

A EXPERIÊNCIA DE CRESCER COM FIBROSE CÍSTICA:
INVESTIGAÇÕES SOBRE QUALIDADE DE VIDA

Juliana Bredemeier

Dissertação de Mestrado apresentada como exigência
parcial para obtenção do grau de Mestre em Psicologia sob orientação do
Prof. Dr. William Barbosa Gomes

Universidade Federal do Rio Grande do Sul
Instituto de Psicologia
Programa de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento

Porto Alegre, agosto de 2005.

A EXPERIÊNCIA DE CRESCER COM FIBROSE CÍSTICA:
INVESTIGAÇÕES SOBRE QUALIDADE DE VIDA

Comissão Examinadora

Profa. Dra. Denise Bandeira
IP-UFRGS

Prof. Dr. Fernando Antônio de Abreu e Silva
FAMED-UFRGS

Prof. Dr. Marcelo Pio de Almeida Fleck
FAMED-UFRGS

Universidade Federal do Rio Grande do Sul
Instituto de Psicologia
Programa de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento

Porto Alegre, agosto de 2005.

Ao Kau

Agradecimentos

Agradeço ao Prof. Dr. William Gomes pela orientação e dedicação neste trabalho e pelo desenvolvimento de minhas habilidades enquanto pesquisadora.

Sou profundamente grata ao Prof. Dr. Fernando Abreu e Silva pela acolhida no Programa de Fibrose Cística Infantil, pelas oportunidades oferecidas, pela confiança, pelo incentivo e pela participação na comissão examinadora. Grata pelo exemplo de uma vida dedicada ao cuidado do outro.

Sou grata a diversos professores que compartilharam comigo seu saber. Pelas grandes contribuições durante todas as etapas de desenvolvimento deste estudo, agradeço à Prof. Dra. Denise Bandeira, relatora da banca examinadora. Obrigada pela paciência, pela atenção e pela rapidez. Agradeço ao Prof. Dr. Marcelo Fleck que, com contribuições cuidadosas na ocasião da qualificação do projeto de pesquisa, transformou o rumo deste estudo. Grata pelo cuidado na leitura deste trabalho; à Profa. Dra. Débora Dalbosco, pela prontidão em auxiliar e pela oportunidade do estágio docente; à Profa. Dra. Sílvia Koller, pela abertura de sua biblioteca particular para minhas pesquisas; ao Prof. Dr. Cláudio Hutz, pelas consultorias e pela oportunidade de participar de encontros de seu grupo de pesquisa; à Profa. Dra. Viviane Ziebell de Oliveira, pelo incentivo para a pós-graduação e pelo importante apoio no início deste estudo; à Profa. Dra. Clarissa Trentini, um dos anjos-da-guarda deste estudo, muito obrigada por estar sempre lá quando eu mais precisava. Pela gentileza que tiveram em me presentear com artigos, questionários e outras contribuições valiosíssimas para esta investigação, agradeço ainda à Dra. Alexandra Quittner, Dr. Martin Eisemann, Dr. Eduardo Remor, Dra. Janice Abbott, Dr. Michael Sawyer, Dra. Lori Stark, Dr. Dawn Bolyard, Dr. Whitney Boling, Eduardo Chachamovich e Cristiano Silveira.

Por todas aquelas essenciais mãozinhas oferecidas desde a minha graduação, agradeço ao senhor Alziro Pereira dos Santos e às secretárias Margareth Bianchessi (Tia Marga) e Carla Simone Salvador, todos servidores da UFRGS. Ao Luciano da Silva, do Xerox, muitíssimo obrigada!

Houve instituições e organizações que, por sua importância durante o mestrado e a pesquisa, ou mesmo antes de sua concepção, foram imprescindíveis para este trabalho. Aos

coordenadores do Saúde & Brincar, Programa de Atenção Integral à Criança Hospitalizada/IFF/FIOCRUZ, em especial a Marcelo de Abreu Maciel, Rosa Maria de Araújo Mitre, Martha Cristina Nunes Moreira, Kátia Mello e Denise Lamego, meu muito obrigada por terem me recebido no programa que foi a fonte de inspiração para minha especialização acadêmica. A toda a equipe do Programa de Fibrose Cística Infantil do HCPA, grata, grata, grata! Ao Capes, ao CNPq e à UFRGS, grata pelo apoio financeiro e educacional para que eu pudesse concretizar este desejo antigo de contribuir para o incremento do conhecimento científico na saúde. Às associações de assistência a portadores de fibrose cística, que me auxiliaram recrutando pacientes e contribuindo com informações riquíssimas não disponíveis em publicações. Obrigada de coração à Dra. Cleci Müller, presidente da Associação Gaúcha de Assistência à Mucoviscidose (AGAM); à Sra. Elisabeth Baccon, presidente da Associação de Apoio a Portadores de Mucoviscidose do Vale do Sinos (AAPMSinos) e ao Sr. Sérgio Sampaio, presidente da Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose (ABRAM).

Obrigada ao querido Núcleo de Estudos em Psicologia Fenomenológica, em especial à Mariane, Mônica, Mariela, Aline, Adriano e Gustavo, pela transformação de meu espírito investigativo e pelo socorro com o pôster! Gracias!

Tive a sorte de contar com colegas de mestrado que me proporcionaram belos momentos (apesar de poucos, certo, gurias!). Um chamego todo especial para a Aline Tonetto da Rosa, Normanda Moraes e Martha Narvaz, que contribuíram não apenas com ótimas conversas de botequim, mas também com excelentes recomendações científicas. Para Daniela Forgiarini Pereira, um beijo muito grande por tua preocupação e cuidado comigo.

Na penelopesca tarefa de redigir 48 relatórios de seminários da disciplina de Seminários Avançados, contei com o trabalho e esforço de colegas doutorandos. Especialmente Lucas Neiva, Vanessa Gomes e Daniela Giorgio, obrigada pelo esforço em melhorar meu desempenho na escrita científica. Perdão pelo espírito rebelde e resmungos com as normas.

Na não menos ingrata tarefa de transcrever as fitas das entrevistas, a dedicação da psicóloga Larissa Jung foi imprescindível. Obrigada por dividir ouvidos comigo.

Este trabalho não teria sido concluído não fosse o carinho, cuidado e amor que recebi de tantos amigos durante esses meses. Obrigada por trazerem colorido meu computador por vezes tão cinza e por aliviarem meu trabalho com um telefonema de alô. Às grandes amigas Patrícia Scherer (Paty) e Taiana Haag (Perna), irmãs que ganhei de presente da vida. Obrigada pelo carinho, pela paciência, pelo ombro amigo, pela força nas transcrições, pelo relax da praia e pelas conchinhas! Pela dedicada revisão deste trabalho, muito obrigada à professora Gabriela Grohmann que, entre fraldas e mamadeiras, fez a revisão de português. Um beijo grande. Ao Luciano Rodrigues Duro, muita obrigada pela mão da impressão. Um super beijo também à grande torcida da turma do 355 da Felipe Camarão, em especial à Dona Maria Beloni Freitas e sua inseparável intercessora, Dona Hilda Redin, pelo pouso certo.

Por terem entendido meus tantos momentos de ausência, importantes para a conclusão deste sonho, agradeço à minha família. À minha mãe, Giselda Silveira, obrigada pela torcida e pelo incentivo, especialmente nos momentos em que achei que não conseguiria. Mãe, obrigada pela tua revisão também! Ao meu pai, Klaus Otto Bredemeier (*in memorian*), a quem dedico esta dissertação, obrigada pela inspiração para a carreira acadêmica. O orgulho que sempre soube teres de mim foi muitas vezes a única coisa que me fez ir adiante. À Dinda, Dra. Ângela Silveira, obrigada por todo o carinho e apoio em todas as etapas da minha vida. Um super-hiper-ultimate-thanks pelo computador presenteado, co-autor já em duas dissertações de mestrado da UFRGS! Não teria conseguido sem ele. Obrigada também pela apurada revisão dos *abstracts* e de outros trechos da dissertação. À vó Julieta Silveira, ao vô Luis Carlos Silveira (*in memorian*) à minha irmã Cristina, ao Tio Vitor Funck e ao Diogo Antunes, obrigada pelo carinho e pelo amor. Ao Diogo um especial obrigada pelo recente trabalho de office-boy! Ao Dindo, Dr. Carlos Antunes, meu parceiro de debates polêmicos e científicos, obrigada pela inspiração de ser humano e profissional que és para mim. Ao primo Markus Bredemeier e à tia Guta Gonçalves, obrigada por toda a atenção na leitura e revisão deste trabalho. Não tenho palavras para dizer aqui quão devedora sou da ajuda de ambos. Forte beijo. A Rodrigo Dalcin, grande primo Guigo, obrigada por tantos suportes técnicos nunca cobrados! Muito obrigada pela marca d'água e pela impressão de última hora! À minha tia Hebe Postalli, pela promessa da revisão da versão em inglês dos artigos! (Vai aqui a recomendação de nunca prometer nada a um elefante...) A Ana Maria Bittencourt Puhlmann, minha sogra, meu muitíssimo obrigada pela leitura cuidadosa e comentários sobre o trabalho.

Há pessoas que a vida foi escolhendo para mim ao longo dos anos, e que proporcionaram abrigo, calma e estímulo a este trabalho. À Dra. Beatriz Guimarães, obrigada por tudo o que encontrei em ti. Sem palavras. Um beijo de todo coração da número 5! À Sra. Lélia Antunes, minha querida Véia, pelas visitas de surpresa, pelo cuidado e carinho. Obrigada por me mostrar a cada dia o quanto é possível ser feliz. Beijo muito grande da tua filha alemoa. Pela certeza de que há formas objetivas e simples de melhorar o mundo à nossa volta, assim como motivos para isso, obrigada à Martine Cotinat, da The Art of Living Foundation. A Luana Aranha, obrigada pela energia.

Como diz o personagem de Mel Gibson no filme em que ele desempenha um professor de rosto deformado banido de sua comunidade, só quem já ensinou alguém conhece a magia que há por detrás deste ato; só quem já lecionou sabe que precisa seguir fazendo isso para continuar se sentindo vivo. Exatamente por isso, por me fazerem sentir tão viva, agradeço a todos os meus outros alunos. Muito, mas muito obrigada por toda a compreensão com todas as mudanças de horários em razão de meus compromissos acadêmicos. Grata pela compreensão e pelo carinho. Um special kiss para as gurias do Old School Group, Magda, Menita e as sempre fiéis Zuleika, Gilda e Isaíra. Thanks for cheering! You've made my days! Agradeço também aos meus alunos da disciplina de Psicologia e Nutrição. Obrigada por confirmarem que este é realmente meu caminho.

Pelo mesmo motivo, agradeço com muito carinho aos participantes deste estudo, que com generosidade concordaram em dividir comigo suas experiências, felicidades e sofrimentos. Aprendi com vocês ensinamentos que levarei para minha vida. Muito obrigada pela confiança. Agradeço também aos pacientes do Instituto Fernandes Figueira (IFF), Rio de Janeiro, que um dia foram inspiração para este estudo, e aos pacientes do Programa de Fibrose Cística Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Grata a todos pela oportunidade de crescer com vocês.

Por me mostrar quanta beleza somos capazes de colocar no mundo, um beijo especial à minha querida afilhada Eduarda Aranha da Costa.

Ao Fernando Bittencourt Puhlmann... a ti, meu amor, meu obrigada pelo carinho e pelo respeito com que entendeste minha dedicação a este trabalho, minhas irritações com os prazos, minhas olheiras e o eterno uso de pantufas... Obrigada pela confiança e pela alegria que trazes à minha vida. Com amor, Gringa.

“Para mim, como médico, a riqueza da natureza deve ser estudada no fenômeno da saúde e das doenças, nas infinitas formas de adaptação individual com que organismos humanos, as pessoas, se reconstroem diante dos desafios e vicissitudes da vida. Nessa perspectiva, deficiências, distúrbios e doenças podem ter um papel paradoxal, revelando poderes latentes, desenvolvimentos, evoluções, formas de vida que talvez nunca fossem vistos, ou mesmo imaginados, na ausência desses males. Nesse sentido, é o paradoxo da doença, seu potencial ‘criativo’ (...)”

