu iria morrer. Foram várias internações, a gente superando uma coisa após a outra. Eu sempre tive isso aí na minha cabeça, inclusive eu tinha muito medo de morrer desde novinha, porque era o que eu via. É a minha realidade” (A5).

“Perder os amigos me deixa muito triste. É complicado. É ruim demais, claro. Como vivemos a mesma coisa, é horrível a perda” (A11).

“Qualquer coisa eu achava que ia morrer, que estava voltando a arritmia e que já era o fim. É triste viu” (A12).

4.2.3.2 A possibilidade do transplante de pulmão

Os participantes convivem com a ideia da necessidade de realizar o transplante desde a infância ou adolescência, percebem sua função pulmonar sendo reduzida a cada dia e a realidade do transplante vai se tornando cada vez mais próxima. O medo da realização do mesmo é algo presente na vida destes adultos, embora, na maioria das vezes, o transplante represente a chance para sobreviver ou ainda uma oportunidade de melhorar a qualidade de vida:

“Aos 19 anos, começaram a falar do transplante, mas era muito distante de mim, falavam sobre transplante de pulmão e eu não achava que isso aconteceria comigo, mas, aos 19 ou 20 anos, já começaram a falar sério porque eu já estava com muita falta de ar. Eu tive muito medo porque eu não sabia o que seria de mim depois do transplante” (A1).

“Eu percebi a minha prova de função todo ano caindo muito, e eu sempre ouvi falar que, quando chegava nos 29%, ia para fila de transplante. Aí, quando chegou em 32%, eu mesma perguntei ao médico e disse que sabia que a fila de transplante demorava e porque eu ainda não estava nessa fila, e disse a ele que percebia que, a cada ano que passava, eu estava mais cansada. Daí ela me colocou na fila. Mas eu já tinha isso na cabeça, mas assim, na hora que ela falou, sabe, a ficha não caiu. Foi um choque para mim e para minha mãe, no primeiro dia. Eu fiquei meio para baixo nos primeiros meses. Mas agora eu já estou bem eu tenho certeza que será o melhor” (A5).

“Quanto eu estabilizei um pouco, eu fiquei até na dúvida se fazia o transplante ou não, essa dúvida era muito ruim, porque, quando eu estava bem, eu achava que não precisaria, quando estava mal, eu achava que ia morrer. Mas

aí eu pensei: “Será que daqui 5 anos eu não vou estar bem, e não vou precisar de transplante para viver?” Tudo isso passava pela minha cabeça. Porque o transplante não é fácil. Não é uma cirurgia simples. Mas aí eu lembrava das minhas internações. Quando a doutora me falou que era para eu fazer o transplante, eu não sabia bem o que eu sentia” (A6).

“Chegou uma época que eu pensava que minha vida seria só hospital, que eu não tinha muito o que eu pudesse fazer, então larguei de fazer o tratamento, e minha prova de função foi para 29%, daí a médica me colocou na fila do transplante. Me chamaram para fazer o transplante quando eu estava arrumando para ir trabalhar, daí deu medo, vontade de não vim e largar tudo” (A8).

“Quando eu passei a usar oxigênio, eu fiquei muito mal e daí os médicos disseram que eu deveria fazer o transplante. Foi um choque” (A9).

“Quando me colocaram na fila do transplante, foi um alívio, porque eu pensei que eu teria chance de viver, porque eu não me imaginava mais daqui dez anos viva, porque eu estava muito mal. Eu já estava com uma função ruim e os médicos acharam melhor me indicar para fila do transplante antes que eu ficasse pior e não conseguisse nem esperar o período da fila. Com 18 anos, eu fui aceita na lista. Eu tive muito medo, mas eu sabia que ia passar” (A10).

“Quando foi para eu entrar na fila do transplante, a minha prova de função pulmonar não estava melhorando. Então eles falavam, que se não tivesse melhora logo, o único jeito seria o transplante. Foi um choque na hora. Mas depois a gente vai pensando melhor e vê que é única forma de respirar direito e ter uma vida normal. Minha mãe e eu choramos muito. Porque é assim, até a gente conhecer e entender, todo mundo vê o transplante como o último caso para evitar a morte” (A11).

“Eu fiquei assustada no começo, mas eu disse que iria querer sim fazer o transplante, porque, para ficar desse jeito que eu estou, eu não queria. Eu ia tomar um banho e me cansava, vestir uma roupa e me cansava. Na hora de decidir, eu pensava que eu não quero fazer o transplante, batia um desespero, um medo enorme, porque eu sabia o que podia acontecer. Mas eu queria tentar. Porque eu sei que a fibrose cística não tem melhora, ela só progride, não tem cura e o transplante é a única forma de eu melhorar” (A12).

4.2.3.3 A fila de espera pelo transplante

Os depoimentos mostram que alguns participantes se negam a pesquisar sobre como seria o transplante e sua recuperação e se recusam a verificar a posição em que se encontravam na fila de espera, enquanto outros, com frequência, verificam sua posição na fila e debatem com demais colegas que já haviam passado pela experiência, a fim de se munirem de informações e se sentirem mais seguros:

“Eu nunca procurei saber o que seria o transplante, como que seria recuperação, que remédio fazer, que cuidados tomar nunca. Nunca pesquisei nada, eu acho que às vezes a ignorância nos faz bem, porque assim tem muita gente que vai procurando tantas coisas que a doença domina as pessoas. Na época que estava na fila do transplante, eu não fiz disso a coisa mais importante da minha vida, eu nem ficava olhando em qual posição da

fila eu estava. Eu ficava sempre com meu celular porque eles poderiam me ligar a qualquer momento. Eu nem gostava de pensar no transplante. Quando vinha um pensamento sobre o transplante, eu pensava logo em outra coisa. Eu não ficava pensando muito, acho que piora sua saúde mental e consequentemente a sua saúde física. Eu não procurava saber qual lugar na fila, onde estava o meu nome na lista. Eu não fui pesquisar nada” (A6).

“Eu não gostava de ficar olhando a minha posição na fila de espera do transplante, meus pais queriam que eu ficasse olhando, mas eu não queria. Só olhava quando eu ia viajar ou uma vez que eu tentei fazer transferência para a faculdade” (A9).

“Foram oito meses de espera para o transplante. Nesse período, eu tranquei a faculdade, fazia as inalações e as fisioterapias certinho, passei a dormir com oxigênio, porque eu já não conseguia respirar tão bem. No período que eu estava na fila, eu conhecia o pessoal que já tinha feito transplante e eram meus amigos e eu trocava muitas ideias e tirava dúvidas, e eu sempre perguntava como era, o corte, a cirurgia, os remédios depois, então eu estava um pouco mais tranquilo. Eu perguntava de tudo para um amigo meu que já tinha feito transplante há uns dez anos já” (A8).

“Eu olhava a minha lista de espera com frequência, para saber em qual posição da fila do transplante eu estava. Daí eu falei com minha mãe que eu não ia fazer nada nesse período, não ia estudar, não ia trabalhar, não ia fazer nada, apenas aguardar porque eu precisava estar disponível” (A10).

“Eu não fico preocupada em me chamarem logo. Eu entreguei tudo nas mãos de Deus para ele fazer o que for melhor para mim. Não me preocupo. Só olho na lista de espera quando me perguntam. Não sei explicar o porquê, mas eu creio muito. Eu sei que Deus tem um propósito para mim e eu não vim até aqui à toa. Então eu sei que eu vou chegar lá. Não me preocupo com a cirurgia nem nada. Não fico ansiosa. Eu gosto muito do tema. Eu pesquiso sobre, converso com meus amigos que já fizeram para poder conhecer melhor” (A11).

A espera representa uma angústia, há momentos em que estão bem e há outros em que estão em crises, e, nestes, o temor de não dar tempo de realizar o transplante surge como algo que os assusta:

“É horrível ficar esperando, me chamaram duas vezes para o transplante. As duas vezes não deram certo. Eu ficava muito ansiosa, com muito medo. Eu queria muito fazer o transplante, mas, ao mesmo tempo, me dava muito medo, porque eu sabia que podia não dar certo” (A10).

“A espera pelo transplante é complicada, porque quando eu estou bem, fico até mais leve, e penso que vou conseguir esperar até lá. Mas, quando eu fico mal, quando dá uma recaída na doença, ou que a médica me fala que minha função pulmonar diminuiu, bate o desespero e eu penso: “Meu Deus, será que eu vou aguentar até chegar a hora do transplante?” Eu não fico olhando muito a fila, acho que fico mais ansiosa, eu fico muito triste quando olho e passa um tempo e está na mesma posição, eu fico achando que não vai dar tempo, aí bate um desespero” (A12).

Apesar da angústia vivenciada na convivência com a doença, com a fila de espera pelo pulmão e diante da incerteza da realização e do sucesso do transplante,

os participantes possuem expectativa de que, após a cirurgia, eles terão autonomia, independência, poderão se casar, construir uma família, ter filhos, prosseguir os estudos, encontrar um bom emprego e realizar as atividades que lhes dão prazer:

“Pensar que depois do transplante eu poderei casar, ter filhos, isso me motiva muito. Quero estar bem, casar e ter minha casa, poder cuidar das minhas coisas sem ficar cansada. O que eu mais quero é ter minha autonomia, minha independência. Penso em fazer faculdade. Eu quero fazer esse transplante logo, porque é difícil você viver cansada. Eu quero ter o prazer de andar sem me cansar, de poder correr, poder tomar banho sem me cansar” (A5).

“Eu tenho sonho de casar, ter filhos, quero ter minha empresa, quero trabalhar e ganhar bem” (A6).

“Eu quero fazer mestrado, doutorado e virar docente. Esses sonhos me impulsionam. Para minha vida pessoal, eu gostaria de ter uma casa e uma família” (A7).

“Eu quero conquistar minhas coisas, estudar, trabalhar, casar, ter uma família, poder andar na minha moto de Motocross, fazer coisas que me dão prazer” (E8).

“Tenho muitos planos, eu quero fazer alguns cursos de fotografia. Eu sei que não vou poder trabalhar em certos lugares, mas o que os médicos autorizarem eu vou fazer. Eu quero viajar muito, viver minha vida, casar, eu quero muito constituir uma família” (A9).

“[...] eu quero muito estudar, viajar, casar e ter filhos, quem sabe adotar, porque eu sei que não vou poder ter filhos” (A10).

“Estar na fila de transplante é uma coisa boa, porque é uma vida que eu vou ganhar, logo, se Deus quiser, uma nova chance. Uma nova vida. Eu não sei muito bem explicar como, mas tenho a certeza que tudo vai dar certo” (A11).

“Eu quero fazer o transplante e quero que ele dê certo. No primeiro ano de transplante, eu quero me cuidar. Depois, eu quero voltar a estudar, quem sabe, fazer uma faculdade, arrumar alguma coisa para eu trabalhar, viajar casar quem sabe até adotar um filho porque a gente sabe que temos problemas para ter filhos” (A12).

4.3 TIPO VIVIDO QUE EXPRESSA A EXPERIÊNCIA DE ADULTOS FRENTE À FIBROSE CÍSTICA

O conjunto de categorias que revelam a experiência de adultos com FC possibilitou elaborar a tipologia da ação vivida por esse grupo social. A tipologia representa um esquema de características típicas da vivência fundamentada a partir dos “motivos para” e “motivos porque” da ação humana (Schütz, 2012).

O grupo de adultos que vivenciam a experiência de ter fibrose cística é aquele que convive com a doença e seus impactos em suas vidas desde a infância/adolescência, fases estas, que foram representativas para eles, pois foi o momento que se perceberam diferentes dos colegas. As pessoas que fazem parte desse grupo social lidam com o preconceito e o constrangimento causado pela fadiga respiratória, tosse e tratamento da doença, que dificulta a realização das atividades cotidianas, como as laborais, escolares e de lazer. Apesar das dificuldades de conviver com a FC, eles se mostram resilientes, otimistas e adaptam a rotina de tratamento ao seu cotidiano. Ao refletirem sobre o futuro, as pessoas com FC referem o medo da morte, no entanto veem o transplante pulmonar como possibilidade de melhorar a qualidade de vida, isto é, estar livres da rotina rígida do tratamento, ter autonomia, independência, além de poder constituir família, dar continuidade aos estudos, conseguir um emprego e realizar atividades que lhes dão prazer.

5 DISCUSSÃO

5 DISCUSSÃO

As experiências de adultos com FC deste estudo são constituídas de memórias vivenciadas no presente e projetadas em ações futuras. De acordo com a fenomenologia social, essas experiências são construídas a partir do contexto existencial e são orientadas pela motivação humana (Schütz, Luckmann, 2009).

A teoria da motivação humana inclui os motivos “porque” e “para” da ação social. Estes motivos são decorrentes da subjetividade da pessoa e constituem-se em fios condutores de sua ação no mundo da vida.

Desse modo, as motivações existenciais do adulto com FC orientam suas ações frente ao cotidiano na convivência com a doença. Como mostram os resultados, os participantes deste estudo foram diagnosticados com FC na infância e, a partir disso, foram construindo os significados de viver com esta doença crônica ao longo da vida.

Desse modo, ao iniciar a descrição de suas experiências, remetem-se às situações vividas no passado quando ainda eram crianças ou adolescentes (motivos porque) e agora, como adultos, as associam com o presente vivido. Relatam as dificuldades para lidar com sinais e sintomas da doença, com os anseios na realização do tratamento que demanda tempo e disponibilidade, uso de enzimas e inalações que os desagradam, além das frequentes internações.

Estes achados também foram evidenciados em revisão sistemática da literatura que salientou que, na infância e adolescência, as pessoas com FC aprendem a lidar com a doença, seus sinais e sintomas e restrições impostas pelo tratamento. Este é um período de aceitação do diagnóstico e de grande dependência dos pais para os cuidados diários (Jamieson et al., 2014).

Em seus depoimentos, os participantes referiram que as lembranças do passado são marcantes, uma vez que foi o período que os mesmos começaram a se perceber doentes e diferentes dos seus colegas. A questão da diferença entre crianças e adolescentes com FC e seus pares sem a enfermidade foi apontada em estudo realizado em Portugal com 16 adolescentes com FC. Essas diferenças emergiram quando eles ingressaram na escola, onde muitos se viam vigiados pelos irmãos mais velhos. Além disso, não viajavam nas férias como as outras crianças ou adolescentes, apresentavam rotinas rígidas de fisioterapias, enquanto seus amigos

possuíam horários flexíveis para brincar e passear. Eles se percebiam diferentes por apresentarem crises de tosse, por precisarem estar excessivamente agasalhados e pela dispneia que os impossibilitava de fazer aulas de educação física junto com os colegas. As diferenças eram notadas em casa, na escola, nos tratamentos realizados e nos relacionamentos estabelecidos (Reisinho; Gomes, 2016).

Ao se referirem à infância e adolescência, os participantes ressaltaram que a terapia respiratória constitui-se em um desafio diário para a pessoa com FC. Eles relataram dificuldade em realizar rotineiramente os exercícios conforme prescrito pelo médico e pelo fisioterapeuta. Esse resultado também foi evidenciado em estudo realizado com crianças e adolescentes entre 6 e 17 anos, em Porto Alegre, Brasil, que apontou barreiras para realizar as fisioterapias respiratórias e uma baixa adesão aos cuidados fisioterapêuticos, o que implicou um impacto significativo no número de infecções pulmonares com consequente aumento nas internações hospitalares (Feiten et al., 2016).

Em pesquisa realizada na região Sudeste do Brasil acerca dos desafios vividos por adolescentes acometidos pela FC, ressaltaram-se algumas preocupações mencionadas por eles: a dificuldade em lidar com o tratamento, a perda da liberdade e da autoconfiança, o atraso na escola e a perda de amigos. Outra questão mencionada foi o constrangimento que sentiam diante dos comentários dos colegas sobre a aparência física deles, além de expressarem raiva por possuírem a doença (Aguilar et al., 2016).

Segundo os depoentes, também na vida adulta, os sinais e sintomas, como a tosse produtiva e a fadiga frequente, demandam o uso de múltiplos medicamentos, a necessidade de fisioterapias diárias e inalações e internações recorrentes, que produzem impacto negativo no dia a dia dessas pessoas.

Os participantes do presente estudo relataram que, por vezes, deixavam de realizar atividades de vida diária devido ao cansaço e à falta de energia. A fadiga, que, para alguns, representa a incapacidade de realizar as atividades e, para outros, uma combinação de redução de atividades, falta de energia, cansaço, fraqueza e mau humor, é um sintoma que acompanha os pacientes com FC ao longo de suas vidas (Jarad et al., 2013). Em estudo europeu, realizado na Alemanha, Inglaterra e França com 61 pacientes, investigou-se o impacto dos principais sintomas da FC em suas vidas, identificando-se que 41% dos entrevistados referiram sentir fadiga, o que afetava sua rotina de vida (Johnson et al., 2017).

A sobrecarga com o regime terapêutico foi referida pelos adultos ouvidos no presente estudo. Essa sobrecarga os leva a não seguir o tratamento conforme orientação médica, devido ao grande tempo demandado para a sua realização, o que lhes dificulta praticar outras atividades durante o dia.

Apesar dos avanços terapêuticos, a FC permanece sendo uma doença que limita a vida daqueles que a possuem e requer um regime terapêutico complexo e intenso desde as intervenções preventivas às complicações até as frequentes hospitalizações para tratamento das exacerbações pulmonares e/ou outras complicações (Macdonald et al., 2016).

O tratamento da FC é individual e depende da gravidade da doença e dos órgãos afetados. Um controle eficaz da FC não envolve apenas o uso de medicamentos, mas também fisioterapias respiratórias, exercícios físicos e tratamento nutricional. São antibióticos, mucolíticos, broncodilatadores, anti-inflamatórios, enzimas pancreáticas e suplementos vitamínicos utilizados diariamente.

Em revisão sistemática da literatura, evidenciou-se que a não adesão ao tratamento é muito comum entre os pacientes com FC. Entre as principais causas para essa ocorrência está o não envolvimento do paciente nas decisões terapêuticas, a concepção dos pacientes de que não precisam ser tratados, o período de tempo prolongado que a terapêutica demanda e, ainda, a crença de que a continuidade do tratamento os torna dependentes das terapias e os faz se sentirem diferentes dos outros. Esquecimento, ausência de benefício observado e vergonha também foram apontados como causa da não adesão ao tratamento (Macdonald et al., 2016). Em estudo Dinamarquês, a adesão ao tratamento também foi baixa. Dos 66 participantes, 74,2% apresentaram escores de baixa adesão, 18,2% apresentam média adesão e 7,6% demonstraram ter uma alta adesão (Knudsen et al., 2016).

Contudo, em estudo realizado no Reino Unido com 45 adultos com FC, foi ressaltado que a adesão autorreferida era alta, sendo que 82% dos participantes nunca ou raramente se esqueciam de tomar as enzimas pancreáticas, 63% nunca deixaram de tomar os antibióticos e 51% nunca ou raramente haviam deixado de fazer a fisioterapia (Askew et al., 2017).

A não adesão ao tratamento foi apontada por adolescentes e adultos norte-americanos com FC em estudo que buscou avaliar a associação entre sintomas depressivos e a adesão ao tratamento. A depressão apareceu como um importante fator a ser considerado para a baixa adesão ao tratamento da FC (Hilliard et al., 2015).

A adesão ao tratamento também foi estudada na Austrália, com 416 adultos com FC. Para alguns, a terapia inalatória foi considerada parte de suas vidas e eles não se importavam em ter que realizá-la, pois consideram que ela compõe o tratamento, sendo fundamental para a melhoria da qualidade de vida. Para a maioria, as inalações demandavam muito tempo, aproximadamente uma a duas horas diárias. Outros apontaram que realizavam a terapia inalatória em período de tempo mais curto por possuírem nebulizadores mais rápidos, levando aproximadamente 20 minutos para cada sessão. Houve também quem alegasse mau humor e aborrecimento pela necessidade de acordar cedo para fazer as inalações (Hogan et al., 2015). Dessa forma, estudos mostraram que as manifestações da FC e seu tratamento afetam a qualidade de vida de pessoas acometidas por esta doença (Sawicki et al., 2011; Habib et al., 2015; Uchmanowicz et al., 2015; Bodnar et al., 2014).

Investigação que avaliou a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de pessoas com FC e seus cuidadores na América do Norte evidenciou que era necessário cerca de duas a quatro horas diárias para realizar o tratamento. Ressaltou que a presença de sinais e sintomas respiratórios mais exacerbados possuía um potencial efeito sobre a percepção da piora da QVRS desses pacientes (Sawicki et al., 2011). Uma revisão sistemática reforça que as exacerbações pulmonares são consideradas como um problema que afeta a QVRS, principalmente nos domínios funcionamento físico e social (Habib et al., 2015).

No Reino Unido, pesquisa realizada com pacientes que possuíam FC reiterou as evidências de que as exacerbações pulmonares apresentam impacto na QVRS. Neste mesmo estudo, foi quantificado o número médio de exacerbações pulmonares que os pacientes apresentavam anualmente, e, em média, todos apresentaram pelo menos três exacerbações anuais. Do total de cem pacientes, 21% tiveram pelo menos um episódio de exacerbação pulmonar e 83% tiveram múltiplas agudizações. Mais da metade (57%) demandou hospitalização para o tratamento e permaneceu um tempo médio de 9,2 dias em cada internação (Bradley et al., 2013). Corroborando estes dados, estudo realizado na Hungria salientou que a presença de inúmeras internações associadas às infecções e à desnutrição causada pela FC impacta negativamente a QVRS dos participantes (Bodnar et al., 2014).

Outro fator que influencia a QVRS de pessoas com FC é a idade. Revisão sistemática da literatura mostrou que a idade foi um fator diretamente relacionado à qualidade de vida dessas pessoas. Quanto maior a idade, pior é a qualidade de vida

no que tange ao funcionamento físico, social e emocional. Evidenciou ainda que o sexo feminino apresentou escores mais elevados quanto à autoimagem corporal do que o sexo masculino. Contudo o sexo feminino apresentou pior escore nos aspectos de vida social e emocional (Habib et al., 2015).

Em homens e mulheres com idade entre 16 e 42 anos, a QVRS também foi avaliada em estudo polonês, constatando-se que aqueles que se encontravam na faixa etária menor de 25 anos relataram possuir melhor qualidade de vida, quando comparados aos maiores de 25 anos. Ao comparar as mulheres entre si, aquelas que possuíam mais de 25 anos apresentavam pior qualidade de vida, principalmente no que tange à imagem corporal e ao funcionamento social (Uchmanowicz et al., 2015).

No presente estudo, os adultos com mais de 25 anos também relataram um significativo impacto da doença em suas vidas, referiam apresentar exacerbações pulmonares com mais frequência com o passar dos anos e sentir sua função pulmonar diminuir cada vez mais, o que, muitas vezes, os fazia evitar programas que demandassem muita energia.

Os participantes também mencionaram a dificuldade de sair e fazer amigos. Isso porque quase sempre os locais com muitas pessoas os expõem às infecções ou, ainda, referiam ter pouca energia e animação para as atividades de lazer. A restrição social de pessoas com FC também foi abordada em estudo realizado com jovens alemães, ingleses e franceses. Evidenciou-se que 31% dos entrevistados evitavam sair de casa e percebiam suas relações com os amigos serem prejudicadas pela presença da doença (Johnson et al., 2017).

Como constatado no presente estudo, o relacionamento interpessoal entre os adultos com FC e as demais pessoas do seu convívio é afetado pelas demandas de cuidado da doença. O cotidiano das pessoas com essa doença se dá no contexto cultural e intersubjetivo, deste modo, a intersubjetividade vivida por elas estabelece relações sociais conscientes e intencionais (Schütz, 2012). Desse modo, o adulto com FC influencia e é influenciado, compreende e é compreendido a partir da interpretação de suas experiências ao longo da vida, segundo suas próprias perspectivas, motivos e desejos. Os adultos com FC, envoltos em relações intersubjetivas no cotidiano, percebem o impacto negativo que a doença provoca em seu convívio social.

Nas falas dos participantes do presente estudo, evidencia-se que os sintomas e o tratamento da FC dificultam os relacionamentos amorosos, devido às restrições impostas pela doença, que geralmente provocam desgaste e fim do relacionamento.

No sul do Brasil, investigação sobre a percepção de adultos jovens sobre como crescer com FC revelou que alguns pacientes se consideravam incapazes de ter um relacionamento romântico, pois tinham dificuldade de encontrar alguém que aceitasse conviver com a tosse, expectoração frequente e a necessidade de tratamento da FC. No entanto, esse mesmo estudo evidenciou também que aqueles que possuíam um companheiro e conviviam em relacionamentos estáveis diziam-se amparados pelos parceiros e felizes (Bredemeir, Carvalho, Gomes, 2011).

Outro fator apontado pelos participantes da presente pesquisa que impacta a vida social foi a dificuldade de viajar. Eles referiram que quase nunca viajavam por ficarem receosos quanto a permanecerem muito tempo fora de casa, além de terem que levar consigo todas as medicações e o aparelhos para inalação. As dificuldades com viagem também foram apontadas em estudo realizado com adultos jovens com FC no Reino Unido e ressaltaram-se os altos custos com seguro saúde em viagens internacionais e o excesso de bagagens devido aos medicamentos e equipamentos (Askew et al., 2017). Também na Austrália, os adultos com FC acreditavam que as inalações necessárias para o tratamento restringiam as viagens, principalmente aquelas realizadas para acampamentos. Naquele estudo, os participantes acreditavam que as inalações eram atividades restritivas para suas vidas sociais (Hogan et al., 2015).

Um estudo brasileiro, realizado no Rio de Janeiro, mostrou que adultos com FC apresentam isolamento social causado pelos sintomas respiratórios como tosse produtiva, dispneia e dores no peito (Ribeiro-Moço et al., 2015). Salienta-se que, em pacientes com FC, a dispneia e a fadiga são sintomas frequentes, que reduzem a capacidade de realizar exercícios físicos, gerando inatividade e afastamento do convívio social e impacto negativo na qualidade de vida (Ziegler et al., 2013).

O impacto na vida profissional foi apontado pelos participantes do presente estudo que referiam aos sintomas e tratamento da FC como um fator dificultador da conclusão dos estudos com consequente atraso na inserção no mercado de trabalho.

Revisão crítica da literatura mostrou que a FC afasta as pessoas da dedicação aos estudos, o que pode comprometer o alcance do pleno potencial acadêmico, ocasionando prejuízos à futura carreira (Hanxhiu et al., 2016). Além disso, o uso intenso e acumulativo de antibióticos aminoglicosídeos desde a infância está associado ao maior risco de ototoxicidade, disfunção vestibular e zumbidos. Isso pode

afetar negativamente o aproveitamento no colégio e faculdade, comprometer a capacidade de ouvir e compreender o conteúdo ensinado (Crump et al., 2013).

O déficit nutricional ocasionado pela má absorção dos nutrientes devido à insuficiência pancreática é outro fator que pode afetar o desempenho acadêmico, uma vez que essas pessoas, desde a infância, apresentam níveis reduzidos de vitamina E, vitamina essa muito importante no desenvolvimento cerebral (Hanxhiu et al., 2017). Nesse sentido, revisão sistemática da literatura evidenciou que o coeficiente de inteligência em pessoas com FC é semelhante ao da população em geral. Entretanto pessoas com FC demandam maior atenção dos profissionais da educação e dos familiares no auxílio durante os períodos de absenteísmo escolar que ocorre devido às necessidades de várias internações para o tratamento (Moser, 2013).

Estes fatores podem dificultar uma colocação no mercado de trabalho com o passar dos anos. No presente estudo, foi possível evidenciar que a maioria dos participantes não exercia nenhuma atividade remunerada ou possuía vínculo empregatício, o que vai ao encontro de uma investigação brasileira, que apontou que, de um total de 456 adultos, apenas 79 homens e 72 mulheres possuíam um emprego formal (GBEFC, 2014).

Alguns participantes que possuíam um trabalho referiram necessitar de flexibilidade de horário ou mesmo ter a possibilidade de trabalhar em casa (*home - office*), uma vez que era necessário não se descuidar do tratamento, mesmo com as demandas do trabalho. Isso, muitas vezes, impossibilita-os de realizar um tratamento eficaz e até mesmo permanecer no emprego.