Um Antropólogo em Marte
Oliver Sacks (1995/1999, p. 16)

Sumário

Sumário de Figuras e Tabelas	11
Lista de Abreviaturas	12
Resumo	13
<i>Abstract</i>	15
Apresentação	17
Capítulo I – Fibrose Cística	20
1.1. Histórico	20
1.2. Causas, sintomas, diagnóstico, curso e tratamento	22
1.3. Aspectos psicossocioespirituais	28
Capítulo II – Saúde e Doença	35
2.1. Os modelos de saúde-doença	36
2.1.1. O modelo biomédico	36
2.1.2. O modelo biopsicossocial	36
2.1.3. O modelo biopsicossocioespiritual	37
2.2. Estresse	40
2.3. Estratégias de <i>coping</i>	42
2.4. Espiritualidade	42
2.5. O estresse e a resposta imune	44
2.6. Fatores pessoais que interferem no impacto do estresse e da doença	45
2.6.1. Apoio social	45
2.6.2. Depressão	46
2.6.3. Otimismo e pessimismo	46
2.7. Adesão ao tratamento	47
2.8. Estratégias de intervenção de promoção da saúde	47
Capítulo III – Qualidade de Vida	51
3.1. Problemas conceituais	51
3.2. Modelos teóricos	52
3.3. Os componentes básicos da qualidade de vida e a definição proposta pela OMS	52
3.4. Qualidade de vida relacionada à saúde	53
3.5. A mensuração da qualidade de vida	54
3.6. Instrumentos de medida: Genéricos, relacionados à saúde e relacionados a uma condição específica	55
3.7. Instrumentos de medida de qualidade de vida na fibrose cística	56
3.8. Validações de escalas e a transculturalidade do conceito	57
Justificativa	61
Objetivos	62
Organização	63

Capítulo IV – Os Estudos	65
Estudo 1 – A experiência de crescer com fibrose cística: Um estudo qualitativo	65
Resumo	66
<i>Abstract</i>	67
Método	69
Análise Descritiva	72
Análises Indutiva e Crítica	83
Considerações Finais	86
Referências	87
Tabelas	93
Estudo 2 – Percepção de qualidade de vida em portadores de fibrose cística: Considerações metodológicas	95
Resumo	96
<i>Abstract</i>	97
Método	100
Análise Descritiva	102
Análise Indutiva	105
Análise Crítica	107
Conclusões	110
Considerações Finais	111
Referências	113
Tabelas	120
Capítulo V – Considerações Finais	124
Referências	131
Anexos	
Anexo A – Roteiro de entrevista	144
Anexo B – Questionário	148
Anexo C – Termo de consentimento livre e esclarecido	150
Anexo D – Aprovação do comitê de ética em pesquisa	151

Sumário de Figuras e Tabelas

Capítulo I

Figura 1. Tendência de crescimento da mediana de idade no falecimento na fibrose cística	23
--	----

Capítulo II

Figura 2. Adaptação do modelo biopsicossocial de saúde e bem-estar de Green e Shellenberger (1990)	38
--	----

Estudo 1

Tabela 1.1. Descrição das características dos participantes	92
Tabela 1.2. Percepção da disposição para estudar (Es), trabalhar (Tr), praticar atividades físicas (AF) e para sair com outras pessoas (Sa); percepção sobre o atual desempenho para realizar o tratamento recomendado, sobre o atendimento médico recebido, sobre a própria condição clínica e sobre a própria qualidade de vida	93

Estudo 2

Tabela 2.1. Descrição das características dos participantes e classificação quanto ao perfil	119
Tabela 2.2. Percepção da disposição para estudar (Es), trabalhar (Tr), praticar atividades físicas (AF) e para sair com outras pessoas (Sa); percepção sobre o atual desempenho para realizar o tratamento recomendado, sobre o atendimento médico recebido, sobre a própria condição clínica e sobre a própria qualidade de vida	120
Tabela 2.3. Resumo das respostas conferidas às questões gerais sobre qualidade de vida	121
Tabela 2.4. Aspectos importantes para a qualidade de vida, na perspectiva dos pacientes entrevistados, em comparação com os domínios presentes em uma escala genérica (WHOQOL-100), uma relacionada à saúde (SF-36) e em três escalas relacionadas à doença, utilizadas na medição da QV na FC	122

Lista de Abreviaturas

- ABRAM – Associação Brasileira de Amparo à Mucoviscidose (www.abram.org.br)
- CFF – Cystic Fibrosis Foundation (www.cff.org)
- CFQ – Cystic Fibrosis Questionnaire (Henry, Grosskopf, Aussage, Goehrs, Launois & the French CFQoL Study Group, 2003)
- CFQoL – Cystic Fibrosis Quality of Life (Gee, Abbott, Conway, Etherington & Webb, 2000)
- CFQ-R – Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised (Quittner, Modi, Watrous & Davis, 2000)
- CFTR – Proteína reguladora da condutância transmembrana da fibrose cística (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*). Importante para o transporte de íons (sódio e cloro) nos epitélios, que acaba sendo prejudicado na FC.
- FC – Fibrose cística
- FLZ^M – Questions on Life Satisfaction^{Modules} (Henrich & Herschbach, 2000)
- FLZ^M-CF – Questions on Life Satisfaction – Cystic Fibrosis Module (Goldbeck, Schmitz, Henrich & Herschbach, 2003)
- IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
- ITC – Comissão Internacional de Testagem (International Test Commission)
- OMS – Organização Mundial de Saúde
- QV – Qualidade de vida
- QVRS – Qualidade de vida relacionada à saúde
- SF-36 – Short-Form 36 (Ware & Sherbourne, 1992)
- SSRS – Social Readjustment Rating Scale (Holmes & Rahe, 1967)
- SUS – Sistema Único de Saúde
- TIR – Tripsina imunorreativa, dosada no *screening* neonatal para triagem de FC
- WHOQOL – Grupo de Estudos em Qualidade de Vida da OMS
- WHOQOL-100 – Instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS–100 itens (WHOQOL, 1998)

Resumo

Esta dissertação de mestrado trata sobre a experiência de crescer com fibrose cística (FC) e sobre as implicações das peculiaridades da doença para a qualidade de vida (QV) de seus portadores. Antes considerada uma doença infantil, o desenvolvimento tecnológico da medicina tem levado os pacientes com FC a sobreviver até a idade adulta. Esse aumento da expectativa de vida tornou uma prioridade entender o que os pacientes pensam a respeito da doença, do tratamento e de sua vida. A revisão desta dissertação está dividida em três capítulos: Fibrose cística, Saúde e doença e Qualidade de vida. O primeiro trata sobre histórico, diagnóstico, curso, evolução, tratamento da doença e sobre aspectos psicossocioespirituais correspondentes. No segundo, discute-se sobre estresse, estratégias de *coping*, religiosidade, apoio social, depressão, otimismo, pessimismo e sistema imune e sobre as implicações destes fatores para o processo saúde-doença e para o desenvolvimento de estratégias de promoção da saúde na FC. No último capítulo, são apresentadas divergências conceituais e teóricas no campo da QV. Discutem-se as diferenças entre QV, qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) e QV relacionada a uma condição específica, bem como as repercussões dessas conceituações para a mensuração da QV. O objetivo maior deste trabalho é fornecer informações relevantes, a partir da perspectiva dos pacientes, para embasar o desenvolvimento de estratégias de intervenção. A revisão da literatura e a própria coleta dos dados criaram objetivos específicos que deram origem a dois estudos. No Estudo 1, “A experiência de crescer com fibrose cística: Um estudo qualitativo”, procurou-se identificar as dificuldades enfrentadas pelos pacientes, os fatores facilitadores da aceitação e da adaptação à doença, entender a relação estabelecida com o tratamento e sua repercussão na perspectiva de futuro dos pacientes. No Estudo 2, “Percepção de qualidade de vida em portadores de fibrose cística: Considerações metodológicas”, explorou a perspectiva dos entrevistados sobre os aspectos determinantes de sua QV, investigou relações entre saúde e QV e apontou domínios que devem estar presentes em escalas de avaliação da QV na FC. A análise dos dados do segundo estudo criou o objetivo adicional de verificar em que medida os instrumentos atualmente utilizados para a avaliação da QV na FC contemplam os domínios valorizados pelos pacientes. Os participantes foram pessoas com FC maiores de 18 anos; fizeram parte de ambos os estudos e foram entrevistados em apenas um encontro. As entrevistas foram transcritas na íntegra e os dados foram analisados qualitativamente. No final desta dissertação, o Capítulo 5 apresenta uma discussão do conjunto dos achados e de sua

implicância para o desenvolvimento e o incremento de estratégias de intervenção para promoção da QV e da saúde.

Palavras-chave: Aspectos biopsicossocioespirituais, Estudo qualitativo, Fibrose cística, Qualidade de vida, Saúde e doença.

Abstract

This master's thesis addresses the experience of growing up with cystic fibrosis (CF) and the impact of the peculiarities of this illness on the patients' quality of life (QOL). Previously considered a disease of childhood, the technological increment in medicine made it possible for CF patients to survive up to adulthood. This increase in life expectancy has made the understanding of the patients' ideas concerning their life, illness and its treatment a priority. The literature review is divided in three chapters: Cystic Fibrosis, Health and Illness, and Quality of Life. Chapter 1 presents the history of the disease, diagnosis, course, outcome and treatment, and the correspondent psychosocial-spiritual aspects. In chapter 2, the relationship between stress, coping, spirituality, social support, depression, optimism and the immune system are discussed, as well as the implications of these aspects on the process of health and illness and to the development of health promoting strategies in CF. In Chapter 3, current conceptual and theoretical discrepancies in the field of QOL are presented. Differences between QOL, health-related QOL (HRQOL), and QOL related to a specific condition, are discussed. The impact of these conceptualizations to the QOL measurement is also considered. The main goal of this thesis is to provide relevant information from the patient's perspective to support the development of intervention strategies. The processes of literature review and data collection generated specific objectives, which in turn gave birth to two studies. Study 1, "The experience of growing up with cystic fibrosis: A qualitative study", aimed at identifying the difficulties faced by patients and the facilitators in the process of accepting and adapting to the disease. The study also addressed the patient-treatment relationship and its impact in the patients' future perspectives. Study 2, "Quality of life perceptions in patients with cystic fibrosis: Methodological considerations", explored the participants' perspective on defining the determinants of their QOL, investigated the relationship between health and QOL, and pointed out domains that should be present in scales for the measurement of QOL in CF. Data analysis of the second study generated an additional objective: to verify the extension in which the current instruments to assess QOL in CF contemplate the domains valued by the patients. Participants were CF patients over 18; they took part in both studies and were interviewed only once. The interviews were recorded and transcribed as verbatim. The data received qualitative analysis. In the end of this thesis, Chapter 5 presents a discussion of the findings of both studies and of their implications to the development and improvement of intervention strategies to the promotion of health and QOL.

Key-words: Biopsychosocial-spiritual aspects, Cystic fibrosis, Health and Illness, Qualitative study, Quality of life.

Apresentação

Ao comentar o conteúdo da investigação científica aqui apresentada com colegas, amigos e conhecidos, fui não poucas vezes surpreendida pela ingrata tarefa de explicar o que era essa “tal doença” sobre a qual eu pesquisava. “Ah, é aquela que dá um monte de cistos” era o comentário que eu geralmente recebia. Minha resposta predileta a esse comentário – embora eu nunca tenha me atrevido a transformar esta idéia em palavras – seria ‘Não, ela não é aquela que dá um monte de cistos. Também não os vende’.

Num primeiro momento, pode parece incrível que uma doença que atinja uma em cada duas ou três mil pessoas seja ainda assim tão desconhecida pela população em geral. Entretanto, quanto mais aprofundava meus estudos na fibrose cística, mais me dava conta de que isso não era necessariamente fruto de ignorância ou de falta de interesse.

A fibrose cística é uma doença relativamente nova, se pensarmos em termos de identificação, diagnóstico e até mesmo expectativa de vida. Até 50 anos atrás, jovens morriam de problemas pulmonares, e o máximo que os médicos podiam dizer é que a criança havia nascido com os pulmões fracos. Se nascida hoje, a criança de pulmões fracos poderia talvez frequentar a faculdade, casar, ter filhos e, com um pouco de sorte e dedicação, talvez conhecer seus netos. A divulgação da doença ainda é pequena, e um número elevado de diagnósticos ainda não é realizado adequadamente, seja em razão do desconhecimento dos profissionais da saúde, seja em função da falta de medidas que garantam e fiscalizem a gratuidade da testagem para a fibrose cística no teste do pezinho em todos os estados brasileiros.

Quanto a mim, comecei a vencer minha ignorância sobre a fibrose cística ao realizar um estágio no Projeto Brincar do Instituto Fernandes Figueira (IFF), mantido pela Fiocruz, no Rio de Janeiro. O projeto buscava levar a recreação terapêutica a crianças hospitalizadas, no intuito de impulsionar o desenvolvimento psicológico, emocional, social e motor dos pacientes, posto em risco em internações prolongadas. Como um benefício adicional tinha-se a melhora do ambiente na maternidade, recheado de impessoalidades e ameaças vindas das luzes permanentemente acesas, da circulação constante de pessoas, dos barulhos de aparelhos, dos gritos e dos procedimentos realizados ora na criança do leito ao lado, ora em si mesmos. O momento do Brincar abria um canal de interação das mães com suas crianças, todas já cansadas de dormir sentadas em cadeiras e de ter seu sono interrompido por mais um procedimento e mais um choro. Além disso, o Brincar favorecia a aproximação e a integração entre equipes de atendimento, familiares e pacientes, facilitando a comunicação naquele ambiente recheado de medo e angústia. Afinal, apesar

da dedicação de enfermeiras, médicos e outros profissionais, um hospital não é exatamente o local apropriado para se passar a infância.

O IFF é um instituto materno-infantil referência para gestações de risco e doenças de alta complexidade. Na época de meu estágio, verão de 2000, mais da metade dos leitos disponíveis nas enfermarias infantis era ocupado por pacientes com fibrose cística. A situação de muitas das famílias com crianças internadas era caótica. Muitas vinham de municípios distantes da capital, o que obrigava um dos pais – normalmente a mãe – a se afastar da família e do trabalho para cuidar do filho hospitalizado. Um dos casos de que tomei conhecimento lá e de que nunca mais esqueci foi o de um menino, irmão de um paciente, que decidiu colocar fogo na casa enquanto a mãe acompanhava o irmão em uma internação. A casa foi completamente destruída. Para minha surpresa, tomei conhecimento naquela época de que os casos de desajuste e rompimento familiar, aparentemente em função de uma doença crônica, eram muito mais comuns do que eu poderia imaginar.

Foi a capacidade de sorrir daquelas crianças em meio àquele ambiente hostil que despertou meu desejo de trabalhar com aqueles pacientes. Tanto no IFF, quanto mais tarde no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), onde realizei meu estágio de psicologia clínica, eu observava crianças e famílias com as mais diferentes reações perante a doença e o tratamento. Em ambos os lugares havia crianças que pareciam controlar no relógio o momento da recreação, enquanto outras, apesar de não se encontrarem em isolamento protetor, optavam por ficar em seus leitos ou quartos, brincando sozinhas. Quanto às famílias, as reações também eram as mais diversas, e não me parecia ser possível encontrar um padrão de comportamento que pudesse ser relacionado à situação financeira, ao tempo da internação ou ao número de filhos acometidos pela doença. Esse tipo de constatação, talvez comum a olhos mais treinados, fez com que eu desejasse buscar explicação para este tipo de diferença. Afinal, parecia-me que ao identificar as questões subjacentes à felicidade de crianças com fibrose cística eu poderia criar uma fórmula mágica para ensinar a felicidade aos tristes. Na verdade, através de um raciocínio ingênuo, eu sem saber manifestava de forma ainda crua o desejo de tantos pesquisadores de identificar os aspectos preditores de saúde e de qualidade de vida, para neles basear o desenvolvimento de estratégias de intervenção sensíveis e apropriadas.

Porém, foi apenas quando tomei conhecimento de um outro caso que comecei a entender o abismo que pode existir entre saúde e qualidade de vida. O paciente era uma criança com fibrose cística, cuja família enfrentava um grave problema de moradia. Comovido com a situação, um famoso artista doou uma casa para a família da criança. A situação parecia resolvida, mas ainda havia contas a serem pagas. A doença do filho

impedia a mãe de trabalhar, e o salário do pai não sustentava a todos. Para evitar a conta de luz, o pai fez uma conexão ilegal do poste de luz para sua casa – o famoso “gato”. Problemas resolvidos – até que o “gato” causou um curto na fiação da casa, que foi completamente destruída no incêndio.

Esses dois casos, ambos coincidentemente envolvendo fogo, chamaram minha atenção para o fato de que, em algumas situações, garantir a saúde dos pacientes pode significar muito pouco para seu bem-estar.

O trabalho de pesquisa aqui apresentado origina-se do desejo simples desta investigadora de trazer maior felicidade a pessoas fadadas a viver suas vidas sob os dizeres da fibrose cística. Em termos mais acadêmicos, a pesquisa buscou explorar a experiência de crescer com esta doença, no intuito de identificar os aspectos determinantes de saúde, de ajustamento emocional e de qualidade de vida, e contribuir para o desenvolvimento de estratégias de promoção da saúde e da qualidade de vida que garantam o pleno desenvolvimento dessa população.

Espero que as informações obtidas a partir das entrevistas e das análises realizadas tragam benefícios reais para a vida dos portadores de fibrose cística. Esta seria uma forma de retribuir todo o aprendizado que a convivência com os pacientes tem proporcionado à minha vida.

Capítulo I

Fibrose Cística

“Woe to that child which when kissed on the forehead tastes salty.

He is bewitched and soon must die”

(folclore popular, citado por Welsh e Smith, 1995).

Pobre criança cuja testa ao beijo é salgada.

Está enfeitiçada e logo morrerá.

1.1. Histórico

O dito popular europeu acima é uma referência remota à doença que apenas no século XX ficou conhecida como fibrose cística (FC). A enfermidade que hoje é tida como a doença genética que mais afeta indivíduos caucasianos foi primeiramente relatada por Fanconi, em 1936, mas só recebeu seu nome – fibrose cística do pâncreas – em 1938, depois que a patologista Dorothy Anderson identificou cistos e tecido fibroso no pâncreas de alguns pacientes. Em 1943, ela foi chamada de “mucovicosose” por Sidney Farber, que concluiu que o dano causado ao trato pulmonar dependia da obstrução provocada por um muco viscoso, da falha na lubrificação apropriada do epitélio ciliado e de infecções secundárias decorrentes da interferência desse muco anormal em diferentes sistemas corporais (Kussek, 2005; Littlewood, 2002). Argumenta-se que na verdade nenhuma das duas denominações seja adequada, pois nenhuma delas refere-se à lesão básica. Entretanto, por uma questão de uniformidade com a literatura internacional, opta-se pelo uso do primeiro nome (Abreu e Silva & Palombini, 1991). Em 1953, depois de uma onda de calor ocorrida em Nova Iorque, Di Sant’Agnese registrou que o suor produzido pelas pessoas com FC era anormalmente salgado (Abreu e Silva & Palombini, 1991), e a FC recebeu o apelido de “a doença do beijo salgado”. Hoje as propagandas de conscientização divulgadas no Brasil focam a atenção que as mães devem dar a um possível gosto salgado sentido ao beijar a testa de seus filhos (www.abram.org.br).

Os cientistas genéticos permaneceram por muitos anos intrigados com a FC, pois seria de se esperar que seu gene já houvesse sido extinto. Na maioria dos casos das doenças gênicas com altas taxas de mortalidade infantil, tanto a doença quanto o gene causador se extinguem, uma vez que seus portadores não alcançam a idade reprodutiva. Quando isso não acontece, trata-se normalmente de um caso em que os portadores assintomáticos têm alguma vantagem para sua sobrevivência por carregarem o gene (Pier & cols., 1998). Assim, por muitos anos, os cientistas tentaram identificar as vantagens seletivas do gene mutante da FC. Em 1995, publicou-se a teoria de que o gene da FC gera uma resistência ao cólera, o que pode ter protegido o homem durante as pestes européias (Gabriel, Brigman, Koller, Boucher & Stutts, 1994). Em 1998, foi publicada uma hipótese diferente, segundo a qual o gene da FC, por causar alterações na secreção de sais, protegeria seus portadores assintomáticos contra infecções diarreicas, como a salmonela e a febre tifóide (Pier & cols., 1998). Ambas as hipóteses explicariam a existência do gene da FC até os dias de hoje. Quanto à maior prevalência do gene na população caucasiana, em comparação a outros grupos raciais, como negros e asiáticos, Pier e colaboradores (1998) referem o perigo de desidratação a que estão sujeitos portadores de FC, o que é exacerbado em dias quentes. A hipótese é a de que em locais de climas muito quentes (África e sul da Ásia, por exemplo), o gene não teria resistido na mesma proporção, em virtude da característica desvantajosa da eliminação excessiva de sal pelo suor. Fato é que na Europa, por exemplo, quanto mais nos dirigimos no sentido norte-sul, mais diminui a prevalência de pessoas portadoras de FC (Streit, 2003)

Pouco mais de 10 anos depois da identificação da doença, já se iniciava o estabelecimento de clínicas de tratamento, as quais logo reconheceram a necessidade de prevenir os efeitos danosos da FC, ao invés de esperar pelo adoecimento da criança (Littlewood, 2002). As associações de apoio a pacientes com FC também começaram a surgir já na década de 50. A Cystic Fibrosis Foundation foi fundada em 1955, seguida pela Canadian Cystic Fibrosis Foundation, em 1959, e pela Cystic Fibrosis Research Foundation Trust, fundada em 1964 no Reino Unido (Littlewood, 2002). A Associação Brasileira de Amparo à Mucoviscidose – ABRAM – foi fundada em 1979, sendo depois seguida por associações regionais e municipais. Há atualmente no Brasil 22 associações filiadas à ABRAM. As associações desempenham um importante papel na vida dos pacientes e suas famílias, facilitando a comunicação aberta sobre a FC e o desenvolvimento do senso de comunidade. Segundo Sampaio (2005), a função principal das associações é diminuir as dificuldades enfrentadas pelos portadores de FC, trabalhando para o estabelecimento de políticas públicas que garantam o atendimento das necessidades