A ausência de atividade remunerada ou vínculo empregatício também foi evidenciada em estudo realizado no Sudeste do Brasil, com adultos que possuíam FC, no qual 64,3% das pessoas não possuíam registro em carteira e referiam que as internações prejudicavam a inserção no mercado de trabalho. Frequentemente se afastavam por licença médica, prejudicando suas atividades laborais, o que dificultava a manutenção do vínculo empregatício (Gomes, Melo, Sá, 2014).

Na França, estudo realizado com 207 pacientes com FC evidenciou que mais da metade dos participantes referiram possuir limitações no trabalho devido à FC, e 67% acreditavam que a FC os impossibilitava de ter uma carreira e isso era a razão de sua renda baixa. Aqueles que possuíam um trabalho, em geral, as atividades eram exercidas em locais que demandam menor esforço físico, como em setores administrativos (Laborde-Castérot et al., 2012).

Entretanto, na Austrália Ocidental, pessoas adultas com FC que habitavam áreas rurais trabalhavam cerca de 38 horas semanais. Algumas acreditavam que o seu desempenho era inferior ao de seus colegas que não possuíam FC. (Wood et al., 2017). O absenteísmo no trabalho também foi evidenciado no trabalho de Laborde-Casterot (2012), no qual os pacientes referiram pelo menos uma licença por doença por ano.

No Reino Unido, uma investigação com adultos acometidos pela FC evidenciou que 52% dos participantes consideraram que os sintomas, o tratamento e as internações causadas pela doença ocasionavam um impacto negativo sobre os estudos e sobre o trabalho (Askew et al., 2017). Isso também foi evidenciado em estudo longitudinal que avaliou os registros de dados de FC, entre 1996 e 2010, no Reino Unido, mostrando que pessoas com FC que possuem melhor função pulmonar e menos internações apresentavam maiores chances de conseguir um emprego (Taylor-Robinson et al., 2013).

Outro estudo realizado no Reino Unido com 254 adultos com FC de três diferentes centros de saúde avaliou a inserção de pessoas com FC no mercado de trabalho e na faculdade e evidenciou que 65% delas possuíam um emprego ou estavam estudando no momento da coleta de dados. Mostrou ainda que 80% das pessoas já haviam trabalhado em algum momento da vida. Em um dos centros de saúde, 19% estavam trabalhando e 40% das pessoas com FC revelaram que tiveram que parar o trabalho devido às dificuldades impostas pela doença; 10% referiram que tiveram um corte em seus salários devido à presença da doença, 30% tiveram suas horas de trabalho ajustadas para atender à doença e 17% eram autorizadas a trabalhar em casa (Targett et al., 2013).

Dados de uma pesquisa realizada na Dinamarca, com 67 jovens adultos com FC demonstrou que 84% dos entrevistados estavam inseridos em alguma forma de trabalho e/ou programa educacional e 13% não estudavam ou trabalhavam devido a limitações físicas impostas pela FC (Knudsen et al., 2016).

Ter uma doença crônica pode ocasionar um impacto não apenas na capacidade de trabalhar e/ou conseguir um emprego, mas pode afetar as possibilidades de crescimento na carreira e oportunidades de melhor remuneração. Essa realidade possui origem multifatorial e não necessariamente está relacionada apenas à gravidade da doença, mas correlacionada a fatores psicossociais e

estratégias de enfrentamento utilizadas para superar a doença (Saldana, Polmeranz, 2012).

Além da dificuldade de trabalho, os adultos participantes deste estudo referem que a tosse intensa, muito presente naqueles que possuem FC, o uso da máscara e o cilindro de oxigênio atraem os olhares das pessoas quando estão em locais públicos e isso os deixam envergonhados e constrangidos. Eles acreditam que as pessoas, por desconhecerem a FC, demonstram pena, nojo e às vezes, medo, pois associam a FC a doenças contagiosas.

Esses achados são corroborados por outros estudos semelhantes, como uma investigação realizada no Estado do Rio Grande do Sul, que salientou que a presença de sinais e sintomas evidentes, como a tosse produtiva, faz com que aqueles que possuem FC se afastem das pessoas no momento de tossir e realizar o tratamento. Muitas vezes, as pessoas com FC recorrem ao banheiro no momento de tossir para que não sejam vistas por outras pessoas e relatam preferir fazer sessões de fisioterapias em seus quartos e de portas fechadas (Bredemeier, Carvalho, Gomes, 2011).

Estudo inglês, realizado em Manchester, Inglaterra, com 18 adultos com FC apontou que a tosse e a expectoração com secreções possuem uma conotação de sujidade para eles e assim evitam expectorar em locais públicos. Eles se sentem desconfortáveis, mesmo na frente de pessoas próximas. O medo de serem definidos como “sujos” os faz procurarem locais privados para tossir e expectorar, como seus quartos e ruas com menor movimento quando estão fora de casa. Outros referiram tentar engolir e não expectorar. Outro fator que os levava a tentar evitar a tosse e a expectoração em locais com mais pessoas presentes era o fato de a tosse deixar evidente a sua doença (Tierney et al., 2010).

Salienta-se que a FC é uma doença que traz consigo um estigma social, pois, em geral, os portadores da doença possuem menor estatura que a população em geral e são mais magros, tosem e se cansam com facilidade, além das limitações nas rotinas do cotidiano que favorecem a estigmatização. O estigma possui uma construção social e atributos particulares que podem desqualificar a pessoa, considerando características que são tidas como normais para um determinado grupo em um período histórico e cultural definido, e gera uma não aceitação social plena (Siqueira, Cardoso, 2012).

No presente estudo, os participantes referem que o preconceito das pessoas e o medo de falar sobre a doença os afastam de relacionamentos amorosos e com amigos. Isso também foi evidenciado em investigação realizada nos EUA com adolescentes e adultos jovens diagnosticados com FC. A pesquisa apontou que o sentimento de ser estigmatizado está relacionado com maiores índices de isolamento social, dificuldades financeiras, ansiedade e depressão (Jamieson et al., 2014). A presença do sentimento de vergonha faz com que eles evitem compartilhar com outras pessoas o fato de terem a doença (Oliver et al., 2014). Compartilhar ou não sobre a doença com a rede social é uma decisão que frequentemente vem acompanhada de ansiedade, estresse e avaliação sobre os potenciais malefícios dessa notícia na relação interpessoal (Jamieson et al., 2014).

Uma pesquisa realizada no Rio de Janeiro, Brasil, acerca das representações sociais da FC em pacientes adultos mostrou que 60% dos entrevistados contaram sobre a doença apenas para amigos íntimos. O medo do preconceito ou de serem discriminados surge como elemento balizador de sua conduta, por isso muitos preferem não mencionar sua situação de saúde (Targett et al., 2014).

No presente estudo, foi possível evidenciar que os adultos preferem não compartilhar a informação de que convivem com a FC com os colegas ou mesmo com namorados, para não ter que dar muitas explicações, preferem dizer que possuem asma. Essa realidade também foi evidenciada em estudo realizado em Los Angeles, EUA, com um grupo de adolescentes e adultos jovens com doenças crônicas, entre elas, a FC. Quando se interrogou sobre quais eram as pessoas com quem compartilhavam a informação de que possuíam uma doença crônica, os pais figuram entre aqueles que sabiam e que os acompanhavam desde o diagnóstico. Entre membros da família externa, os que sabiam de sua condição de doentes eram apenas aqueles que possuíam maior interação, proximidade, preocupação e interesse sobre sua situação de saúde. Entre as razões para o não compartilhamento da informação, estavam a sensação de serem vistos como vulneráveis e com isso o receio de serem tratados de forma diferente, com pena (Kaushansky et al., 2017).

No trabalho e na escola, a informação era quase sempre compartilhada pela necessidade de suporte em situações que demandam apoio e compreensão, como nas internações, uso de medicamentos e limitações físicas. Entre os amigos e parceiros amorosos, o não compartilhamento era justificado por acreditarem que a doença não interferia na relação, ou ainda hesitavam em contar, pois temiam o

julgamento, a rejeição, a ideia de fraqueza passada pela doença e ainda a exclusão na interação diária (Kaushansky et al., 2017).

Em estudo canadense, o estigma social foi associado à presença de sintomas mais graves da doença como uma maior perda da função pulmonar e evidente tosse secretiva (Pakhale et al., 2014), o que também foi evidenciado em estudo norte-americano (Oliver et al., 2014). Este apontou que o estigma foi negativamente correlacionado com a função pulmonar e quanto menor esta função maior era estigma sofrido, bem como maior isolamento social, mais sinais de ansiedade e depressão e pior autoimagem e autoestima.

Nesse sentido, o estigma social causado pela doença remete o adulto com FC à reflexão sobre seus conhecimentos e experiências passadas (acervo de conhecimentos), o que subsidia sua interpretação da realidade vivida e, muitas vezes, os faz sentir vergonha, tristeza e constrangimento diante das pessoas que estão à sua volta, impulsionando-os a evitar o convívio social. Salienta-se que a relação social de proximidade (face a face) constitui um elemento fundamental na interpretação dos significados humanos (Schütz, 2009).

Evidencia-se, assim, a relevância do contexto em que o ser humano está inserido como espaço produtor de significados. De acordo com a Fenomenologia Social de Alfred Schütz, interpretamos o mundo a nossa volta, significando e ressignificando nossas experiências com base em nosso acervo de conhecimento, que está disponível e acessível, de acordo com nossa situação biográfica (Schütz, 2009). Nesse sentido, o estigma vivido por esses adultos se apoia nas diferenças entre o que é considerado normal e o que é desviante, ou patológico.

Em se tratando de adultos que convivem com a FC, percebe-se que o modo como eles se veem é amparado em suas próprias perspectivas, motivos, crenças e também na concepção que os outros têm deles. Essa perspectiva influencia diretamente a ação dessas pessoas frente ao enfrentamento da doença no mundo cotidiano.

Os depoimentos dos adultos que convivem com os sintomas da FC e as demandas do tratamento referem que a rotina desse convívio se transforma, com o tempo, em um fenômeno natural para eles. Com o decorrer dos anos vivenciando as implicações da doença em suas vidas, a leitura que os adultos com FC fazem do mundo cotidiano constitui uma tipificação que os leva a agir de modo natural com base

no que lhe é apresentado como realidade social. A tipificação no mundo da vida permite ao homem interpretar os sentidos vivenciados na realidade social.

Nesse sentido, de acordo com a Fenomenologia Social de Alfred Schütz, o homem possui a capacidade de intervir naturalmente no mundo no qual está inserido, transformando-o e alterando as estruturas sociais. Essa forma de colocar-se no mundo cotidiano e transformar e ser transformado de forma espontânea, sem questionamento, denomina-se atitude natural (Schütz, 2012).

A ação de adultos frente à FC, no mundo social, ocorre de modo natural, pois se trata de uma ação em correspondência aos pressupostos que lhes foram dados desde o nascimento. Deste modo, o significado atribuído à convivência com a doença possui um sentido social à medida que se dá na convivência entre as pessoas com FC e aquelas com as quais elas convivem, segundo as significações que são por elas atribuídas e vivenciadas de forma intersubjetiva.

Salienta-se que a cronicidade de uma doença traz ao indivíduo a sensação de normalidade, uma vez que as demandas são incorporadas ao cotidiano daqueles que com ela convivem. Desse modo, os participantes do presente estudo referem que conviver com a FC é algo natural, que faz parte de suas vidas e por isso a integram ao esquema de vida cotidiana, significando e ressignificando suas experiências com a doença.

No convívio diário com o diagnóstico de FC, observa-se uma adaptação das pessoas à doença e à realização da terapêutica. A resiliência apresentada por essas pessoas é que possibilita essa adaptação.

Resiliência é definida como a habilidade que uma pessoa desenvolve para resistir, lidar e reagir de modo positivo em situações adversas (Rutter, 2012). Para Hernandez (2015), a resiliência está associada à superação das adversidades, e Rokke (2015) aponta que a resiliência não se resume apenas a um conjunto de processos psicológicos que favorecem a resolução e enfrentamento de situações de sofrimento, mas é um processo que possibilita um amadurecimento e desenvolvimento pessoal decorrentes das situações adversas.

Ao relatarem que se adaptam à doença, os adultos do presente estudo demonstram a capacidade de superar as dificuldades impostas. A convivência diária com as demandas da FC, como uso dos medicamentos, fisioterapias, ingestão das enzimas, é vista com algo natural de sua rotina. Esse resultado também foi evidenciado em estudo Australiano, em que adultos com FC consideraram que o uso

das medicações passou a ser um hábito, havendo aceitação da doença e dos medicamentos como parte de suas vidas. Isso pode estar relacionado ao fato de muitas dessas pessoas usarem esses medicamentos desde criança (Hogan et al., 2015) e assim não perceberem um momento de rompimento entre ser saudável e ter a doença.

Revisão sistemática de literatura também mostrou que adultos com FC percebem sua rotina diária com naturalidade e vivem em uma constante busca pelo equilíbrio entre o regime terapêutico e as demandas de uma vida adulta (Macdonald et al., 2016). Nesse sentido, estudo realizado no Reino Unido demonstrou que a percepção de adultos jovens com FC varia de acordo o seu estado de saúde. Em momentos em que estão com a doença controlada, eles referem ter uma vida “normal”; em momentos de crises, percebem-se diferentes. Quando eles se veem obrigados a fazer uso de seus medicamentos em locais públicos, por exemplo, relatam sentirem-se constrangidos (Higham, Ahmed S, Ahmed M, 2013).

Considerando a resiliência como um atributo da pessoa, que se modifica e se constrói em meio aos contextos e às relações estabelecidas (Aburn, Gott, Hoare, 2016), observa-se que o mundo da vida em que a pessoa está inserida é determinante para o seu enfrentamento.

Mundo da vida, ou mundo social é a matriz de toda ação humana. É o cenário das nossas ações e está diretamente relacionado à totalidade da experiência que o sujeito constrói ao longo de sua vivência (Schütz, 2012). Para viver no mundo da vida, a pessoa com FC se orienta pelo modo como define o cenário da ação, interpreta suas possibilidades e seus desafios elaborando estratégias para vivenciar a doença e superar as limitações impostas por ela.

Os participantes deste estudo relataram que não fazem da doença o pilar principal de suas vidas e tentam não deixar que ela controle as suas atividades da vida diária. Relatam não viver em razão do tratamento e procuram ser otimistas para auxiliar no enfrentamento das restrições impostas pela FC.

A percepção otimista também foi evidenciada em estudo realizado com 72 adultos com FC ao norte dos EUA. Naquela investigação, o otimismo aparece como um fator protetor para o funcionamento emocional e favorece os pacientes para manterem perspectivas positivas em relação ao tratamento. Aqueles com menores traços de otimismo em sua personalidade apresentaram mais sintomas de ansiedade (Oliver et al., 2014).

Aceitar a doença de maneira otimista pode ajudar a lidar com os desafios da FC na vida adulta (Askew et al., 2017). Além disso, acreditar na própria competência e autoeficácia para superar as adversidades e serem persistentes também são fatores determinantes para o fortalecimento da resiliência de adultos com FC (Mitmansgruber et al., 2016). Este sentimento pode ajudar a lidar com a doença e a pensar em planos futuros (Bredemeir, Carvalho, Gomes, 2011).

No presente estudo, outra forma de enfrentamento relatada pelos participantes foi o apoio dos amigos e familiares. O apoio familiar configurou-se como importante ferramenta de adaptação psicológica aos eventos estressores decorrentes da terapêutica. Na fala de alguns participantes, constatou-se que a família gerou o suporte psicoemocional necessário para superar os momentos de tensão e desânimo que surgiram durante a trajetória de tratamento.

Em pesquisa realizada por Askew e colaboradores (2017), o apoio dos familiares e amigos é mencionado como uma das estratégias utilizadas para o enfrentamento da doença. Possuir amigos e familiares para compartilhar anseios e medos influenciou baixos níveis de ansiedade e depressão, maior adesão ao tratamento e uma melhor qualidade de vida segundo dados de um estudo austríaco (Mitmansgruber et al., 2016).

Também em estudo realizado em Manchester, EUA, o apoio de pais e amigos foi essencial na superação da FC, que buscou implementar um programa de suporte *on-line* entre pessoas com FC e seus familiares. Os resultados mostraram a troca de experiências, sentimentos e de estratégias para conviver viver com FC (Kirk, Milnesl, 2017).

Também investigação conduzida no sul da Flórida apontou que família e amigos representaram para pessoas com FC um importante apoio. Os amigos eram considerados apoio social que permite ter com quem conversar, fazer os exercícios diários; enquanto a família foi considerada como aquela que oferece apoio direto, acompanha nas situações de internação e que cobra os horários das medicações (Barker et al., 2012).

Os participantes do presente estudo relataram que os amigos que também possuem FC representam para eles uma motivação para seguir em frente. A proximidade principalmente com amigos que têm FC e são mais velhos os faz pensar que é possível envelhecer, ter filhos, realizar o transplante pulmonar e superar todas as adversidades vivenciadas com esta doença.

Estes achados também foram encontrados em pesquisa semelhante realizada nos EUA, que mostrou que, quando adolescentes e adultos jovens com alguma doença crônica compartilhavam com a família e com os amigos os anseios e as dificuldades vivenciadas com a doença, isso favorecia o aumento da autoconfiança e a redução do medo, além de estimular o otimismo e desenvoltura durante o tratamento. Mostrou ainda a relevância do apoio de profissionais da saúde quando promovem espaços que favoreçam a discussão de seus anseios e lutas (Kaushansky et al., 2017).

No presente estudo, os participantes também referiram que o apoio da equipe profissional tem papel relevante durante o tratamento. Relataram estabelecer vínculo com médicos e enfermeiros devido às frequentes visitas ao hospital. Uma revisão sistemática da literatura apontou o importante papel dos profissionais de saúde no acompanhamento e orientação de pessoas que convivem com doenças crônicas (Hanghøj, Boisen, 2014). Tal revisão apontou significativa correlação entre o apoio profissional e a adesão ao tratamento prescrito. Observou-se que as falhas para a adequada assistência estavam relacionadas à comunicação deficiente, impessoalidade no tratamento dos pacientes, informações pouco esclarecedoras e insuficientes (Hanghøj, Boisen, 2014).

Ainda sobre a importância do trabalho dos profissionais de saúde junto às pessoas com FC, pesquisa realizada com crianças e adultos com FC e seus familiares, em vários centros de tratamento nos EUA, apontou que tanto os pacientes quanto seus familiares afirmaram como pontos positivos do trabalho dos profissionais que os atenderam, o respeito por seus pacientes, explicações compreensíveis acerca da doença, questões respondidas com atenção e tempo suficiente na presença do profissional (Homa et al., 2015).

Após refletirem sobre as primeiras crises próprias da FC, mencionarem os impactos da doença no cotidiano, que incluem o constrangimento e o preconceito diante dos sintomas e tratamento, os participantes se mostraram resilientes e desenvolveram estratégias de enfrentamento para superar as adversidades típicas da FC. Diante deste contexto de experiência vivida, eles têm expectativas de realizar o transplante pulmonar, expectativa essa que vem permeada pelo medo da morte em decorrência da piora crescente de suas condições clínicas, ao mesmo tempo pela perspectiva de conseguir viver sem as limitações impostas pela FC.

Apesar das dificuldades impostas pela doença, os participantes deste estudo acreditam em um futuro livre das limitações advindas da FC. Para alguns, porém, o futuro é incerto e visto como morte iminente. A incerteza quanto ao seu estado clínico no futuro e a perda de seus amigos com FC os fazem refletir sobre a própria finitude.

A morte é um personagem onipresente no cotidiano daqueles que convivem com a FC. As perdas diárias de amigos e/ou colegas com diagnóstico de FC os fazem sentir que, a qualquer momento, pode ser um deles a morrer. De forma implícita ou explícita, a morte é uma sombra que perpassa a vida das pessoas como FC.

Os participantes temem por sua vida devido à incerteza gerada pela presença dos sintomas que, com o passar dos anos, tornam-se cada vez mais graves. Estudo realizado em Campinas-SP, com 52 adolescentes com FC, mostrou que, entre as emoções expressas pelos participantes, estava com frequência o medo da morte. Segundo o estudo, a presença desse sentimento varia de acordo com o tempo que o participante tem a doença, sua gravidade, presença de comorbidades, prognósticos e grau de limitação que a doença traz para cada um (Pizzignacco, Mello, Lima, 2011).

Revisão de literatura realizada em 2015 evidenciou o sofrimento a que são submetidos os adultos com FC, os quais frequentemente relatavam ter conhecimento acerca da reduzida expectativa de sua vida e da convivência com os sentimentos de medo da morte em seu cotidiano (Macdonald et al., 2016).

Apesar de a expectativa de vida para estas pessoas ter aumentado, no presente estudo, alguns participantes referiram não gostar de comemorar o aniversário, considerando que, com o passar dos anos, estão se aproximando cada vez mais da sua finitude. Apesar de a morte ser considerada como um processo biológico próprio da condição humana, quando ela se manifesta de maneira real na vida das pessoas, ela traz consigo sentimentos de dor e sofrimento, muitas vezes difíceis de ser compreendidos e ressignificados (Laurent, Ribeiro, Issi, 2011).

Há algumas décadas, morria-se por FC ainda na primeira infância e hoje a expectativa de vida encontra-se em torno dos 40 a 50 anos de vida, o que eleva significativamente a expectativa de vida dessas pessoas. Embora a maioria dos óbitos ainda ocorra no início da vida adulta, apesar dos avanços na terapia, a piora do quadro clínico é gradativa e sinalizada pela necessidade cada vez maior de internações, redução da resposta aos antibióticos, aumento da perda da função pulmonar, piora no estado nutricional e necessidade do uso de oxigênio (Ronan, Elborn, Plant, 2017).

De acordo com os participantes, o transplante é realidade discutida desde a adolescência, considerando o agravamento de suas condições clínicas. No entanto, com a possibilidade de efetivar esse recurso terapêutico, os adultos com FC manifestam o sentimento de medo relacionado ao procedimento cirúrgico e à vida pós-transplante. Alguns manifestam dúvidas se realmente devem fazer o transplante ou não, contudo o alívio de finalmente entrarem para a fila de espera para o transplante e a expectativa de manterem-se vivos com maior tolerância a exercícios da vida diária os motivam a permanecerem firmes com o tratamento clínico.

O transplante pulmonar é uma opção viável para muitos pacientes com FC em estágio final. A FC é responsável por quase 20% dos transplantes de pulmão em todo o mundo e o seu objetivo não é apenas ampliar o tempo de sobrevivência, mas melhorar a qualidade de vida dessas pessoas. A inserção na lista de espera para o transplante de pulmão deve ser priorizada para pacientes cujo estado clínico piora progressivamente, apesar do uso da melhor terapêutica (Camargo et al., 2015). Assim, a inclusão do paciente com FC na lista de espera do transplante pulmonar ocorre quando o risco de o paciente permanecer com a doença excede o risco do transplante. Em geral, isso é traduzido por uma estimativa de risco de mortalidade de 50% nos dois ou três anos de vida seguintes (Afonso Júnior et al., 2015). O melhor candidato ao transplante pulmonar é aquele que possui uma perspectiva de ser submetido à cirurgia com sucesso, com estimativas de sobrevida precoce e tardia maior que 80% (Camargo et al., 2015).

A tomada de decisão pelo transplante deve ser realizada em conjunto entre equipe e paciente, devendo ser amparada em uma discussão clara e realista sobre os riscos e benefícios deste, uma vez que se trata de um momento permeado de dúvidas, medos e anseios. O maior tempo hábil para realizar o transplante em boas condições clínicas, assim como o contato precoce da pessoa com FC com a equipe multidisciplinar do transplante, poderá favorecer a aprendizagem em relação ao processo de tratamento, facilitar a adesão aos cuidados pré e pós-transplante e ampliar as chances de sucesso da cirurgia (Afonso Júnior et al., 2015).

Em seus depoimentos, os participantes relataram sentir medo, ficar assustados e com receio diante da necessidade de ser inseridos na fila de transplante. Nesse sentido, estudo realizado em Ottawa, no Canadá, ressaltou que a tomada de decisão pelo transplante, quando é compartilhada entre equipe e paciente, pode se tornar menos dolorosa e sofrível. Ao ser acompanhado por uma equipe que orienta,

acompanha e auxilia na tomada de decisão, os pacientes demonstram maior segurança, maior conhecimento sobre o assunto, expectativas mais realistas quanto ao prognóstico, menos conflitos com questões que envolvem o transplante e maior satisfação com a decisão (Stacey et al., 2015).

Contudo, o apoio profissional a essas pessoas nem sempre ocorre. Em estudo realizado no Canadá, em clínicas de tratamento da FC, evidenciou-se que os profissionais que atendem esta clientela não se sentem preparados para auxiliar pacientes e familiares em decisões sobre sua saúde. Referiram como barreiras a falta de habilidade e conhecimento sobre estratégias de apoio aos pacientes e tempo insuficiente para discutir tais decisões com os pacientes (Stacey et al., 2015). O papel do enfermeiro é considerado relevante já que este profissional permanece maior tempo ao lado do paciente, o que favorece a construção do vínculo com o mesmo.

Nos Estados Unidos, há legislações que exigem que o paciente receba auxílio de uma equipe profissional capacitada durante a tomada de decisão para o transplante pulmonar (Shafir, Rosenthal, 2012). No Reino Unido, a iniciativa de implementar a decisão compartilhada paciente/profissional de saúde para procedimentos de alto impacto, como o transplante, também é uma realidade (Stacey et al., 2015).

No Brasil, alguns centros de transplantes de pulmão nos Estados de São Paulo e Rio Grande do Sul lideram o número de cirurgias realizadas no país. São Paulo é a capital que mais realiza transplante de pulmão no Brasil, tendo sido realizadas em 2016 mais de 50 cirurgias (Associação Brasileira de Transplante de Órgãos, 2016). Nos primeiros três meses do ano de 2017, foram realizados 16 transplantes de pulmão nos Estados de São Paulo e Rio Grande do Sul (Associação Brasileira de Transplante de Órgãos, 2017).

O Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo é a referência para este tipo de procedimento. A equipe conta com médico, assistente social, psicólogo, enfermeiro, nutricionista, farmacêutico e fisioterapeuta. Estes profissionais fornecem informações e apoio para aos pacientes e seus familiares quanto aos principais aspectos e dúvidas do período pré e pós-operatório do transplante pulmonar. Isso favorece a redução dos medos e anseios apresentados por aqueles que precisam passar pelo transplante pulmonar. Nesta instituição, o apoio ao paciente e a sua família no período de decisão sobre o transplante também é uma prioridade (Camargo et al., 2015).

Na fila de espera pelo transplante de pulmão, os candidatos aguardam por um pulmão saudável, obtido de um doador com diagnóstico de morte encefálica. Em São Paulo, há dados que mostram um tempo médio em torno de 18 a 23 meses na fila de espera (Camargo et al., 2015). E esse tempo aguardando por um órgão é, segundo os participantes, permeado por angústias e medo. Eles vivenciam, nessa fase, o temor de que o novo pulmão não chegue em tempo hábil para a cirurgia, concomitante com as exacerbações pulmonares que se tornam mais frequentes. Soma-se ainda o medo de não superar o procedimento cirúrgico.

Os resultados do presente estudo mostram que muitos daqueles que estão na fila de espera pelo transplante mantêm constante vigilância sobre a evolução da fila de espera, já outros preferem não acompanhar ou buscar qualquer informação. Alguns evitam falar sobre o assunto em casa ou com os amigos, já outros procuram conhecer pessoas que vivenciaram o mesmo procedimento cirúrgico para trocar experiências. Esta postura também foi apontada em estudo realizado na Suíça com jovens adultos com FC que aguardavam na fila por um transplante de pulmão. Ora eles se interessavam por conhecer e dividir sua experiência com colegas que já haviam vivenciado o transplante, ora evitavam o contato por acreditarem que nem sempre a experiência era positiva e isso poderia desestabilizá-los (Brügger, Aubert, Piot-Ziegler, 2014).

Para os participantes, estar na fila de espera do transplante é aguardar por uma nova vida, uma vida livre das limitações impostas pela FC e, ao mesmo tempo, é um período que se vivencia a aceitação da falência de seu próprio órgão (o pulmão) e a necessidade de receber um novo. Nesse sentido, a espera pelo transplante constitui-se em uma batalha entre a vida e a morte, permeada pela expectativa de receber um novo órgão vital. Assim, a possibilidade do transplante desencadeia uma ambiguidade de sentimentos, visto que os participantes visualizaram esse momento ora como salvação/vida, ora como grande risco/morte.