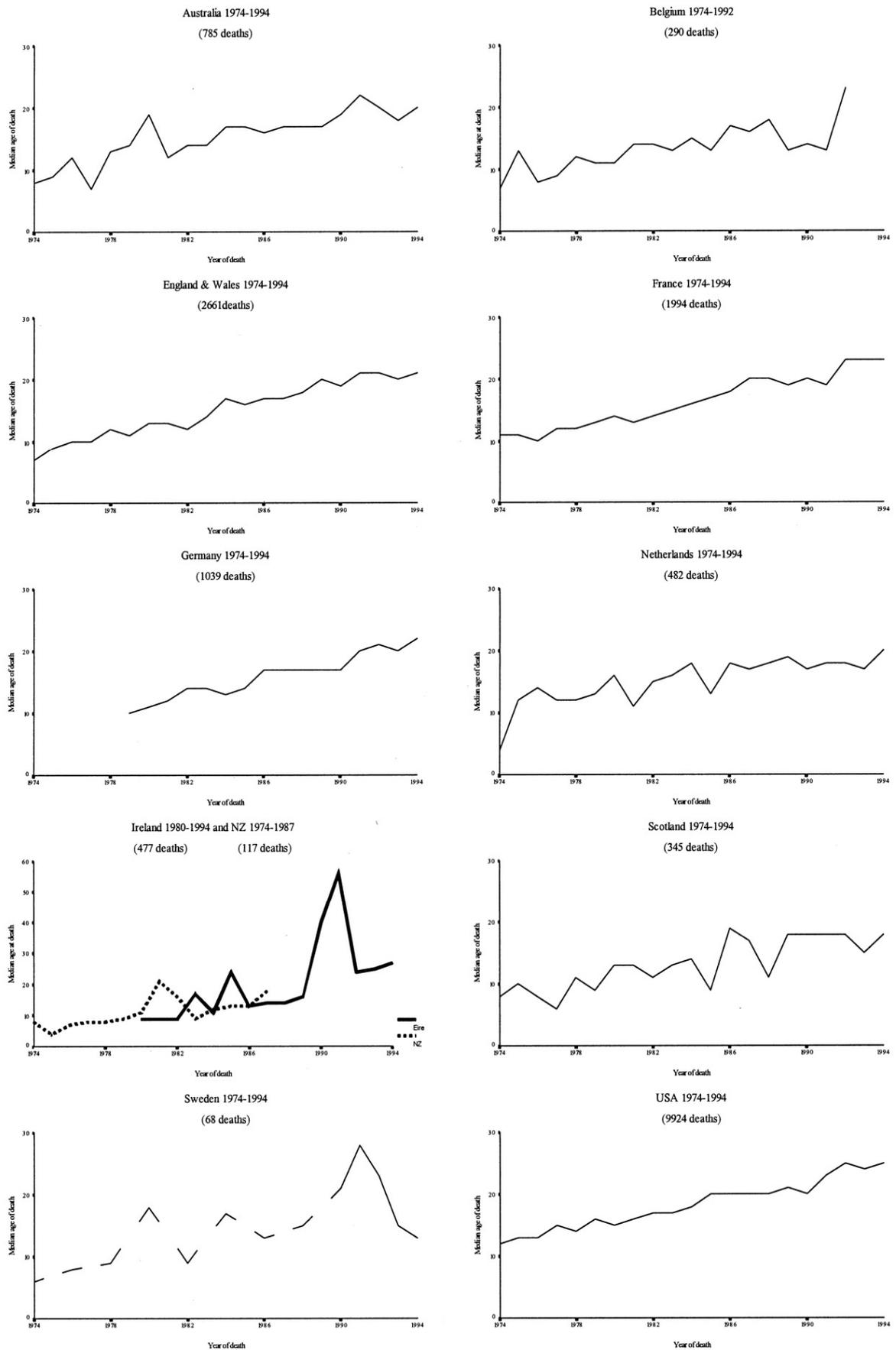
dos portadores e o seu pleno desenvolvimento. As associações lutam pelo acesso igualitário a serviços de saúde e a medicamentos, organizam eventos para angariar fundos para pesquisas ou encontros científicos e oferecem apoio para as famílias, tanto no momento do diagnóstico quanto em outras ocasiões críticas. Algumas disponibilizam vídeos e panfletos educativos, oferecem programas de visitas às escolas para facilitar a adaptação de alunos com FC, organizam congressos, patrocinam a circulação de revistas científicas e organizam um registro sistemático da evolução clínica e das características sociodemográficas dos pacientes registrados (www.cff.org/home; www.abram.org.br; www.cysticfibrosiswa.org; www.ecfsoc.org);).

1.2. Causas, sintomas, diagnóstico, curso e tratamento

Em razão da baixa média de expectativa de vida observada na FC até poucas décadas atrás, a doença permaneceu por muitos anos caracterizada como uma afecção infantil, tendo-se em vista a baixa média de expectativa de vida dos pacientes. Entretanto, os avanços desenvolvidos no tratamento da doença aumentaram significativamente a expectativa de vida dos pacientes nos últimos anos (Figura 1). Esse aumento se deve em grande parte ao advento de novas drogas eficientes no combate às infecções que causam redução da função pulmonar (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Modi & Quittner, 2003; Quittner, 1998). Com isso, verificou-se nos anos 90 a criação de centros especializados no atendimento de adultos (Littlewood, 2002). Hoje os pacientes concluem cursos de nível superior, ingressam no mercado de trabalho, casam-se e têm filhos, e há relatos de pacientes vivendo até a velhice (van Biezen & cols., 1992, citado por Bush, 2001). Em 2003, os Estados Unidos registraram 160 casos de gestações em mulheres com FC. Dados desse país também ilustram que esses pacientes são cada vez mais uma presença na força de trabalho. Em 2003, computou-se nos Estados Unidos um total de 46,6% de adultos com FC trabalhando, sendo 35,8% em turno integral e 10,8% em jornadas de meio-turno (CFF, 2004). Apesar de os levantamentos no Brasil ainda não serem absolutamente precisos, temos informação de que poucos portadores de FC trabalham, o que pode se dever também ao fato de que há no país muito mais casos relatados de crianças do que de adultos (Sampaio & ABRAM, 2005, comunicação pessoal). Porém, assim como já vem acontecendo em países desenvolvidos, esta estimativa deve mudar nos próximos anos.

Nos Estados Unidos, em 1940, a mediana da expectativa de vida era de 0,5 ano, tendo aumentado para 16 anos no início dos anos 80, e para 32,5 anos em 2000 (Wagner, 2003). Atualmente, estima-se que metade das crianças nascidas nos países desenvolvidos

Figura 1. Tendência de crescimento da mediana de idade no falecimento na fibrose cística (Fogarty, Hubbard & Britton, 2000)



após 1990 sobreviva mais do que 40 anos (Elborn, Shale & Britton, 1991; Wagner, 2003) e mais de 50 anos se nascidas após 2000 (Raskin & Faucz, 2001). Porém, infelizmente os números no Brasil não são tão promissores, e estima-se que metade das crianças nascidas no ano de 2000 irão a óbito antes de 2010 (Raskin & Faucz, 2001). A quantidade de pacientes adultos nos países desenvolvidos e no Brasil também varia muito. Estima-se que atualmente 40% dos pacientes americanos sejam maiores de 18 anos (CFF, 2004). No Brasil, dados populacionais ainda não estão disponíveis. No Paraná, estado brasileiro referência para diagnóstico e tratamento da FC, estima-se atualmente que 22% dos pacientes tenham idade acima de 18 anos (Reis, 2005). Esse retrato reflete tanto o nível de desenvolvimento dos países, quanto as formas de registro das populações e as dificuldades de diagnóstico. O Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística – IBGE – estima que nasçam a cada ano no Brasil entre 700 e 800 crianças acometidas pela doença (IBGE, 2000). O grande número de pacientes que vão a óbito no Brasil, sem terem sido diagnosticados, pode ser resultado das diferenças na frequência gênica, da dificuldade de acesso a testes de diagnóstico e do desconhecimento da doença pelos profissionais da área da saúde (Streit, 2003). Assim, salienta-se que estimativas baseadas nos casos diagnosticados podem não refletir a realidade, uma vez que muitos casos no país são tardiamente, ou mesmo nunca, diagnosticados (Raskin, 2005).

A FC é descrita como uma doença genética de evolução fatal (Andrade & Abreu e Silva, 2001), que gera principalmente complicações pancreáticas, hepáticas e pulmonares graves. Dependendo da faixa etária do paciente, encontra-se uma grande variabilidade nas manifestações clínicas, mantendo-se normalmente a tríade clássica: suor salgado e sintomas respiratórios e gastrointestinais (Scattolin, Beier, Blacher, Laurent & Santos, 1997). A maioria dos pacientes apresenta infecções pulmonares recorrentes e falha no ganho de peso, apesar de terem apetite voraz (Bush, 2001). Os sintomas não são os mesmos para todos os pacientes (Abreu e Silva & Palombini, 1991), e o curso clínico da doença é altamente variável (Andrade & Abreu e Silva, 2001). Por essas razões, há quem diga que a FC não é uma doença apenas – *é muitas* (Bush, 2001).

A FC é causada por uma mutação no gene responsável pela produção da proteína reguladora da condutância transmembrana da FC (CFTR, *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*). Mais de 1000 mutações já foram identificadas. A mais frequente, mas não necessariamente mais grave, é a $\Delta F508$. Responsável por 66% dos casos nos Estados Unidos e por 47% dos casos no Brasil, a mutação $\Delta F508$ é fortemente associada à insuficiência pancreática, presente em 99% dos casos, em comparação a 36% dos pacientes com outras mutações (Reis, 2005; Streit, 2003). As mutações afetam a função da proteína

CFTR, importante para a condutância de íons (sódio e cloro) nos epitélios. O funcionamento impróprio dos canais de cloro torna as secreções das glândulas exócrinas desidratadas e extremamente viscosas. Essa viscosidade gera uma obstrução das vias aéreas periféricas, dos ductos intrapancreáticos e dos canais deferentes, estes últimos importantes para a reprodução masculina. Com o passar do tempo, o processo de obstrução e a inflamação decorrente pioram progressivamente, resultando na deterioração progressiva dos órgãos afetados (Adde & cols., 2002; Bush, 2001; Streit, 2003; McCracken, 1992, citado por Tolbert, 2003).

Correlações entre genótipo e fenótipo na FC dificilmente são estabelecidas com segurança, uma vez que a expressão da mutação pode ser diferente para cada indivíduo. Em outras palavras, uma mutação leve pode causar uma doença grave, e vice-versa (Bush, 2001; Kussek, 2005; Streit, 2003). A doença é autossômica recessiva, o que significa que as chances para casais portadores são de 25% a cada concepção e que a proporção de indivíduos afetados e portadores é igual para ambos os sexos (Streit, 2003). Estima-se uma incidência de 1 caso para cada 2.500 nascimentos em caucasóides (Adde & cols., 2002). Uma incidência como esta indica que 1:25 pessoas são portadoras assintomáticas do gene da FC e que se encontra 1 casal a cada 625 em que o homem e a mulher são portadores. Em negros e orientais, as estimativas de nascimento são outras – 1:17.000 e 1:90.000, respectivamente (Abreu e Silva & Palombini, 1991; Stern, 1997; Wright & Morton, 1968). No Brasil, país de proporções continentais, os números ainda não são definitivos, variando de estudo a estudo. Streit (2003), em uma revisão de estudos brasileiros, apontou números estimados de portadores que variaram de 1:72 em MG até 1:20 no RS. Sua revisão indicou uma incidência também variante entre diferentes áreas geográficas: 1:1.587 na cidade de Porto Alegre e 1:32.258 na cidade de São Paulo. Raskin e Fauz (2001), em um estudo realizado em cinco estados das regiões sul e sudeste do país, encontraram uma média de incidência ao nascimento de 1:9.600. Os autores encontraram no RS frequências tão altas quanto as de populações européias, variando de 1:6.700 até 1:1.600 nascidos vivos. Relatos mais recentes indicam uma incidência de 1:1.850 em Porto Alegre e 1:8.000 em Curitiba (Raskin, 2005).