Esta ambivalência de sentimentos também foi evidenciada em pesquisa realizada em Lausanne, na Suíça. Embora a decisão pelo transplante não fosse questionada, e eles acreditassem no sucesso, muitos temiam o desfecho desfavorável, pois acreditavam que o transplante é uma cirurgia muito arriscada (Brügger, Aubert, Piot-Ziegler, 2014).

A espera pelo órgão pode ter um reflexo negativo para o paciente, podendo promover o sofrimento psíquico. Estudo realizado em Hong Kong com pessoas que

estavam na lista de espera de transplante revelou que 23,6% das 442 pessoas que foram entrevistadas descreveram esse período como infeliz, 18,8% referiram sensação de morte iminente, 14,9% sentiam-se isolados socialmente e 6,8% já haviam tido ideia suicida (Li et al., 2012).

Esse sofrimento vivenciado pode levar a desfechos negativos no pós-transplante, conforme apontou um estudo realizado em Washington, nos EUA. Níveis crescentes de sintomas depressivos e sofrimento psíquico foram associados à maior probabilidade de mortalidade nos cinco primeiros anos após o transplante (Smith et al., 2016). Outros estudos também apontaram a relação entre a presença de sintomas de ansiedade e depressão com piores desfechos clínicos e maior morbidade e mortalidade pós-transplante (Dew et al., 2015; Rogal et al., 2013).

No presente estudo, os participantes referiram que suas vidas ficaram em “suspensão” no período da espera pelo transplante. Especialmente as atividades de lazer e de estudo foram deixadas de lado durante esse período. A expectativa da espera pelo transplante gerou sofrimento e incerteza, assim como esperança e projetos. Isso também foi observado em investigação realizada no Estado de Alagoas, Brasil, com pacientes que aguardavam por transplantes de diversos órgãos (Melo et al., 2012). Naquela investigação, os participantes relataram que quase não saiam de casa, pararam de jogar bola, viajar, pois a condição clínica e o fato de estar na fila de transplante os impediam de fazer as atividades cotidianas. Obedecendo às normas relativas à espera por transplantes, eles residiam próximo ao hospital onde seria realizado o procedimento e isso os deixava restritos àquela região geográfica. Essa conduta era necessária porque o hospital poderia chamá-los a qualquer momento e eles deveriam estar disponíveis e chegar com rapidez, em geral em uma ou duas horas, ficando assim impossibilitados de passear, viajar ou estar com os amigos (Melo et al., 2012).

Apesar dos desafios vividos na convivência com a doença e na espera pelo transplante pulmonar, os participantes elaboram planos para o futuro que os motivam a continuar. Acreditam que, após a cirurgia de transplante, eles terão autonomia, independência, poderão casar, ter filhos, constituir família, continuar os estudos e encontrar um bom emprego.

Acreditar em um futuro sem limitações os motiva a continuar seguindo no tratamento e a realizar o transplante. Em estudo realizado em Newcastle, no Reino Unido (Askew et al., 2017), a busca pela autonomia, independência e a esperança de

uma vida livre das dificuldades da FC eram os principais planos para o futuro de jovens adultos com FC. Isso também foi observado em estudo realizado na Austrália, em que se evidenciou que as pessoas com FC esperavam ter um futuro livre das rotinas rígidas do tratamento, por isso seguiam a terapêutica prescrita pelo médico de forma adequada. Estas referiram que um dia poderiam viajar, trabalhar e estudar, deixando no passado as internações hospitalares (Hogan et al., 2015).

A esperança de um futuro melhor mostra-se necessária para a manutenção do cuidado à saúde e também como estímulo de vida. Ao analisar os sentimentos e emoções vividas por pacientes que aguardavam por um transplante de pulmão, observou-se, em um estudo realizado no nordeste da Suíça, que se manter esperançosos e acreditar no sucesso do transplante fornecia-lhes força para seguir em frente. A motivação para o transplante era pensar que, após o procedimento, eles teriam uma vida livre do uso contínuo do oxigênio e poderiam andar com facilidade sem faltar ar, ser capazes de se alimentar sozinhos e escovar os dentes (Brügger, Aubert, Piot-Ziegler, 2014).

Casar e constituir uma família foram desejos manifestados pelos participantes do presente estudo. Mesmo diante dos riscos e dificuldades em gerar um filho, que, no caso, a mulher assume ao engravidar, eles se mostraram dispostos e expressaram o desejo da gestação. Estes planos também foram apontados em investigação realizada na Inglaterra. Adultos jovens com FC esperavam do futuro sucesso na carreira profissional, relacionamentos duradouros, casar e ter filhos (Higham, Ahmed S, Ahmed M, 2013).

Constituir família e tornar-se pais tem sido cada vez mais apontado em estudos sobre perspectivas futuras de adultos com FC. De acordo pesquisa realizada em Gante, na Bélgica, o desejo de ter filhos estava presente nessa população. Dos 46 participantes, 43% disseram que gostariam de ter filhos biológicos, e apenas 11,1% indicaram a adoção como opção (Janssens et al., 2016).

Apesar de quase 95% das pessoas com FC do sexo masculino serem inférteis e a gestação no sexo feminino ocasionar complicações à saúde da mulher (Nast, Paniagua, Anderson, 2012), as gestações não devem ser desencorajadas (Cambridge et al., 2016) e, quando ocorrerem, devem ser acompanhadas por uma equipe multidisciplinar e por um obstetra com experiência em gestação de alto risco. O aconselhamento genético deve ser oferecido a todos os pacientes com FC e seus

familiares, a fim de orientar sobre as chances de nascer uma criança com esta doença (Athanasio et al., 2017).

Destarte, é possível afirmar que a experiência vivida por adultos com FC é construída socialmente, fundamentada no contexto existencial e motivada pelos projetos futuros. O típico da ação estudada mostrou que as implicações negativas decorrentes da FC no cotidiano dos adultos com a doença fazem com que eles tenham a intencionalidade de superar as dificuldades impostas pela presença dos sinais e sintomas e do rígido tratamento da patologia, vislumbrando adquirir independência, autonomia e constituir uma família e uma carreira profissional.

A fenomenologia social de Alfred Schütz permitiu desvelar a experiência de adultos que convivem com a FC, trazendo elementos importantes para a reflexão de profissionais de saúde envolvidos no tratamento desse público acerca das necessidades específicas de cuidado.

6 IMPLICAÇÕES DO ESTUDO PARA A PRÁTICA PROFISSIONAL

6 IMPLICAÇÕES DO ESTUDO PARA A PRÁTICA PROFISSIONAL

A compreensão da experiência de adultos que convivem com a FC possibilitou desvelar fatores relevantes a serem considerados pelos profissionais da saúde no cuidado a esse grupo. Estes fatores dizem respeito às necessidades biopsicossociais explicitadas nos depoimentos dessas pessoas.

A FC, como uma doença multissistêmica e crônica, demanda um acompanhamento multidisciplinar às pessoas que a possuem, com vistas a obter qualidade e eficácia no atendimento. A equipe multidisciplinar mínima para o atendimento a estes pacientes deve conter os seguintes profissionais: pediatras (quando houver atendimento a crianças e adolescentes), pneumologistas, gastroenterologistas, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiros, psicólogos, farmacêuticos e assistentes sociais (Athanzio et al., 2017).

Os impactos da FC no cotidiano de adultos que convivem com essa doença, revelados nos resultados deste estudo, em relação às limitações causadas pelos sinais e sintomas da doença e pelo tratamento, requerem o envolvimento dos profissionais de saúde na assistência a essas pessoas, uma vez que suas demandas são singulares e, portanto, necessitam de atenção especial.

Primeiramente, o profissional, especialmente o enfermeiro que permanece um maior tempo ao lado do paciente, deve estar atento às dificuldades enfrentadas por ele no que tange ao tratamento e suas demandas. A escuta atenta favorece a construção do vínculo com o paciente e permite ao profissional perceber e valorizar as questões que são singulares para a pessoa com FC. Favorece a construção de espaços para discussão sobre a terapêutica. Isso pode auxiliar no seguimento adequado do tratamento e na redução dos anseios e dificuldades vividos pelos pacientes (Hogan et al., 2015).

Oportunizar ambientes nos quais a pessoa com doença crônica possa ser ouvida e auxiliada na resolução das dificuldades favorece a construção do cuidado compartilhado com profissionais de saúde. Nessa relação de cuidado, o paciente com doença crônica assume uma posição reflexiva, participativa e ativa, o que o tira da posição de mero receptor de conhecimentos, com consequente aquisição de autonomia para participar do cuidado de acordo com a individualidade de cada um e segundo suas necessidades e desejos (Martins, Alvim, 2012).

A equipe profissional deve ser capaz de identificar e cuidar da pessoa com FC em sua subjetividade, independentemente da fase da doença, do ciclo vital, de modo a considerar sempre o contexto em que ela está inserida, ajudando-a a descobrir e gerenciar suas forças, demandas e limitações. Desse modo, a relação estabelecida entre o profissional e o paciente com FC deve ser pautada no respeito e na ética.

É importante salientar que cada encontro entre o profissional de saúde e aquele que possui uma doença crônica como a FC deve ser considerado um momento terapêutico de cuidado. Neste contexto, possibilitar o protagonismo das pessoas com FC nas decisões terapêuticas poderá ajudar no empoderamento delas para vivenciar com segurança diferentes fases da doença, incluindo a decisão e aceitação do transplante pulmonar.

O enfermeiro, como membro da equipe multiprofissional que atua junto à pessoa com FC, tem formação humanista, possuindo um papel fundamental no acolhimento e apoio a esse público durante o processo de adoecimento e tratamento.

Considerando a especificidade da FC, faz-se necessário, além da formação humanística, o profundo conhecimento sobre esta doença crônica, afim de facilitar o acompanhamento da pessoa que a possui. Nesse sentido, considera-se que a temática que envolve a fibrose cística deve ser abordada desde a formação inicial nos cursos de graduação da área de saúde, com destaque para a Enfermagem.

Na atenção primária, o enfermeiro tem um papel relevante como educador e deve acompanhar a evolução do quadro do paciente. Auxiliar no seguimento da terapêutica, orientar quanto aos cuidados na administração dos medicamentos, higienização dos materiais usados para inalações, realizar supervisão da administração das enzimas pancreáticas, estímulo na realização das fisioterapias e ações para prevenção de infecções são atribuições do enfermeiro.

No ambiente hospitalar, principalmente no processo de transplante, o enfermeiro deve compor a equipe e apoiar a pessoa com FC na avaliação para a inserção na lista de espera, mantendo o acompanhamento da mesma durante o transplante e pós-transplante.

Os achados do presente estudo apontam a relevância de construir uma prática de cuidado da enfermagem às pessoas com FC pautada no estabelecimento do vínculo construído a cada encontro/consulta, com a oferta de informações adequadas e claras. Deve-se dividir com os pacientes e suas famílias a responsabilização pelo

seu tratamento, auxiliando-os a superar seus medos e enfrentar os desafios advindos da doença.

Considerando o constrangimento e o preconceito relatado pelos participantes, em função dos sintomas respiratórios e incômodos do tratamento, faz-se necessário investir na divulgação acerca do que consiste a FC, seu tratamento e prognóstico, nos meios de comunicação, mídias sociais, nos ambientes educacionais e de assistência à saúde. Fôlderes e cartazes que contenham informações sobre a doença podem ser confeccionados e distribuídos à população para que o conhecimento sobre a doença seja um elemento propulsor no combate ao estigma social.

É necessário que os profissionais da saúde tenham conhecimento sobre o estigma que a doença impõe àqueles que a possuem, pois, assim, poderão subsidiar o planejamento de cuidados e implementação das ações no que tange a esse aspecto, a fim de evitar que, por consequência do estigma sofrido, os adultos com FC deixem de realizar o tratamento de forma adequada.

As estratégias de enfrentamento elencadas pelos participantes incluem a percepção otimista em relação ao enfrentamento da FC e o suporte de sua rede de apoio social, como amigos, namorados e familiares. Para apoiar os pacientes nessas estratégias, os profissionais de saúde devem reforçar o olhar otimista frente às perspectivas acerca da doença, orientar e encaminhar essas pessoas para a Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose (Fibrose Cística) para que possam compartilhar experiências com pessoas que vivenciam a mesma situação.

A Apam pode ser uma alternativa para ampliar a rede de apoio, principalmente para aqueles que não são do Estado de São Paulo e aguardam pelo transplante nessa cidade. Esta instituição em São Paulo configura-se como um grupo de suporte para os que possuem FC e seus familiares. Nas reuniões da Apam, é possível compartilhar experiências, sanar dúvidas e ampliar a rede de contatos, favorecendo a construção de novos laços de amizade e apoio.

Também se faz necessário fomentar a participação em grupos de suporte *on-line*, pois estes têm se configurado como uma ferramenta útil para troca de experiências entre pacientes com doenças crônicas (Medina, Loques Filho, Mesquita, 2013).

Em conversas com os adultos com FC em reuniões da Apam, eles apontaram os *softwares* de relacionamentos ou *softwares* sociais, como o *Facebook* e grupos do *WhatsApp*, como estratégias de qualidade para comunicação e trocas de experiências

entre eles, principalmente para aqueles que possuem colonização de trato respiratório por patógenos como *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonasaeruginosa*, complexo *Burkholderiacepacia*, entre outros. Destarte, reduz-se o contato com os demais pacientes a fim de evitar contaminação cruzada.

Enfermeiras no sul do Brasil confirmaram o uso desses *softwares* como ferramenta de qualidade para o suporte emocional e troca de experiências entre aqueles que possuem FC. Evidenciaram ainda que estes grupos oportunizam o contato entre pessoas de diversos estados brasileiros, aproximam as pessoas desconhecidas e ao mesmo tempo promovem um sentimento de fraternidade entre os indivíduos, estabelecendo uma parceria no sentido de troca de informações e também de medicamentos (Pimentel et al., 2013).

Considerando o medo da morte relatado pelos participantes, é necessário que a equipe multiprofissional tenha a sensibilidade para compreender as demandas de cuidado nestes momentos de perda e reflexão sobre a própria finitude. Nesse sentido, é preciso estar atento não apenas às necessidades psicobiológicas, mas também às psicossociais e espirituais, considerando que a perspectiva de terminalidade leva o paciente ao sofrimento, desesperança e medo.

Assim, é preciso que a equipe multiprofissional discuta abertamente sobre as questões que envolvem a terminalidade da vida, encorajando os adultos com FC a partilharem sentimentos e auxiliá-los a encontrar estratégias para vivenciar estes momentos e superá-los. É importante salientar que não se pode negar o processo de morte, portanto se faz necessário ouvi-los, respeitando-os e cuidando de forma sensível, segura e competente. Neste contexto, é importante conhecer suas crenças e estimular o exercício da fé como geradora de esperança e meio para redução dos medos e ansiedades. Desenvolver o potencial máximo de cada indivíduo, fortalecendo a resiliência e motivando-os a elaborar planos para o futuro.

Os resultados do presente estudo realçam a importância da Política Nacional de Humanização como forma de garantir o desenvolvimento, implementação e, principalmente, o cumprimento de estratégias de acolhimento, integralidade, longitudinalidade e coordenação do cuidado necessário ao atendimento de pessoas com doenças crônicas, como é o caso da FC.

7 CONCLUSÃO

7 CONCLUSÃO

Apropriar-me da fenomenologia social de Alfred Schütz para realizar este estudo possibilitou compreender a experiência de adultos com fibrose cística no contexto social onde estão inseridos.

Foram evidenciadas as dificuldades vivenciadas durante o processo de adoecimento e os planos futuros elaborados, que fornecem elementos para elaboração de estratégias de cuidado centradas nas necessidades reais deste grupo. Estas estratégias devem evitar a fragmentação do cuidado e centrar-se na individualidade, de modo a respeitar o mundo de significações de cada um, sua história de vida e a intersubjetividade resultante da interação entre os seres humanos.

No âmbito deste estudo, os processos intersubjetivos são fundamentais para imprimir qualidade no cuidado, pois consideram valores humanos e modos de cuidar compartilhados, construídos na relação profissional/paciente como FC.

Os resultados deste estudo mostraram que a experiência de conviver com a FC na vida adulta remete às lembranças do passado, evidenciando as repercussões da doença no cotidiano desde a infância e a adolescência. Este grupo social vivencia as dificuldades de lidar com os sintomas e o tratamento da FC; lida com o preconceito e o constrangimento causado pela fadiga respiratória, tosse e tratamento da doença que, muitas vezes, o impossibilitam de realizar atividades cotidianas.

A despeito das limitações impostas pela doença e seu tratamento, as pessoas com FC são perseverantes, otimistas, se apoiam nos amigos, namorados e familiares para enfrentar a doença e se adaptam à rotina de cuidados demandados por ela. Ao pensar o futuro, elas relatam o medo da morte e se referem ao transplante pulmonar como possibilidade de melhorar a qualidade de vida, livrando-se da rotina rígida do tratamento, com esperança de conquistar autonomia, independência, além de ter a possibilidade de constituir família, dar continuidade aos estudos, conseguir um emprego e realizar atividades que lhes dão prazer.

Com relação às implicações deste estudo para o grupo de adultos que o compuseram, acredita-se que participar desta pesquisa possibilitou espaços para reflexões acerca de suas demandas e necessidades diante da vivência diária com a doença e, ao mesmo tempo, favoreceu a reelaboração e redimensionamento das atitudes e ações tomadas frente à FC e seu tratamento.

Como limitações do estudo, ressalta-se o fato de ter sido realizado com um grupo específico de adultos com FC que vivem em um mesmo espaço e tempo e com características culturais semelhantes, o que impede a generalização dos resultados.

Entretanto esta investigação fornece dados relevantes da experiência de pessoas com FC, que podem subsidiar os profissionais de saúde no planejamento e implementação de uma assistência de qualidade, fundamentada nas reais demandas de cuidado desse público. Além disso, pode propiciar incrementos no ensino e pesquisa em relação à temática de Fibrose Cística, uma vez que este é um assunto pouco explorado, principalmente sob o olhar de enfermeiros.

Como sugestão para estudos futuros, pode-se pensar em elaborar estratégias que favoreçam a atenção humanizada que vise ao apoio a esse grupo, contemplando não somente as questões objetivas relacionadas ao diagnóstico e tratamento da FC, mas também aspectos subjetivos e intersubjetivos que permeiam a experiência de conviver com a FC.

Ademais se acredita que, a partir dos resultados apresentados, seja possível inserir estes aspectos ao histórico de enfermagem com vistas a qualificar a coleta de dados dos pacientes com FC e a oferta de cuidado a esse grupo.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

Afonso Júnior JE, Werebe EC, Carraro RM, Teixeira RHOB, Fernandes LM, Abdalla LG et al. Transplante pulmonar. *Einstein* (São Paulo). 2015 Jun;13(2):297-304. DOI: 10.1590/S1679-45082015RW3156.

Aguiar KCA, Nucci NAG, Marson FAL, Hortêncio TDR, Ribeiro AF, Ribeiro JD. Viver com fibrose cística: a visão pessoal do adolescente brasileiro. *Psicologia em Estudo*. 2016;21(2):211-22.

Araújo A, Rocha RL, Alvim CG. Adolescence and asthma management: the perspective of adolescents receiving primary health care. *Rev Paul Pediatr*. 2014; 32(3):171-76. DOI: 10.1590/0103-0582201432304

Associação Brasileira de Transplante de Órgãos (ABTO). Registro Brasileiro de Transplantes Estatística de transplantes [Internet]. São Paulo; 2014. [citado 2017 jun. 11]. Disponível em: <http://www.abto.org.br/abtov03/default.aspx?mn=457&c=900&s=0>

Associação Paulista de Assistência a Mucoviscidose (APAM) [Internet]. São Paulo; 2015. [atualizado em 2015, citado 2015 jul. 6]. Disponível em: <http://www.apam.org.br/apam.htm>

Askew K, Bamford J, Hudson N, Moratelli J, Miller R, Anderson A et al. Current characteristics, challenges and coping strategies of young people with cystic fibrosis as they transition to adulthood. *Clin Med (Lond)*. 2017 Apr;17(2):121-5. DOI: 10.7861/clinmedicine.17-2-121.

Bennett D, Fossi A, Bargagli E, Refini RM, Pieroni M, Luzzi L et al. Mortality on the Waiting List for Lung Transplantation in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Single-Centre Experience. *Lung*. 2015 Oct; 193(5):677-81. DOI: 10.1007/s00408-015-9767-x.

Besier T, Goldbeck L. Anxiety and depression in adolescents with CF and their caregivers. *Journal of Cyst Fibros*. 2012 Dec;10(6):435-42. DOI: 10.1016/j.jcf.2011.06.012.

Boeck K, Vermeulen F, Dupont L. The diagnosis of cystic fibrosis. *La Presse Médicale*. 2017 JUNE;46(6): e 97-108.

Bodnar R, Kadar L, Holics K, Ujhelvi R, Kovacs L, Bolbas K et al. Factors influencing quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2014; 2:40:50. DOI: 10.1186/1824-7288-40-50.

Brasil. Portaria n. 199, de 30 de janeiro de 2014. Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) [internet]. Brasília; 2014 [citado 2017 jun. 13]. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html

Brasil. Portaria n. 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN [internet]. Brasília; 2001 [citado 2017 jan. 5]. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html

Bradley JM, Blume SW, Balp MM, Honeybourne D, Elborn JS. Quality of life and healthcare utilization in cystic fibrosis: a multicentre study. *Eur Respir J*. 2013 Mar; 41(3):571-7. DOI: 10.1183/09031936.00224911.

Bredemeier J, Carvalho CFF, Gomes WB. A experiência de crescer com fibrose cística. *Psico*. 2011 Jul;42(3):319-27.

Brügger A, Aubert JD, Piot-Ziegler C. Emotions while awaiting lung transplantation: A comprehensive qualitative analysis. *Health Psychology Open*. 2014 Jul;1(1):1–29. DOI: 10.1177/2055102914561272.

Cabello GMK. Avanços da genética na fibrose cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*. 2011;10(4):36-45.

Camargo JJ. O transplante de pulmão: indicações atuais. *Pulmão RJ*. 2014;23(1):36-44.

Cambridge SL, Duff AJA, Latchford GJ, Etherington C. When Women with Cystic Fibrosis Become Mothers: Psychosocial Impact and Adjustments. *Pulmonary Medicine*. 2016;2016:1-11. DOI: 10.1155/2016/9458980.

Casier A, Goubert L, Theunis M, Huse D, De Baets F, Matthys D, Crombez G. Acceptance and Well-Being in Adolescents and Young Adults with Cystic Fibrosis: a prospective study. *J Pediatr Psychol*. 2011 May;36(4):476–87. DOI: 10.1093/jpepsy/jsq111.

Castro MCS, Firmida MC. O tratamento na fibrose cística suas complicações. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*. 2011;10(4):82-108

Castro MCS, Firmida MC, Lopes A. Transplante na fibrose cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*. 2011;10(4):109-117.

Cepuch G, Dębska G, Pawlik L, Mazurek H. Patient's perception of the meaning of life in cystic fibrosis – its evaluation with respect to the stage of the disease and treatment. *Postepy Hig Med Dosw (online)*. 2012 Oct;66:714-21. DOI: 10.5604/17322693.1014657.

Cohen MA, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF, Ribeiro JD, Morcillo AM. Quality of life assessment in patients with cystic fibrosis by means of the Cystic Fibrosis Questionnaire. *J. bras. pneumol*. 2011 Apr;37(2):184-92. DOI: 10.1590/S1806-37132011000200008.

Conselho Nacional de Saúde. Resolução n. 466, de 12 de dezembro de 2012. Dispõe sobre a realização de pesquisas envolvendo humanos [internet]. Brasília; 2012. [citado 2015 jun. 13]. Disponível em: <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>

Cordeiro SM, Andrade MBT. Ser mulher e ter lúpus. *Revista Enfermagem UERJ*. 2013;20(5):648-53. DOI:10.12957/reuerj.2012.5965.

Cordeiro SM, Andrade MBT. Unveiling the perception of the person's family with systemic lupus erythematosus. *J Nurse UFPE on line*. 2013 Feb;7(2):422-29. DOI: 10.5205/reuol.3073-24791-1-LE.0702201313.

Cordeiro SM, Moreira DS, Loyola EAC, Andrade MBT. Vivenciando o diagnóstico de fibrose cística do filho: um olhar materno. *Rev enferm UFPE online*. 2015 Fev;9(2):509-16. DOI: 10.5205/reuol.7028-60723-1-SM.0902201504.

Costa ASM, Britto MCA, Nóbrega SM, Vasconcelos MGL, Lima LS. Vivências de familiares de criança e adolescentes com fibrose cística. *Rev bras crescimento desenvolv hum*. 2010 Ago;20(2):217-27.

Cystic Fibrosis Foundation (US). Patient registry: annual data report 2012 [internet]. Bethesda; 2013. [citado 2015 mar. 16]. Disponível em: <https://www.cff.org/>

Cystic Fibrosis Trust (UK). Annual data report 2013 [internet]. London; 2014. [citado 2015 mar. 16]. Disponível em: <http://www.cysticfibrosis.org.uk/media/603787/data-slide-set-2013.pdf>

Dębska G, Cepuch G, Mazurek H. Quality of life in patients with cystic fibrosis depending on the severity of the disease and method of its treatment. *Postepy Hig Med Dosw (online)*. 2014;68:498-02.

Dew MA, Rosenberger EM, Myaskovsky L, DiMartini AF, DeVito Dabbs AJ, Posluszny DM et al. Depression and Anxiety as Risk Factors for Morbidity and Mortality After Organ Transplantation: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Transplantation*. 2015 May;100(5):988-1003. DOI: 10.1097/TP.0000000000000901.

Dill EJ, Dawson R, Sellers DE, Robinson WM, Sawicki GS. Longitudinal Trends in Health-Related Quality of Life in Adults With Cystic Fibrosis. *CHEST*. 2013;144(3):981-89. DOI: 10.1378/chest.12-1404.

Duff AJ, Abbott J, Cowperthwaite C, Sumner C, Hurley MA, Quittner A et al. Depression and anxiety in adolescents and adults with cystic fibrosis in the UK: a cross-sectional study. *J Cyst Fibros*. 2014 Dec;13(6):745-53. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.02.010.

Elborn JS, Ramsey BW, Boyle MP, Konstan MW, Huang X, Marigowda G, et al. Efficacy and safety of lumacaftor/ivacaftor combination therapy in patients with cystic fibrosis homozygous for Phe508del CFTR by pulmonary function subgroup: a pooled analysis. *Lancet Respir Med*. 2016 Aug;4(8):617-26. DOI: 10.1016/S2213-2600(16)30121-7.

EUCERD - European Union Committee of Experts on Rare Diseases [internet]. Paris; 2014. [citado 2015 jan. 05]. Disponível em: <http://www.eucerd.eu/>

Fidika A, Herle M, Goldbeck L. Symptoms of depression impact the course of lung function in adolescents and adults with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2014 Dec;14:205. DOI: 10.1186/1471-2466-14-205.

Firmida MC, Lopes AJ. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*. 2011;10(4):12-22

Galdó AM, Montserrat JS, Broto AR. Lung transplantation in children. Specific aspects. *Arch Bronconeumol*. 2013 Dec;49(12):523-8. DOI: 10.1016/j.arbr.2013.10.007

Girault A, Blanc J, Gayet V, Goffinet F, Hubert D. Maternal and perinatal outcomes of pregnancies in women with cystic fibrosis – A single centre case-control study. *Respir Med*. 2016 Apr;113:22-7. DOI: 10.1016/j.rmed.2016.02.010.

Goldbeck L, Besier T, Hinz A, Singer S, Quittner AL. Prevalence of symptoms of anxiety and depression in German patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2010 Oct;138(4):929-36. DOI: 10.1378/chest.09-2940.

Goldbeck L, Hölling I, Schlack R, West C, Besier T. The impact of an inpatient family-oriented rehabilitation program on parent-reported psychological symptoms of chronically ill children. *Klin Padiatr*. 2011 Mar;223(2):79-84. DOI: 10.1055/s-0030-1262831.

Gomes FB, Melo VL, Sá SPC. Considerações sobre a visita domiciliar para adultos com fibrose cística: um estudo descritivo-exploratório. *Demetra*. 2014;9(3):741-756. DOI: 10.12957/demetra.2014.9683.