O diagnóstico da FC é baseado em evidências clínicas, na história familiar, nos resultados de triagem neonatal e na confirmação laboratorial da disfunção da CFTR (teste do suor, teste genético ou teste da diferença de potencial nasal) (Damasceno, 2005; Reis, 2005). O teste do suor dosa a quantidade de eletrólitos (cloro ou cloro e sódio), sendo necessários ao menos dois testes positivos, em ocasiões diferentes, para a confirmação do diagnóstico (Adde & cols., 2002; Andrade & Abreu e Silva, 2001). No Brasil, o teste de

DNA é uma das alternativas menos escolhidas para o diagnóstico, dado seu alto custo e o grande número de mutações envolvidas (Andrade & Abreu e Silva, 2001). Entretanto, nos Estados Unidos, por exemplo, onde o teste genético é mais barato do que o teste do suor e onde 66% dos casos são explicados pela presença de apenas uma mutação, o teste de DNA costuma ser a primeira opção (Reis, 2005). Uma vez que um resultado negativo de investigação genética não afasta a possibilidade de FC, pois o paciente pode ser portador de uma mutação não analisada, discute-se muito hoje sobre a aplicação do teste de DNA em larga escala (Adde & cols., 2002; Reis, 2005). Em função disso, o rastreamento ou triagem neonatal (*newborn screening*) através do teste do pezinho ainda é considerado o melhor método para diagnóstico, possibilitando o reconhecimento da doença na fase pré-sintomática. O início precoce do tratamento, por sua vez, diminui o número de colonizações positivas e previne a desnutrição e a doença broncopulmonar (Kussek, 2005). Apesar de não haver cura para a doença, o diagnóstico precoce aumenta significativamente a sobrevivência dos pacientes (Adde & cols., 2002; Andrade & Abreu e Silva, 2001) e possibilita a realização de aconselhamento genético às famílias de risco (Raskin, 2005). A triagem neonatal ainda demonstra o acometimento em indivíduos não brancos, previne a morte de pacientes não diagnosticados, conscientiza pais e profissionais da área da saúde e divulga a existência da doença (Kussek, 2005). O teste do pezinho acontece através da dosagem da tripsina imunorreativa (TIR) no sangue do recém nascido. A TIR é uma enzima pancreática que apresenta concentrações aumentadas na FC (Adde & cols., 2002; Andrade & Abreu e Silva, 2001). A dosagem de TIR é um teste com sensibilidade entre 95 e 98%, o que significa que apenas poucos casos de FC não são diagnosticados através dessa medida (Adde & cols., 2002). Entretanto, casos falso-positivos ainda são comuns (Adde & cols., 2002; Andrade & Abreu e Silva, 2001).

Apesar de todas as vantagens do diagnóstico precoce, e apesar de a triagem neonatal para a FC no Brasil já ter sido legalmente determinada, ela ainda não é uma realidade em todos os estados. No momento, apenas Paraná, Santa Catarina e Minas Gerais oferecem gratuidade para a testagem da FC no teste do pezinho (Sampaio, 2005). Somando-se ainda a isso o desconhecimento de alguns profissionais da saúde sobre a doença e eventuais atrasos no encaminhamento de testagens laboratoriais através do Sistema Único de Saúde (SUS), a consequência são atrasos no diagnóstico. Estes atrasos, ainda muito comuns no Brasil, além de fisicamente comprometedores trazem dificuldades emocionais para os pacientes e familiares (Bush, 2001; Mérelle & cols., 2003). Apesar de ainda não estarem disponíveis estimativas sobre a idade média no diagnóstico da população brasileira, estima-se que ela seja significativamente mais elevada do que nos

Estados Unidos, onde ela é de 6 meses de idade (CFF, 2004), e do que em outros países desenvolvidos (Streit, 2003).

O tratamento da FC constitui-se principalmente de internações hospitalares eletivas e/ou emergenciais para tratamento antibiótico, fisioterapia respiratória diária e dieta hipercalórica, auxiliada pelo uso de enzimas digestivas nas refeições. A duração das internações varia de acordo com a gravidade do caso, não costumando ser inferior a 14 dias e geralmente ocorrendo pelo menos uma vez ao ano. A fisioterapia é realizada de 2 a 3 vezes ao dia por 30 a 45 minutos, podendo ou não ser acompanhada de nebulizações. As nebulizações com antibióticos e broncodilatadores têm o objetivo de desobstruir as vias aéreas, prevenindo a ocorrência de infecções e a perda da função pulmonar (Adde e cols., 2002; Ribeiro, 2005; Rozov, 2005; Santana, 2005). As enzimas digestivas que os pacientes devem ingerir são necessárias em função da insuficiência pancreática verificada em 85 a 90% dos casos (Adde, 2005; Strein, 2003). A insuficiência pancreática é gerada pela acumulação do muco espesso no pâncreas, órgão que produz enzimas fundamentais para a digestão de alimentos. Como consequência, tem-se a dificuldade na absorção de gorduras e proteínas. Assim, as enzimas são utilizadas para garantir o ganho de peso adequado, considerado imprescindível para a diminuição das complicações pulmonares e para o aumento da sobrevida (Adde, 2005; Santos, 2005).

O objetivo geral do tratamento preconizado para a FC é frear a progressão da doença. Um tratamento regular, que mantenha as vias aéreas limpas, pode manter os pulmões relativamente saudáveis por longos períodos de tempo (Orenstein, Nixon, Ross & Kaplan, 1989).

Na maioria das regiões do Brasil, os medicamentos são fornecidos gratuitamente pelo governo. Além disso, as internações podem ser realizadas com relativa facilidade pelo SUS, o que contribui para a tranquilidade das famílias no que concerne à obtenção de atendimento. Para pacientes em estágio avançado da doença, uma alternativa pode ser o transplante pulmonar (Castro, 2002; Modi & Quittner, 2003), através do qual obtêm-se índices de sobrevida próximos de 70% no primeiro ano e de 48% no quinto ano após o procedimento (Castro, 2002). A grande esperança no tratamento e na cura da FC concentra-se nas pesquisas em terapia gênica (Andrade & Abreu e Silva, 2001; Quittner & cols., 2000). Em 2001, pesquisadores declararam que este tipo de terapia seria uma realidade possível dentro de 5 a 10 anos (Davies, Geddes & Alton, 2001). Se um tratamento como a terapia gênica se tornar uma realidade, toda a natureza da doença pode mudar. Atualmente, não é exagerado supor que a FC possa se tornar em alguns anos uma doença primariamente gastrointestinal, deixando de ser uma condição em que a patologia

pulmonar é a grande responsável pela morbidade e pela mortalidade (Bush, 2001). Entretanto, a realidade atual da FC ainda é a de uma doença crônica e fatal que demanda tempo e uma dedicação diária, tanto do paciente quanto da família.

O significativo aumento observado na sobrevida dos pacientes com FC nas últimas décadas deve-se a avanços sociais e médicos ocorridos desde os anos 30, mas principalmente ao advento de novas drogas, eficientes no combate às infecções que causam redução da função pulmonar (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Modi & Quittner, 2003; Quittner, 1998). Como pode ser visto na Figura 1, o retrato da sobrevida varia de país a país, refletindo a qualidade dos cuidados médicos disponíveis e a forma de análise dos dados (Bush, 2001). Entretanto, o aumento da expectativa de vida dos pacientes não é atingido sem custos. Na medida em que os pacientes sobrevivem até a idade adulta, complicações clínicas decorrentes do tratamento são observadas, como o diabetes mellitus, por exemplo (Bush, 2001). Em função deste tipo de complicação e do tratamento que o paciente deve seguir por toda a vida, por volta dos anos 80 começou-se a discutir com maior intensidade sobre o impacto que a FC poderia causar no desenvolvimento psicossocial do paciente e da família. Era tempo de parar de falar na doença genética mais letal e começar a discutir os problemas enfrentados por indivíduos sujeitos a uma morte ainda na infância (Bush, 2001). Os primeiros relatos de pesquisas voltadas ao estudo dos aspectos psicológicos e sociais da FC datam do final da década de 50 (Lask, 1995). Em 1958, Schwachman e Kulczycki publicaram o que ficaria depois conhecido como o Escore de Schwachman, que fornece uma medida que engloba atividade geral (frequência à escola e capacidade de praticar atividades físicas, por exemplo), exame físico e nutricional, achados radiológicos e alterações emocionais (como irritabilidade e apatia) (Schwachman & Kulczycki, 1958).

O Escore de Schwachman trata-se provavelmente do primeiro instrumento para a avaliação dos efeitos específicos e da severidade da FC, sendo utilizado até hoje no acompanhamento e avaliação de pacientes.

1.3. Aspectos psicossocioespirituais

Diversos autores concordam que o tratamento que o paciente deve realizar, somado à progressão natural da doença, torna a experiência de ser fibrocístico uma tarefa difícil (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Klijn & cols., 2004; Modi & Quittner, 2003). Apesar dos avanços ocorridos no tratamento, o efeito devastador da FC ainda permanece para o paciente e para a família, afetando aspectos financeiros e emocionais (Lask, 1995). A rotina de uma família com portador de doença crônica é completamente

alterada por visitas regulares ao médico, por internações e por um tratamento diário que demanda dedicação e tempo (Castro, 2002; Lowton, 2004; Quittner, 1998). Em razão disso, a possibilidade de diagnóstico pré-natal, atualmente realizada principalmente quando a história familiar indica a presença de FC ou quando o bebê apresenta íleo meconial, facilita a organização antecipada da família para uma possível extensão da estadia no hospital logo após o nascimento e permite certa preparação emocional e financeira (Raskin, 2005).

Para a adequada compreensão da dimensão da FC na vida do paciente, Bush (2001) sugere um modelo de quatro dimensões: 1) as tarefas normais de crescimento e desenvolvimento; 2) o estado de desenvolvimento da doença; 3) a imprevisibilidade; e 4) a evolução dos amigos também acometidos pela doença. A primeira dimensão contempla o prejuízo que a doença pode trazer a diversos aspectos do desenvolvimento, tanto maturacionais quanto psicossociais. A segunda dá conta da importância da gravidade do caso, uma vez que a manifestação da doença é altamente variável e tende a se agravar com o passar dos anos. A importância das duas primeiras dimensões apontadas por Bush (2001) já foi objeto de estudo. Já foi sugerido, por exemplo, que o momento de início das manifestações da doença tem relação com o perfil das necessidades que o paciente desenvolve, de modo que as necessidades de crianças precocemente acometidas pela enfermidade serão diferentes das desenvolvidas por crianças que tiveram início tardio (Bradford, 1997). A terceira dimensão diz respeito à falta de controle que os pacientes têm quanto a exacerbações e conseqüentes hospitalizações não programadas, novas colonizações bacterianas e complicações. Essa dimensão é objeto de estudo de áreas como a psiconeuroimunologia, que se preocupa com a interferência de aspectos psicossociais no funcionamento do sistema imune e conseqüente capacidade de combater infecções. A última dimensão mencionada por Bush (2001) contempla a importância das melhoras ou piores observadas em colegas de internação. Uma vez que os períodos passados em hospitais favorecem a criação de vínculos de amizade, a morte de um colega tem um grande impacto para os pacientes e suas famílias. O autor acredita que este modelo contempla a infinidade de padrões clínicos gerados por variações no desenvolvimento, no momento do diagnóstico, na gravidade da doença e na sua progressão.

Graças a diversas pesquisas realizadas, hoje se sabe que indivíduos com FC são psicologicamente tão ajustados quanto indivíduos saudáveis (Lask, 1995) e que seu comportamento alimentar, ao contrário do que se imaginava, difere do observado na anorexia nervosa (Walters, 2001). Mas, apesar disso, as manifestações da FC e o tratamento prescrito têm um impacto profundo em diversos domínios da vida. Muitos

pacientes enfrentam períodos de grande perturbação emocional, especialmente quando no estágio final da doença. A prescrição do tratamento não garante que ele venha a ser realizado, e a adesão pode ser muito mais baixa do que o esperado.

Para a adequada compreensão das condições emocionais e psicológicas de crianças acometidas por doenças graves, Meijer e Oppenheimer (1995) sugerem o exame dos seguintes fatores: 1) controle da condição da doença; 2) coesão e adaptação familiar; 3) aceitação da doença pela criança; 4) aliança terapêutica com a equipe de tratamento; e 5) variáveis demográficas. A importância desses aspectos é confirmada pela literatura científica: a gravidade da doença (leve, moderada ou grave) tem relação com a qualidade de vida (QV) dos pacientes com FC (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Modi & Quittner, 2003; Quittner, 1998; Quittner & cols., 2000; Wenninger, Aussage, Wahn, Staab & the German CFQ Study Group, 2003); o funcionamento familiar é considerado um dos aspectos mais importantes na predição de ajuste da criança a uma doença crônica (Castro, 2002); a comunicação com a equipe de tratamento foi identificada como um importante fator na aceitação da doença (Oliveira, Oliveira, Gomes & Gasperin, 2004); a idade do paciente doente, entre outras variáveis sociodemográficas, já foi apontada como fator relacionado à QV (Brito, 1999).