Grupo Brasileiro de Estudos sobre a Fibrose Cística (GBEFC). Relatório do Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2012 [internet]. São Paulo; 2014. [citado 2015 mai. 18]. Disponível em: <http://portalgbefc.org.br/relatorios-anuais-rebrafc/>

Guimarães AC. Uma aproximação aos conceitos básicos da Fenomenologia. *Fenomenologia & Psicol*. 2013;1(1):35-46.

Habib AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015 Mar;12(3):420-8. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201408-393OC.

Hanghøj S, Boisen KA. Self-reported barriers to medication adherence among chronically ill adolescents: a systematic review. *J Adolesc Health*. 2014 Feb;54(2):121-38. DOI: 10.1016/j.jadohealth.2013.08.009.

Hanxhiu A, McKay K, Singh-Grewal D, Fitzgerald DA. Question 10: Could the Burden of Care with Cystic Fibrosis Impact on Educational Outcomes? *Paediatric Respiratory Reviews*. 2017 Jun;23(1):56-60. DOI: 10.1016/j.prrv.2016.06.013.

Hayes D Jr, Kirkby S, Whitson BA, Black SM, Sheikh SI, Tobias JD, Mansour HM et al. Mortality Risk and Pulmonary Function in Adults With Cystic Fibrosis at Time of Wait Listing for Lung Transplantation. *Ann Thorac Surg*. 2015 Aug;100(2):474-79. DOI:10.1016/j.athoracsur.2015.04.022.

Hernández GG. A resiliência holística e sua aplicação no ambiente escolar. In: Miravalles AF, Ortega JG, organizadores. *A resiliência em ambientes educativos*. São Paulo: Paulina, 2015. p. 27-50.

- Higham L, Ahmed S, Ahmed M. Hoping to live a 'normal' life whilst living with unpredictable health and fear of death: impact of cystic fibrosis on young adults. *J Genet Couns*. 2013 Jun;22(3):374-83. DOI: 10.1007/s10897-012-9555-1.
- Hilliard ME, Eakin MN, Borrelli B, Green A, Riekert KA. Medication beliefs mediate between depressive symptoms and medication adherence in cystic fibrosis. *Health Psychol*. 2015 May;34(5):496–504. DOI: 10.1037/hea0000136.
- Hogan A, Bonney MA, Brien JA, Karamy R, Aslani P. Factors affecting nebulised medicine adherence in adult patients with cystic fibrosis: a qualitative study. *Int J Clin Pharm*. 2015 Feb;37(1):86–93. DOI: 10.1007/s11096-014-0043-6.
- Homa K, Sabadosa KA, Marrow LC, Marshall BC. Experience of care from the perspective of individuals with cystic fibrosis and families: Results from 70 CF Foundation accredited programs in the USA. *J Cyst Fibros*. 2015 Jul;14(4):515-22. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.12.011.
- Ivarsson B, Ekmehag B, Sjöberg T. Patients' experiences of information and support during the first six months after heart or lung transplantation. *Eur j cardiovasc nurs*. 2012;12(4):400-06. DOI: 10.1177/1474515112466155.
- Ivarsson B, Ingemansson R, Sjöberg T. Experiences of supportive care when waiting for a lung re-transplantation. *SAGE Open Medicine*. 2017 Mar;5:1-7. DOI: 10.1177/2050312117697151.
- Jamieson N, Fitzgerald D, Singh-Grewal D, Hanson CS, Craig JC, Tong A. Children's experiences of cystic fibrosis: A systematic review of qualitative studies. *Pediatrics*. 2014 Jun;133(6):e1683–97. DOI: 10.1542/peds.2014-0009.
- Janssens S, Chokoshvili1D, Binst C, Mahieu I, Henneman L, De Paepe1 A et al. Attitudes of cystic fibrosis patients and parents toward carrier screening and related reproductive issues. *Eur J Hum Genet*. 2016; 24:506–12. DOI: 10.1038/ejhg.2015.160.
- Jarad NA, Sequeiros IM, Patel P, Bristow K, Sund Z. Fatigue in cystic fibrosis: A novel prospective study investigating subjective and objective factors associated with fatigue. *Chron Respir Dis*. 2012;9(4):241-9. DOI: 10.1177/1479972312464236.
- Jesus MCP, Capalbo C, Merighi MAB, Oliveira DM, Tocantins FR, Rodrigues BMRD et al. The social phenomenology of Alfred Schutz and its contribution for the nursing. *Rev esc de enferm USP*. 2013 Jun;47(3):736-44. DOI: 10.1590/S0080-623420130000300030.
- Johnson CD, Arbuckle R, Bonner N, Connett G, Dominguez-Munoz E, Levy P et al. Qualitative Assessment of the Symptoms and Impact of Pancreatic Exocrine Insufficiency (PEI) to Inform the Development of a Patient-Reported Outcome (PRO) Instrument. *Patient*. 2017 Mar. DOI: 10.1007/s40271-017-0233-0.
- Kaushansky D, Cox J, Dodson C, McNeeley M, Kumar S, Iverson E. Living a secret: Disclosure among adolescents and young adults with chronic illnesses. *Chronic Illn*. 2017 Mar;13(1):49–61. DOI: 10.1177/1742395316655855.

- Knudsen KB, Pressler T, Mortensen LH, Jarden M, Skov M, Quittner AL et al. Associations between adherence, depressive symptoms and health-related quality of life in young adults with cystic fibrosis. *Springerplus*. 2016 Jul;5(1):1216. DOI: 10.1186/s40064-016-2862-5.
- Konstan MW, McKone EF, Moss RB, Marigowda G, Tian S, Waltz D et al. Assessment of safety and efficacy of long-term treatment with combination lumacaftor and ivacaftor therapy in patients with cystic fibrosis homozygous for the F508del-CFTR mutation (PROGRESS): a phase 3, extension study. *Lancet Respir Med*. 2017 Feb;5(2):107-118. DOI: 10.1016/S2213-2600(16)30427-1.
- Laborde-Castérot H, Donnay C, Chapron J, Burgel PR, Kanaan R, Honoré I et al. Employment and work disability in adults with cystic fibrosis. *J. Cyst Fibros*. 2012 Mar;11(2):137-43. DOI: 10.1016/j.jcf.2011.10.008.
- Li PK, Chu Kh, Chow KM, Lau MF, Leung CB, Kwan BC et al. Cross sectional survey on the concerns and anxiety of patients waiting for organ transplants. *Nephrology*. 2012 Jul;17(5):514-8. DOI: 10.1111/j.1440-1797.2012.01615.x.
- Macdonald M, Martins-Misener R, Hewig M, Smith LJ, Godfrey CM, Curran J et al. Experiences of adults with cystic fibrosis in adhering to medication regimens: a qualitative systematic review. *JBIS Database of Systematic Rev Implement Rep*. 2016 May;14(5):258-85. DOI: 10.11124/JBISRIR-2016-002362.
- MacKenzie T, Gifford AH, Sabadosa KA, Quinton HB, Knapp EA, Goss CH et al. Longevity of patients with cystic fibrosis in 2000–2010 and beyond: Survival analysis of the cystic fibrosis foundation patient registry. *Ann Intern Med*. 2014 Aug;161(4):233-41. DOI: 10.7326/M13-0636.
- Martin C, Hamard C, Kanaan R, Boussaud V, Grenet D, Abély M et al. Causes of death in French cystic fibrosis patients: The need for improvement in transplantation referral strategies!. *J Cyst Fibros*. 2016 Mar;15(2):204-12. DOI: 10.1016/j.jcf.2015.09.002.
- McArdle JR. Pregnancy in cystic fibrosis. *Clinics in Chest Medicine*. 2011 Mar;32(1):111-20. DOI: 10.1016/j.ccm.2010.10.005.
- Medina EL, Loques FO, Mesquita CT. Health social networks as online life support groups for patients with cardiovascular diseases. *Arq. Bras. Cardiol*. 2013 Aug; 101(2):e39-e45. DOI: 10.5935/abc.20130161.
- Milla CE, Ratjen F, Marigowda G, Liu F, Waltz D, Rosenfeld M. Lumacaftor/Ivacaftor in patients aged 6-11 years with cystic fibrosis homozygous for F508del-CFTR. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017 Apr;195(7):912-20. DOI: 10.1164/rccm.201608-1754OC.
- Mitmansgruber H, Smrekar U, Rabanser B, Beck T, Eder J, Ellemunter H. Psychological resilience and intolerance of uncertainty in coping with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016 Sep;15(5):689-95. DOI: 10.1016/j.jcf.2015.11.011.
- Moser JJ, Veale PM, McAllister DL, Archer DP. A systematic review and quantitative analysis of neurocognitive outcomes in children with four chronic illnesses. *Paediatr Anaesth*. 2013 Nov;23(11):1084–96. DOI: 10.1111/pan.12255.

Nathan K, Shteinberg M, Rivlin J. Cystic fibrosis survival trends in Carmel medical center. *Harefuah*. 2015;154(6):373-404.

Oliveira MP, Soares DA. Percepções dos indivíduos com insuficiência renal crônica sobre qualidade de vida. *Enfermería Global*. 2012 Out;28(1):276-94.

Nast D, Paniagua C; Anderson P. Cystic fibrosis: A clinician's tool for management of care advancing into the adult population. *J Am Acad Nurse Pract*. 2012 Nov;24(11):625–32. DOI: 10.1111/j.1745-7599.2012.00763.x.

Olofsson N, Lindqvist K, Danielsson I. Fear of crime and psychological and physical abuse associated with ill health in a Swedish population aged 65-84 years. *Public Health*. 2012 Apr;126(4):358–64. DOI: 10.1016/j.puhe.2012.01.015.

Oliver KN, Free ML, Bok C, McCoy KS, Lemanek KL, Emery CF. Stigma and optimism in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014 Dec;13(6):737-44. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.04.005.

Pakhale S, Armstrong M, Holly C, Edjoc R, Gaudet E, Aaron S et al. Assessment of stigma in patients with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2014 May;14:76. DOI: 10.1186/1471-2466-14-76.

Patel EM, Swamy GK, Heine RP, Kuller JA, James AH, Grotegut CA. Medical and obstetric complications among pregnant women with cystic fibrosis. *Am J Obstet Gynecol*. 2015 Jan;212(1):98.e1–9. DOI: 10.1016/j.ajog.2014.07.018.

Pereira CF, Rodrigues ESP, Pinto TP, Cortez EA. Acolhimento de enfermagem aos familiares e às crianças portadoras de fibrose cística. *R pesq cuid. fundam online*. 2010 Out-Dez;2(Suppl):884-8. DOI: 10.9789/2175-5361.2010.v0i0.%25p.

Pizzignacco TMP, Mello DF, Lima RAG. Estigma e fibrose cística. *Rev Latino-Am Enfermagem*. 2010 Jan-Fev;18(1):87-94.

Quittner AL, Goldbeeck L, Abbott J, Duff A, Lambrecht P, Solé A et al. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax*. 2014 Dec;69(12):1090-7. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2014-205983.

Quon BS, Aitken ML. Cystic fibrosis: what to expect now in the early adult years. *Paediatr Respir Rev*. 2012 Dec;13(4):206-14. DOI: 10.1016/j.prrv.2012.03.005.

Quon BS, Bentham WD, Unutzer J, Chan YF, Goss CH, Aitken ML. Prevalence of symptoms of depression and anxiety in adults with cystic fibrosis based on the PHQ-9 and GAD-7 screening questionnaires. *Psychosomatics*. 2015 Jul-Aug;56(4):345–53. DOI: 10.1016/j.psych.2014.05.017.

Reisinho MC, Gomes B. O adolescente com fibrose cística: crescer na diferença. *Revista Portuguesa de Enfermagem de Saúde Mental*. 2016 Abr;(spe3):85-94. DOI: 10.19131/rpesm.0123.

Reisinho MCMSRO, Gomes BP. Nursing interventions in monitoring the adolescent with Cystic Fibrosis: a literature review. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2016 Dec;24:e2845. DOI: 10.1590/1518-8345.1396.2845.

Ribeiro Moço VJ, Lopes AJ, Vigário P dos S, de Almeida VP, de Menezes SL, Guimarães FS. Pulmonary function, functional capacity and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol* (2006). 2015 Jul-Aug;21(4):198-202. DOI: 10.1016/j.rppnen.2014.10.003.

Rogal SS, Dew MA, Fontes P, DiMartini AF. Early treatment of depressive symptoms and long-term survival after liver transplantation. *Am J Transplant*. 2013 Apr;13(4):928–35. DOI: 10.1111/ajt.12164.

Ronan NJ, Elborn JS, Plant BJ. Current and emerging comorbidities in cystic fibrosis. *Presse Med*. 2017 Jun;46(6 Pt 2):e125-e138. DOI: 10.1016/j.lpm.2017.05.011.

Rooke MI. Aspectos conceituais e metodológicos da resiliência psicológica: uma análise da produção científica brasileira. *Estudos e pesquisa em psicologia*. 2015;15(2):1-12.

Rosenberger EM, Dew MA, Crone C, DiMartini AF. Psychiatric disorders as risk factors for adverse medical outcomes after solid organ transplantation. *Curr Opin Organ Transplant*. 2012 Apr;17(2):188–92. DOI: 10.1097/MOT.0b013e3283510928.

Rutter M. Annual research review: resilience-clinical implications. *J Child Psychol Psychiatry*. 2013 Apr;54(4):474-87. DOI: 10.1111/j.1469-7610.2012.02615.x.

Saldana PS, Pomeranz JL. Cystic fibrosis and the workplace: a review of the literature. *Work*. 2012;42(2):185-93. DOI: 10.3233/WOR-2012-1353.

Santos LFM. As representações sociais da fibrose cística em pacientes adultos. *Rev HUPE*. 2011;10(4):149-53.

Saraiva-Pereira ML, Fitarelli-Kiehl M, Sanseverino MTV. A genética na fibrose cística. *Rev HCPA*. 2011;31(2):160-7.

Sawicki GS, Rasouliyan L, McMullen AH, Wagener JS, McColley SA, Pasta DJ et al. Longitudinal assessment of health-related quality of life in an observational cohort of patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2011 Jan;46(1):36-44. DOI: 10.1002/ppul.21325.

Schutz A, Luckmann T. *Las estructuras del mundo de la vida*. 2ª reimp. Buenos Aires: Amorrortu, 2009.

Schütz A. *Sobre fenomenologia e relações sociais: Alfred Schütz*. Org. Wagner HTR. Petrópolis: Vozes; 2012.

Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* 2016;37(1):1-8.

Smith PJ, Blumenthal JA, Trulock EP, Freedland KE, Carney RM, Davis RD et al. Psychosocial Predictors of Mortality Following Lung Transplantation. 2016 Jan;16(1):271-7. DOI: 10.1111/ajt.13447.

Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. J Cyst Fibros. 2014 May; 13(Suppl 1):S23-S42. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.03.010.

Simmonds NJ. Ageing in cystic fibrosis and long-term survival. Paediatr Respir Rev. 2013 May;14(Suppl.1):6-9. DOI: 10.1016/j.prrv.2013.01.007.

Singer JP, Chen J, Katz PP, Blanc PD, Kagawa-Singer M, Stewart AL. Defining Novel Health-Related Quality of Life Domains in Lung Transplantation: A Qualitative Analysis. Qual Life Res. 2015 June;24(6):1521–33. DOI: 10.1007/s11136-014-0875-5.

Siqueira R, Cardoso Júnior HR. O conceito de estigma como processo social: uma aproximação teórica a partir da literatura norte-americana. Imagonautas. 2011;2(1):92-113.

Targett K, Bourke S, Nash E, Murphy E, Ayres J, Devereux G. Employment in adults with cystic fibrosis. Occup Med (Lond). 2014 Mar;64(2):87–94. DOI: 10.1093/occmed/kqt140.

Tavares AA, Freitas LM, Silva FCM, Sampaio RF. (Re)Organização do cotidiano de indivíduos com doenças crônicas a partir da estratégia de grupo. Cad Ter Ocup UFSCar. 2012;20(1):95-105. DOI: 10.4322/cto.2012.011.

Tierney S, Riley D, Jones AM, Webb AK, Horne M. Sputum issues as defined by patients with cystic fibrosis: a qualitative investigation. Chronic Illn. 2010 Sep;6(3):192-201. DOI: 10.1177/1742395310372812.

Turaça K, Fernandes PMP, Samano MN, Kazantzi A. Transplante pulmonar como tratamento de pacientes com fibrose cística. Rev Med (São Paulo). 2013 jan-mar;92(1):69-74.

Quon BS, Wilkie SS, Ramsook AH, Schaeffer MR, Puyat JH, Wilcox PG et al. Qualitative dimensions of exertional dyspnea in adults with cystic fibrosis. J Appl Physiol. 2016 Aug;121(2):449–56. DOI: 10.1152/jappphysiol.00391.2016.

Uchmanowicz I, Jankowska-Polańska B, Rosińczuk J, Wleklík M. Health-related quality of life of patients suffering from cystic fibrosis. Adv Clin Exp Med. 2015 Jan-Feb;24(1):147–52. DOI: 10.17219/acem/38147.

Vinuto J. A amostragem em bola de neve na pesquisa qualitativa: um debate em aberto. 2014;22(44):203-20.

Wickerson L, Mathur S, Singer LG, Brooks D. Physical activity levels early after lung transplantation. Phys Ther. 2015 Apr;95(4):517–25. DOI: 10.2522/ptj.20140173.

- Wood J, Jenkins S, Mulrennan S, Hill K. The impact of cystic fibrosis on work attendance and performance in adults living in rural and remote Western Australia. *J Cyst Fibros*. 2017 Mar;16(2):e1-e2. DOI: 10.1016/j.jcf.2017.01.003.
- Yohannes AM, Willgoss TG, Fatoye FA, Dip MD, Webb K. Relationship between anxiety, depression, and quality of life in adult patients with cystic fibrosis. *Respir Care*. 2012 Apr;57(4):550-6. DOI: 10.4187/respcare.01328.
- Yusen RD, Edwards LB, Kucheryavaya AY, Benden C, Dipchand AI, Dobbels F et al. The registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirty-first adult lung and heart-lung transplant report–2014; focus theme: retransplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2014 Oct;33(10):1009–24. DOI: 10.1016/j.healun.2014.08.004.
- Ziegler B, Fernandes AK, Sanches PRS, Silva Junior DP, Thome PRO, Dalcin PTR. Dyspnea perception in cystic fibrosis patients. *Braz j med biol res*. 2013 set;46(10):897-903. DOI: 10.1590/1414-431X20133139.

APÊNDICES

APÊNDICES

APÊNDICE 1 - ROTEIRO PARA COLETA DE DADOS

Primeiro momento: Caracterização dos participantes

Código de Identificação:

Idade: Sexo: Escolaridade em anos:

Profissão: Ocupação:

Renda média mensal: Renda familiar:

Mora com:

Situação conjugal:

Filhos: sim() Não () Quantos?

Tempo de diagnóstico em anos:

Idade em que foi realizado o diagnóstico:_____

Medicações em uso:

Realizou transplante de pulmão? Se sim, há quanto tempo?

Qual o ambulatório de referência em que faz o tratamento?

Segundo momento: Questões da entrevista

- Como é para você conviver com a Fibrose Cística?
- Considerando que você tem essa doença crônica, quais são seus planos para o futuro?

APÊNDICE 2 - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, Samara Macedo Cordeiro, enfermeira e aluna no Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade de São Paulo (USP), estou desenvolvendo um estudo intitulado “A experiência de adultos com fibrose cística: um estudo fenomenológico” e venho convidá-lo(a) para participar como voluntário(a). Trata-se de uma pesquisa que tem como objetivo compreender a experiência de pessoas adultas que convivem com a fibrose cística. Este estudo irá nos ajudar a conhecer as reais necessidades de cuidado requerido por esta população e que devem ser valorizadas pelos profissionais que os atendem.

Caso concorde em participar do estudo, farei perguntas sobre alguns dados pessoais e sobre sua experiência com a fibrose cística. A entrevista terá duração de aproximadamente 30 a 50 minutos e poderá ser realizada em local de sua escolha ou em uma sala da Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose, em horário a ser combinado. Esclareço que o depoimento será gravado em áudio para depois ser analisado. O material gravado será arquivado pela pesquisadora após o término da pesquisa e divulgação dos resultados. Os depoimentos serão utilizados apenas para este estudo. A sua participação na pesquisa poderá ocasionar algum desconforto emocional ou constrangimento com as perguntas sobre a sua experiência com a Fibrose Cística. Se isso acontecer, você poderá se recusar a continuar a entrevista ou fazer uma pausa. Além disso, caso seja necessário, e for de seu desejo, você poderá ser encaminhado à Apam para receber suporte psicológico.

Você apenas responderá às perguntas que desejar. Sua participação na pesquisa poderá propiciar a reflexão das suas experiências, a reelaboração e redimensionamento da sua postura e ações tomadas perante a doença e suas repercussões no dia a dia.

Ressalto que sua participação é voluntária e que, a qualquer momento, você poderá pedir informações sobre o andamento da pesquisa, bem como se recusar a participar do estudo, inclusive desistir quando quiser, sem que isso lhe acarrete prejuízo de qualquer espécie. Será mantido sigilo quanto à sua identidade durante a realização e na divulgação dos resultados da pesquisa - em eventos e publicações científicas, pois as suas respostas serão analisadas em conjunto com as de outros participantes.

Esta pesquisa não possui financiamento. Não haverá custo e nem remuneração pela sua participação, mas, se você tiver alguma despesa com transporte para chegar até o local da entrevista, o valor gasto será ressarcido. Haverá indenização para eventuais danos decorrentes da pesquisa comprovada legalmente.

O presente documento tem duas vias que deverão ser assinadas pela pesquisadora e por você. Uma ficará com você e a outra, arquivada com a pesquisadora.

Você terá acesso à pesquisadora em qualquer etapa do estudo, que poderá ser encontrada no endereço: Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 419 - 05403-000 - São Paulo – SP, pelo telefone: (11) 975420926 ou e-mail samaramc@usp.br. Para alguma consideração ou dúvida sobre aspectos éticos desta pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Escola de Enfermagem da USP situado no mesmo endereço citado acima cujo telefone é (11) 3061-8858 e e-mail:cepee@usp.br.

Esta pesquisa atende todas as especificações da Resolução n. 466, de 12 de dezembro de 2012, que aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos.

Eu, _____ “Declaro que,
após convenientemente esclarecido (a) pela pesquisadora e ter entendido o que me
foi explicado, aceito participar da presente pesquisa.

São Paulo, ____ de _____ de _____

_____ Assinatura do(a) participante

Como pesquisador, declaro ter realizado todas as orientações necessárias.

Samara Macedo Cordeiro

ANEXOS

ANEXOS

ANEXO 1 - TERMO DE AUTORIZAÇÃO DA ASSOCIAÇÃO PAULISTA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE (FIBROSE CÍSTICA)

Autorização da Instituição

**Associação Paulista de Assistência a Mucoviscidose/Fibrose Cística
(APAM)**

Eu Marco Antonio de Paula, diretor da Associação Paulista de Assistência a Mucoviscidose (Fibrose cística), em exercício, declaro minha anuência para a pesquisadora Samara Macedo Cordeiro, doutoranda da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo (USP) sob a orientação da Professora Doutora Maria Cristina Pinto de Jesus, proceder à coleta de dados da pesquisa intitulada "A experiência de adultos com fibrose cística: um estudo fenomenológico". Declaro-me ciente dos objetivos da pesquisa, procedimentos e meios de coleta de dados, além da garantia do sigilo, anonimato e ausência de prejuízos para os participantes deste estudo.

São Paulo, 25 de setembro de 2015

Marco Antonio de Paula

Diretor da Associação Paulista de Mucoviscidose (APAM)

ANEXO 2 - TERMO DE APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: A EXPERIÊNCIA DE ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA: UM ESTUDO FENOMENOLÓGICO

Pesquisador: Samara Macedo Cordeiro

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 52039215.2.0000.5392

Instituição Proponente: Escola de Enfermagem da USP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.400.118

Apresentação do Projeto:

Projeto de doutorado vinculado ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Escola de Enfermagem da USP, cujo foco é a pessoa com fibrose cística, uma doença crônica, multisistêmica, autossômica recessiva, de caráter genético. A expectativa de vida de quem convive com essa doença tem aumentado com os avanços no tratamento e com o controle das infecções e o número de pessoas que chegam à idade adulta vem crescendo, o que faz surgir novas demandas de atenção. Conviver com a fibrose cística requer o enfrentamento de desafios diários, pois a doença e sua progressão são responsáveis por grande número de limitações em diversos domínios da vida. Será realizado um estudo qualitativo fundamentado na fenomenologia, com uma amostra estimada de 15 pessoas adultas entre 18 a 59 anos de idade, de ambos os sexos, cadastrados na Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose/fibrose cística (APAM). Para obtenção dos depoimentos será utilizada a entrevista fenomenológica, com as seguintes questões: Como é para você conviver com a fibrose cística em seu dia a dia? Considerando que você tem essa doença crônica, quais são seus planos para futuro? O conteúdo das entrevistas será organizado em categorias concretas e analisado à luz do referencial teórico da fenomenologia social de Alfred Schütz e literatura temática.

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419

Bairro: Cerqueira Cesar

UF: SP

Município: SAO PAULO

Telefone: (11)3061-8858

CEP: 05.403-000

E-mail: cepee@usp.br

Continuação do Parecer: 1.400.118

Objetivo da Pesquisa:

Compreender a experiência de pessoas adultas que convivem com a fibrose cística.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos – menciona-se que a participação na pesquisa poderá ocasionar algum desconforto emocional ou constrangimento aos depoentes com as perguntas sobre a experiência com a Fibrose Cística. Esclarece que na ocorrência de tal situação, o depoente poderá se recusar a continuar a entrevista ou fazer uma pausa, bem como, caso seja necessário e se for do desejo do mesmo, poderá ser encaminhado à APAM para receber suporte psicológico.

Benefícios - para os participantes espera-se propiciar reflexão das experiências vividas, além da reelaboração e redimensionamento de suas ações frente à presença da doença e suas implicações no dia a dia. Espera-se que os achados desta pesquisa possibilitem explicitar as necessidades de cuidados requeridos por pessoas que convivem com a fibrose cística e favoreçam o planejamento de ações em saúde que sejam consoantes com tais necessidades.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O estudo trata de tema relevante com abordagem pouco explorado em nosso meio, com contribuição importante para a área do conhecimento. Apresenta fundamentação teórica pertinente e atualizada, justificativa apropriada, objetivo claramente definido e metodologia adequada para o propósito do estudo.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Folha de Rosto está preenchida e assinada. Orçamento e Cronograma de execução estão adequados.

O TCLE está redigido em forma de convite à participação no estudo, linguagem adequada, os direitos fundamentais dos participantes garantidos conforme Resolução 466/2012.

Recomendações:

Sem recomendações.

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-8858 **E-mail:** cepee@usp.br

Continuação do Parecer: 1.400.118

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Aprovação do projeto

Considerações Finais a critério do CEP:

- Este CEP informa a necessidade de registro dos resultados parciais e finais na Plataforma Brasil;
- Esta aprovação não substitui a autorização da instituição coparticipante, antes do início da coleta de dados.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_634017.pdf	19/12/2015 17:13:34		Aceito
Outros	instrumento_de_coleta_de_dados.docx	19/12/2015 17:10:48	Samara Macedo Cordeiro	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tcle.docx	16/12/2015 10:14:48	Samara Macedo Cordeiro	Aceito
Orçamento	orcamento.docx	16/12/2015 10:13:49	Samara Macedo Cordeiro	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_experiencias_adultos_com_fcistica.doc	16/12/2015 10:13:06	Samara Macedo Cordeiro	Aceito
Cronograma	CRONOGRAMA.docx	16/12/2015 10:08:14	Samara Macedo Cordeiro	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	AUTORIZACAO_APAM.pdf	15/12/2015 00:20:40	Samara Macedo Cordeiro	Aceito
Folha de Rosto	folha_de_rostro.pdf	15/12/2015 00:18:59	Samara Macedo Cordeiro	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-8858 **E-mail:** cepee@usp.br

Continuação do Parecer: 1.400.118

SAO PAULO, 01 de Fevereiro de 2016

Assinado por:
Lisabelle Mariano Rossato
(Coordenador)

Endereço: Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 419
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-000
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)3061-8858 **E-mail:** cepee@usp.br