Para Bluebong-Langner, Lask e Angst (2001) os aspectos psicossociais principais a serem considerados na FC podem ser divididos em quatro: 1) crescimento e desenvolvimento (recebimento do diagnóstico, a FC na infância e adolescência, a transição para a idade adulta e maternidade e paternidade); 2) questões para além do paciente (o irmão saudável, as relações familiares e a equipe de tratamento); 3) o trabalho com o paciente, a família e a equipe de saúde (cuidado pessoal, educação para a saúde, adesão, terapias e aconselhamento e a fase terminal); e 4) questões contemporâneas (aconselhamento e testagem genética, novas terapias e novos desafios, dilemas e esperanças relacionados aos transplantes e questões éticas). Os autores consideram também de suma importância a consideração da perspectiva dos pacientes (quando crianças, adolescentes e adultos), dos pais, dos irmãos saudáveis, do companheiro e da equipe, para a adequada compreensão do impacto da doença nos âmbitos do indivíduo, da família e da equipe.

Dentre aspectos investigados nas pesquisas realizadas nos últimos anos em FC, destacam-se: determinantes da adesão ao tratamento geral (Kettler, Sawyer, Winefield & Greville, 2002), da adesão nutricional (Anthony, Paxton, Bines & Phelan, 1999; Spieth & cols., 2001; Stark & cols., 2003) e da adesão a exercícios físicos (Prasad & Cerny, 2002), comportamento alimentar (Raymond & cols., 2000), comunicação do diagnóstico e

aceitação da doença (Oliveira & cols., 2004), revelação da doença a outras pessoas (Lowton, 2004), relação da imagem corporal percebida com a adesão ao tratamento (Walters, 2001), aspectos psicossociais operantes na sobrevivência a transplante pulmonar (Ikkos & Lask, 2003), relações entre pacientes, pais, amigos e irmãos (Foster & cols., 2001), a transição para a equipe de atendimento de adultos (Conway, 1998; Brumfield & Lansbury, 2004) e a percepção dos próprios pacientes sobre sua adesão ao tratamento (Gudas, Koocher & Wypij, 1991; Passero, Remor & Salomon, 1981), entre outros. Um estudo investigou ainda a importância do apoio social no ajuste psicológico, verificando que escores elevados de comportamento de não-apoio em membros familiares foram os preditores mais fortes de desajuste psicológico no paciente (Graetz, Shute & Sawyer, 2000).

Apesar de pesquisas já terem verificado a existência de uma associação entre espiritualidade e bem-estar físico e mental (Kuhn, 1988; McKee & Chappel, 1992; Sulmasy, 2002), é importante dizer que, na FC, as pesquisas sobre espiritualidade e religiosidade estão apenas no começo. Após explorar as estratégias de *coping* espiritual/religioso utilizadas por crianças com FC, Pendleton, Cavalli, Pargament & Nasr (2005) salientaram a necessidade de que estudos futuros investiguem o impacto da espiritualidade e da religiosidade nos processos de *coping* (positivo e negativo), na aderência ao tratamento, na saúde física, na QV e no funcionamento social.

De uma forma geral, enquanto as pesquisas quantitativas têm-se preocupado em identificar os aspectos determinantes da saúde, da aderência e do ajustamento psicológico na FC, no âmbito das pesquisas qualitativas, aquelas centradas na investigação da experiência dos pacientes vêm se destacando. Estas pesquisas têm focado na exploração e descrição dos aspectos psicossociais da FC, fornecendo achados esclarecedores e embasamento para outras investigações. Gjengedal, Rustøen, Wahl e Hanesta (2003) realizaram grupos focais com adultos com FC e pais de crianças com FC para descrever a experiência de crescer e viver com FC. Três temas emergiram da análise dos encontros: “da certeza à incerteza”, “uma vida difícil mas normal” e “o desejo de continuidade, estabilidade e respeito”. Os autores argumentam que a necessidade de se sentir normal, a qual foi apontada pelos participantes, deve ser contemplada nas estratégias de atendimento das equipes. Outra pesquisa investigou as demandas do tratamento e a atenção diferenciada oferecida aos pacientes com FC em relação a seus irmãos (Foster & cols., 2001). A análise revelou altos níveis de não-adesão (tanto intencional quanto não intencional), grande envolvimento dos pais no tratamento, envolvimento mínimo dos irmãos e atendimento preferencial do filho doente em relação aos saudáveis. Oliveira e colaboradores (2004)

investigaram como a qualidade da comunicação entre médicos, pais cuidadores e filhos doentes influencia as experiências de adesão e o sucesso do tratamento de adolescentes doentes crônicos. Seu estudo apontou para as seguintes conclusões: a comunicação acontece entre o médico e a mãe (e não entre o paciente e o médico); a adesão ao tratamento depende do vínculo materno; a mãe deve receber atendimento por programa assistencial específico para a enfermidade do filho, em que deve ser avaliado e fortalecido o vínculo materno; informação não garante adesão; o paciente deve ser incluído na comunicação com o médico, não permanecendo como espectador; a posição de não-comunicante compromete a adesão ao tratamento e o desenvolvimento psicológico. A conclusão foi a de que a qualidade da comunicação tem relação direta com a qualidade da adesão ao tratamento. Como estratégia preventiva, foi sugerida a inclusão do paciente na comunicação desde a infância, para que ele possa se apropriar da condição de doente e se desenvolver adequadamente sob essa condição. A pesquisa também verificou que adolescentes com FC tratados por uma equipe multidisciplinar estável demonstram ter maior percepção sobre sua própria adesão ao tratamento. O ambiente estável e tecnicamente qualificado do programa de atendimento oferecido aos fibrocísticos investigados favorece a comunicação e a instauração de uma atmosfera educativa. A consequência é a informação e a consciência do tratamento, que geram disposição para lutar por uma melhor QV.

Outra pesquisa também preocupada em explorar os desdobramentos da experiência de ter FC na infância (D'Auria, Christian & Richardson, 1997) apontou que o delineamento de estratégias de intervenção deve ser feito objetivando-se resultados significativos para as crianças no seu dia-a-dia. Os autores apontam ser essa uma forma de fazer com que os pacientes sintam-se normais ao aderirem ao tratamento, o que aumentará a QV dos mesmos. Christian e D'Auria (1997) também investigaram as memórias de adolescentes sobre sua experiência de crescer com FC, verificando que a redução do senso de diferença foi o fenômeno central das entrevistas. Os autores explicam a dificuldade de um adolescente para revelar sua doença através do desejo de competir com colegas e amigos de igual para igual. As crianças também parecem lutar para esconder as diferenças visíveis, ao mesmo tempo em que buscam desenvolver um senso de identidade. Estes achados sugerem que as intervenções devem focar em estratégias para lidar bem com reações negativas das outras crianças e adolescentes, como piadas e gozações, e no estímulo para que os pacientes revelem sua doença, formando assim relações de amizade mais íntimas (Christian & D'Auria, 1997). Um estudo de caso do mesmo grupo de pesquisa (Christian, D'Auria & Moore, 1999) examinou em profundidade os eventos

intervenientes na decisão de um paciente de 21 anos para realizar transplante pulmonar. Os autores verificaram que a decisão de aceitar um transplante envolve a percepção do paciente sobre a demanda para o transplante, a possibilidade de melhora da QV e de renovação da esperança para o futuro. Além disso, a etapa de desenvolvimento em que o paciente se encontra também influencia sua decisão. Sobre a experiência na transição para a equipe adulta, Brumfield e Lansbury (2004) verificaram que, na opinião dos pacientes, os elementos de sucesso num programa de transição são visitas guiadas ao novo centro ou serviço, a oferta de informações e a presença, na nova equipe, de alguém que já seja familiar ao paciente.

Apesar da crescente importância registrada na literatura internacional sobre o aconselhamento genético na FC, publicações nessa área, no Brasil, ainda são bastante limitadas (Trindade, 2005). O aconselhamento genético costuma ser realizado logo após o nascimento de uma criança acometida por uma doença genética, no momento em que um casal portador de gene para doença genética pondera sobre possibilidades de reprodução, ou, mais raramente, quando um casal deseja investigar se é portador para alguma doença crônica. Em qualquer um dos momentos, saber-se portador de uma doença genética e pensar sobre as opções reprodutivas envolve questões relativas à compreensão do risco, à auto-estima e a crenças pessoais, bem como aspectos éticos, legais e religiosos. Autores defendem que profissionais da saúde e conselheiros genéticos devem trabalhar no sentido de favorecer a decisão informada do casal ou indivíduo, o que significa não influenciar a opção e oferecer toda informação e suporte adequados para uma decisão consciente (Langfelder-Schwind, cols. & National Society of Genetic Counselors Subcommittee on Cystic Fibrosis Carrier Testing, 2005; Williams, 2005). Já foi relatado, por exemplo, que as atitudes reprodutivas de casais que geram um filho com FC podem não variar mesmo após aconselhamento genético, e que, se variam, isso pode não se dever à possibilidade de gerar uma nova criança com a doença. Além disso, casais que tomam conhecimento, no período pré-natal, de que terão um filho com FC, nem sempre tomam a decisão de interromper a gravidez, mesmo em países de aborto legalizado (De Braekeleer, Rault & Bellis, 2004). Assim, para que o aconselhamento genético possa ser adaptado ao contexto de nossa população, é imperativo que pesquisadores se preocupem em investigar as interfaces das questões genéticas, emocionais e sociais na população brasileira.

Na opinião de Tolbert (2003), o fato de a sobrevivência dos pacientes com FC estar diretamente atrelada ao aspecto físico fez com que a atenção profissional oferecida a eles tenha sido amplamente concentrada nos aspectos físicos da doença (Tolbert, 2003). Porém, essa aparente preferência pela adoção da perspectiva biomédica vem se modificando ao

longo dos anos, e a revisão da literatura aponta que à medida que aumenta a expectativa de vida dos pacientes, cresce também o interesse dos profissionais pelo entendimento de outros aspectos, não apenas o físico, que têm interferência na saúde dos pacientes. O resultado de pesquisas que apontam a existência de ligações entre estresse, vulnerabilidade a doenças, sistema imune e aspectos psicossociais indicam que fatores como depressão, funcionamento familiar e apoio social podem ter uma determinação na expectativa de vida dos pacientes, tão importante quanto a contaminação por uma nova bactéria (Herbert & Cohen, 1993; Maier, Watkins & Fleshner, 1994; Kiecolt-Glaser, McGuire, Robles & Glaser, 2002; Antoni, 2003). As pessoas são hoje entendidas como seres em que operam fatores que vão além do biológico; aspectos como a espiritualidade e o otimismo estão sendo considerados cada vez mais importantes na recuperação de enfermidades e a saúde já não é mais definida simplesmente como a ausência de doença. Argumenta-se atualmente que as abordagens de atendimento e de promoção de saúde em pacientes crônicos devem ser desviadas da tradicional confiança pura no diagnóstico médico para um foco nas dimensões de ajustamento, *status* socioeconômico, visibilidade da condição clínica, apoio social e funcionamento familiar (Lewis & Vitulano, 2003). Da mesma forma, pesquisas não podem se concentrar somente em como a doença crônica afeta o indivíduo; elas devem ser direcionadas para entender como influências do contexto afetam a perspectiva do paciente sobre a doença crônica e seu tratamento (Eiser, 1993, citado por Christian & D'Auria, 1997).

Capítulo II

Saúde e Doença

Em 1948, a Organização Mundial de Saúde (OMS) definiu saúde como sendo um estado de bem-estar físico e social completos, e não apenas como a ausência de doença (OMS, 1948). Essa definição representou, na opinião de Minayo, Hartz & Buss (2000), um grande avanço no campo teórico-conceitual da saúde, pois manifestou o mal-estar com o reducionismo biomédico. Porém, mantém em evidência uma visão medicalizada do tema, pois o binômio saúde-doença ainda é o foco do conceito. Além disso, a definição carece de uma especificação sobre do que se constitui na verdade a ausência de doença, e tampouco explicita o que na prática significa o termo “não apenas”. De qualquer modo, a definição reflete-se no modo como estratégias de intervenção são desenvolvidas. Para Buss (2000), o erro verificado na maioria dos atuais programas de promoção de saúde é o de concentrarem-se nos componentes relacionados a comportamentos, que seriam passíveis de mudança de acordo com a decisão do indivíduo. Escapa a este âmbito, entretanto, o alcance dos fatores que estão fora do controle dos indivíduos. Verdade é que há mais determinantes sobre a saúde do que apenas o comportamento individual. Algum esclarecimento maior à definição de saúde pode ser encontrado na Lei brasileira nº. 8.080 de 19 de Setembro de 1990, que aponta como determinantes e condicionantes básicos da saúde, “entre outros, a alimentação, a moradia, o saneamento básico, o meio-ambiente, o trabalho, a renda, a educação, o transporte, o lazer e o acesso aos bens e serviços assistenciais” (Brasil, Ministério da Saúde, 1990a, Art. 3º). Ao que nos parece, este detalhamento de determinantes está em acordo com o caráter multifatorial do construto, já defendido por autores da área. Na definição de Buss (2000), “a saúde é o produto de um amplo espectro de fatores relacionados com a QV, incluindo um padrão adequado de alimentação e nutrição, e de habitação e saneamento; boas condições de trabalho; oportunidades de educação ao longo de toda a vida; ambiente físico limpo; apoio social para famílias e indivíduos; estilo de vida responsável; e um espectro adequado de cuidados de saúde” (p. 167).

2.1. Os modelos de saúde-doença

2.1.1. O modelo biomédico

O modelo biomédico explica a presença da doença em termos de fatores biológicos, traduzindo alterações bioquímicas em doenças. Segundo McKee e Chappel (1992), foram os avanços tecnológicos na medicina, ocorridos no século 20, que ratificaram a aceitação do modelo mecanicista-reducionista na medicina, o qual enfatiza a importância da tecnologia médica para a cura da doença. Segundo esse modelo, o desvio da normalidade representa a doença, a qual seria causada por mudanças bioquímicas e/ou neurofisiológicas. A doença é tratada como uma entidade independente do organismo, e pouca ou nenhuma atenção é conferida à experiência subjetiva do paciente, ao significado particular dos sintomas, e à interação do paciente com a equipe de tratamento. Desse modo, a cura é obtida através da eliminação das causas da anormalidade (Engel, 1977).

A grande falha do modelo, na opinião de diferentes autores (Borrel-Carrió, Schuchman & Epstein, 2004; Engel, 1977, 1980; Sulmasy, 2002), reside na falta de atenção conferida às questões psicossociais intervenientes no processo saúde-doença. Segundo Engel (1977), esse modelo falha em explicar como a doença se instala em uma pessoa na qual os funcionamentos bioquímicos e neurofisiológicos encontram-se presumivelmente intactos.

2.1.2. O modelo biopsicossocial

Numa tentativa de oferecer uma ampliação ao paradigma biomédico, George Engel propôs, no final da década de 70, uma alternativa holística para a compreensão do processo saúde doença (Engel, 1977, 1980). Seu modelo, conhecido como biopsicossocial, buscou trazer maior empatia e compaixão à prática médica (Borrel-Carrió, Schuchman & Epstein, 2004), propondo uma alternativa a o que ele chamava de *dogma* biomédico (Engel, 1977, p. 130). O modelo biopsicossocial entende que tanto a saúde quanto a doença são determinadas por uma combinação de fatores biológicos, psicológicos e sociais. A interação destes fatores fornece a base a patologias e determina o curso da maioria das doenças.

Borrel-Carrió, Schuchman e Epstein (2004) apresentam um resumo dos pontos principais que embasaram a opinião de George Engel sobre a necessidade de saída do paradigma biomédico para um modelo holístico de compreensão da saúde:

1) alterações bioquímicas não necessariamente determinam a ocorrência de doenças; da mesma forma, alterações psicológicas podem se manifestar como doença, com eventuais correlações bioquímicas;

2) fatores biológicos não explicam o significado do sintoma para o paciente;

3) variáveis psicossociais constituem importantes determinantes da susceptibilidade, da gravidade e do curso da doença;

4) uma pessoa pode adotar o papel de doente sem necessariamente apresentar distúrbio biológico associado;

5) o sucesso de um tratamento biológico é influenciado por fatores psicossociais, o que pode ser verificado em estudos sobre o efeito placebo;

6) a relação médico-paciente influencia a melhora clínica, mesmo que apenas em virtude de sua influência na adesão ao tratamento;

7) pessoas são profundamente influenciadas pelo modo pelo qual são estudadas, assim como pesquisadores são influenciados por seus objetos de estudo.

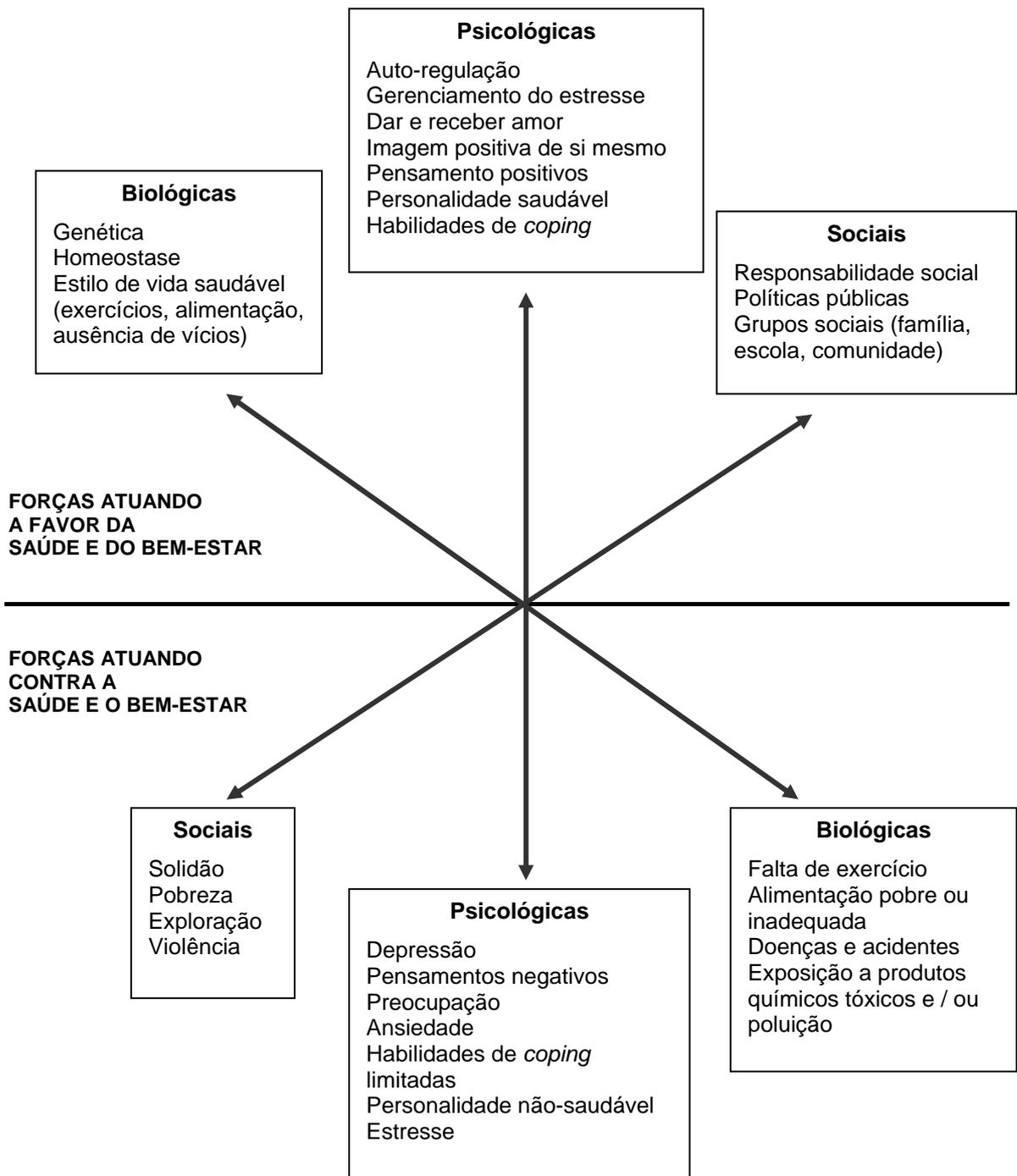
Dentro desse paradigma, estratégias de promoção de saúde devem focar na redução das forças que atuam contra a saúde e o bem-estar e no incremento das forças que atuam a favor. Green e Shellenberger (1990) sugerem um modelo explicativo sobre as forças que atuam na promoção e degradação da saúde e do bem-estar (Figura 2). No modelo proposto pelos autores, vê-se a importância de aspectos como depressão, estresse, estratégias de *coping* (enfrentamento) e apoio social na determinação da saúde.

A psicologia da saúde, campo preocupado com a investigação dos fatores psicológicos que contribuem para a saúde, a doença e a recuperação, baseia-se em grande parte no modelo biopsicossocial para promover intervenções que favoreçam a saúde e facilitem o processo de recuperação de uma doença (Davis & Palladino, 1997; Wood & Wood, 1996).

2.1.3. O modelo biopsicossocioespiritual

Apesar de o modelo biopsicossocial ter representado um grande avanço nos campos teórico e prático da saúde, sugerindo a abordagem holística para a compreensão do ser humano, ele peca por não incluir, entre os aspectos determinantes do processo saúde-doença, a espiritualidade. Essa dimensão, considerada tão importante em tempos antigos para o reestabelecimento da saúde, vem sendo cada vez mais valorizada, recebendo de alguns autores atenção tão grande quanto os aspectos biológicos, psicológicos e sociais (McKee & Chappel, 1992; Sulmasy, 2002; WHOQOL, 1998). Assim, o modelo

Figura 2. Adaptação do modelo biopsicossocial de saúde e bem-estar de Green e Shellenberger (1990)



biopsicossocioespíritual vem oferecer uma proposta de integração entre corpo, mente, espírito e sociedade.

A espiritualidade tem sido definida como a busca da pessoa por sentido, objetivo de vida, e por transcendência. Ela pode se manifestar tanto através de uma religião quanto na relação da pessoa com a arte, a sociedade e a natureza. Em comparação à religiosidade, a espiritualidade se trata de um conceito mais amplo, enquanto que a primeira envolve o conjunto de crenças e práticas nas quais o indivíduo se envolve em busca do sentido de transcendência. Uma religião compreende, portanto, apenas uma das formas de expressão da espiritualidade (McKee & Chappel, 1992; Sulmasy, 2002).

De acordo com Fleck, Borges, Bolognesi & Rocha (2003), a importância da espiritualidade para a saúde vem gerando uma discussão exaustiva sobre a necessidade de inclusão de uma dimensão espiritual no conceito de saúde, discussão que vem ocorrendo desde a Assembléia Mundial de Saúde de 1983. Os autores destacam haver atualmente uma proposta para a modificação do conceito clássico de saúde para “um estado dinâmico de completo bem-estar físico, mental, espiritual e social e não meramente a ausência de doença” (Fleck & cols., 2003, p. 446).

A medicina oriental parece integrar de forma eficaz a dimensão espiritual à compreensão do processo saúde-doença (Fabrega, 2000, citado por Fleck & cols., 2003). Na prática ocidental, foram provavelmente de Hiatt (1986, citado por McKee & Chappel, 1992) e Kuhn (1988) as primeiras tentativas de expansão do modelo biopsicossocial para um modelo biopsicossocioespíritual da compreensão do homem. Entretanto, apesar da aparente preocupação com o domínio, o que pode ser observado em diferentes publicações sobre o tema e no desenvolvimento de diversos instrumentos de medida de espiritualidade, argumenta-se que esse domínio ainda não vem recebendo a devida atenção na prática clínica ocidental (McKee & Chappel, 1992).

Uma vez compreendidos os paradigmas ainda vigentes para a compreensão do processo saúde-doença, resta discutir sobre alguns dos aspectos atualmente mais investigados na área da saúde, dada sua importância na determinação do processo. Assim, discutiremos a seguir a importância de aspectos como estresse, estratégias de *coping*, sistema imune, apoio social, depressão e otimismo na determinação da doença, relacionando os aspectos ao problema da adesão ao tratamento e discutindo as implicações destas questões para estratégias de promoção da saúde e da QV.

2.2. Estresse

O estresse é normalmente definido como a resposta fisiológica e psicológica dada a uma condição que ameaça ou desafia a pessoa e que demanda alguma forma de adaptação ou ajuste (Davis & Palladino, 1997; Wood & Wood, 1996). Ao contrário do que se poderia pensar, a ausência total de estresse não é benéfica a um indivíduo, pois a existência dele é essencial para o desenvolvimento de estratégias de adaptação e para a motivação. Além disso, não é a simples presença do estressor que causa o estresse, mas sim a percepção e a avaliação da pessoa sobre o evento estressor (Lazarus & Folkman, 1984, citado por Wood & Wood, 1996). Segundo Lazarus (1993), o processo de estresse pode ser subdividido em quatro etapas: 1) há a presença de um agente fisiológico ou psicológico causal interno (dor, fome, pensamentos, sentimentos) ou externo (calor, pressão no trabalho, conflito familiar), referido como estressor; 2) a mente e o corpo avaliam o estressor como ameaçador ou benigno; 3) a mente e o corpo utilizam processos de *coping* para lidar com o estressor; e 4) ocorre a reação de estresse, que afeta tanto o corpo quanto a mente do indivíduo. Após a primeira avaliação do estressor, que o define em termos negativos (possibilidade de dor ou perda) ou positivos (possibilidade de aprendizado, crescimento ou ganho), o indivíduo avalia se seus recursos de *coping* são adequados para lidar com o estressor e decide como enfrentará a situação. A percepção da pessoa sobre o evento estressor é entendida hoje como um fator tão determinante do estresse que escalas como a desenvolvida por Holmes e Rahe (1967) para avaliação do estresse enfrentado têm tido sua aplicação questionada (Davis & Palladino, 1997; Wood & Wood, 1996). A *Social Readjustment Rating Scale* (SSRS) apresenta uma lista de eventos considerados estressores, cada um com correspondente pontuação pré-determinada, referente ao nível de estresse capaz de ser por ele desencadeado. A escala apresenta eventos considerados de alto potencial estressor (morte do cônjuge, 100 pontos), de potencial médio (casamento, 50; gravidez, 40) e de potencial mais baixo (ganhar uma multa de trânsito, 11 pontos). Apesar de associações entre a pontuação na escala e a presença de doenças terem sido observadas (Holmes & Rahe, 1967), a escala não discrimina para eventos positivos ou negativos, não considera a possibilidade de aprendizado a partir do estresse e não valoriza a percepção do potencial estressor do evento para o indivíduo.

Sabe-se hoje também que a duração do estresse – se temporário ou crônico – interfere na resposta de estresse. Incomodações diárias, apesar de aparentemente inocentes, podem ser fonte tão importante de estresse quanto o estresse crônico gerado por fatores tais como a pobreza e o desemprego ou por condições como ser portador de uma necessidade especial (Davis & Palladino, 1997; Myers, 1992; Wood & Wood, 1996).

Uma das características mais importantes para o modo como uma pessoa reage frente a um evento estressor parece ser o senso de controle que ela tem sobre a situação. Estudos já demonstraram que nosso bem-estar psicológico é profundamente influenciado pelo grau de controle que sentimos com relação a nossas vidas (Rodin & Salovery, 1989, citados por Wood & Wood, 1996). Em um estudo eticamente criticável, Langer e Rodin (1976) verificaram uma associação entre controle sobre a vida e expectativa de vida. Os autores dividiram residentes de uma casa geriátrica em dois grupos. Ao grupo experimental foi dada a possibilidade de tomar algumas decisões sobre sua vida cotidiana, como sobre a arrumação de seus quartos e o horário em que gostariam de assistir a filmes. Após 18 meses, 30% dos indivíduos a quem não foi dado poder de decisão sobre as atividades diárias havia falecido, em comparação a 15% dos indivíduos do grupo experimental. A percepção de controle já foi identificada como importante também para pacientes com câncer, determinando inclusive o curso da doença (Thompson, Sobolew-Shubin, Galbraith, Schwankovsky & Cruzen, 1993).

A observação da existência de uma relação entre percepção de controle e saúde gerou a noção da importância do fornecimento de informações realísticas aos pacientes, principalmente no caso das doenças crônicas. Afinal, se indivíduos lidam melhor com situações estressoras quando percebem ter algum controle sobre elas, então informações realísticas, que permitem ao paciente antecipar e monitorar o que acontece com ele, podem diminuir a ansiedade e o desconforto causado por uma dor, por exemplo, caso a ocorrência desta já haja sido prevista pelo seu médico (Suls & Wan, 1989). Em função disso, tem-se chamado a atenção de equipes de atendimento quanto à postura do bom e do mau-paciente. Pessoas cooperativas, dóceis e que não costumam questionar procedimentos médicos são geralmente vistas como bons pacientes. Entretanto, este comportamento dócil pode ser maléfico para aquela pessoa que não solicita informações, apesar de desejá-las, caso esta esteja imersa em sentimentos de desamparo, ansiedade e depressão (Taylor, 1979 e Krupat, 1986, ambos citados por Myers, 1992). O mau-paciente pode não estar em uma melhor situação, pois reclamações constantes e falta de cooperação costumam desencadear represálias das equipes de atendimento. Considerando-se que os dois tipos de pacientes aqui descritos estão sob o efeito de estresse, autores apontam que a participação ativa destes pacientes nas decisões sobre o curso de seu tratamento podem lhes conferir maior percepção de controle, diminuindo-se assim os efeitos negativos do estresse (Pomerleau & Rodin, 1986, citado por Myers, 1992).

2.3. Estratégias de *coping*

Os recursos dos quais dispomos para enfrentar o estresse são denominados estratégias de *coping*, sendo geralmente divididos em *coping* focado no problema e *coping* focado na emoção. As estratégias focadas no problema consistem na tentativa de reduzir, modificar ou eliminar a fonte causadora de estresse. Entretanto, quando não podemos escapar, evitar ou modificar o estressor, a única coisa que nos resta é reavaliar a importância da fonte. Nesses casos, utilizamos estratégias para modificar nossa resposta emocional oferecida ao estressor, o que constitui o *coping* focado na emoção. Dentre as muitas estratégias de *coping* emocional utilizadas pelas pessoas, encontramos algumas mais positivas (como crenças religiosas, pensamentos positivos e humor) e outras mais negativas (como negação, abuso de álcool ou drogas e comportamento de risco), estas últimas podendo se tornar novas fontes de estresse por si mesmas. Pessoas psicologicamente bem-ajustadas são aquelas que utilizam uma combinação de estratégias de *coping* emocional e focado no problema nas situações estressoras (Davis & Palladino, 1997; Myers, 1992; Wood & Wood, 1996). Dentre todas estas estratégias, a espiritualidade e pensamentos positivos vêm recebendo cada vez mais atenção na literatura. Há evidências cada vez maiores de que tanto pessoas otimistas quanto pessoas comprometidas com crenças religiosas ou pessoais apresentam maior saúde física e mental e maior QV (Carver & cols., 1993; Fleck & cols., 2003; Scheier & cols., 1989).

2.4. Espiritualidade

A importância da espiritualidade na determinação da saúde e sua associação com as saúdes mental e física têm sido cada vez mais relatadas por autores (Fleck & cols., 2003; McKee & Chappel, 1992). Entretanto, há quem argumente em favor de uma relação negativa entre espiritualidade e saúde, o que é embasado por achados de pesquisas que indicam que pacientes mais graves tendem a engajar-se com maior intensidade em atividades religiosas (Elizabeth-Rippentrop, Altmaier, Chen, Found & Keffala, 2005). Esse comportamento é explicado em termos de estratégias para lidar com problemas de saúde. Em função justamente desta esperança que a espiritualidade oferece frente a situações adversas, ela tem sido vista como um recurso prático para o *coping* com a doença (McKee, & Chappel, 1992; Pendleton & cols., 2005). Em função da importância da religiosidade para a saúde mental e para a QV, a OMS desenvolveu, dentro de seu instrumento genérico de avaliação da QV, o WHOQOL-100 (World Health Organization Quality of Life Instrument – 100 itens) um módulo específico para a avaliação da *religiosidade, espiritualidade e crenças pessoais* (Fleck & cols., 2003).

Seja em função de uma associação direta existente entre espiritualidade e saúde, ou em função de sua importância como estratégia de *coping* para enfrentamento da doença e suas demandas, esse domínio merece atenção no campo da saúde. Fato é que a espiritualidade influencia a avaliação que fazemos dos eventos, o que pode conferir ao indivíduo certa percepção de sentido e de controle sobre os eventos de sua vida – mesmo que em um *locus* externo. Como já vimos, a avaliação subjetiva dos eventos e a percepção de controle têm relação com a resposta de estresse gerada por um evento estressor. A associação do estresse com o funcionamento do sistema imune e a conseqüente suscetibilidade a doenças pode, por sua vez, explicar a associação da espiritualidade com a saúde.

Com relação à espiritualidade como estratégia de *coping*, é importante discutir seus papéis positivo e negativo para o bem-estar. A espiritualidade pode estar associada a um *locus* de controle externo ou interno (Pendleton & cols., 2005). É possível que no caso de um *locus* de controle apenas externo, o paciente utilize a espiritualidade para explicar que tudo o que lhe acontece é contingência apenas de forças externas, o que pode eximi-lo, em sua percepção, de qualquer responsabilidade com o tratamento. Em contrapartida, um *locus* interno pode ser relacionado a um sentimento de culpa, o que pode desviar a energia do paciente da tarefa de adaptar-se à doença.

Mas por que todo este entendimento sobre os processos biopsicossocioespirituais da saúde e da doença se fazem importantes na FC? A resposta é simples. Pacientes com FC encontram-se constantemente expostos a estressores temporários (dor, realização de fisioterapia, ingestão de medicamentos, colocações de acessos venosos, internações hospitalares, perda de um colega) quanto crônicos (falta de ar, limitações físicas e sociais causadas pela doença, medo da morte). A própria presença da doença crônica, por ser um tipo de evento que requer ajustamentos significativos em quase todos os aspectos de nossa vida, pode ser um estressor muito poderoso (Davis & Palladino, 1997). Além disso, eventos que não chegam a ocorrer podem ser tão ou mais estressantes que eventos que realmente ocorrem (Davis & Palladino, 1997), o que chama atenção para o estado de estresse permanente a que podem estar expostos pacientes com FC que porventura se angustiem demais com a possibilidade de uma recaída, de uma nova internação, de uma nova contaminação ou outra complicação.

Porém, resta ainda perguntar qual o papel do estresse e das estratégias de *coping* na evolução das complicações na FC. Mas para que se possa responder a essa questão, a relação entre estresse e doença precisa ser compreendida.

2.5. O estresse e a resposta imune

Apesar de haver uma tendência à adaptação ao estresse, se o estresse continuar por muito tempo a capacidade de resistência pode se exaurir. Principalmente nos casos em que a exposição ao evento estressor é crônica, a reação de estresse causa uma supressão do sistema imune, o que nos torna mais vulneráveis a doenças (Herbert & Cohen, 1993; Maier, Watkins & Fleshner, 1994; Antoni, 2003). Esta relação vem sendo estudada pela psiconeuroimunologia, campo interessado em descobrir como o corpo se defende contra ameaças externas e como fatores psicológicos e fisiológicos influenciam o sistema imune. O estresse afeta o sistema imune na medida em que causa a liberação de hormônios (cortisol, adrenalina e noradrenalina) na corrente sanguínea. A ação destes hormônios nos auxilia a resistir ao estresse, mas seu efeito prolongado leva à redução da ação do sistema imune (Davis & Palladino, 1997). Perda do cônjuge, divórcio, depressão, exames escolares, e até mesmo flutuações de humor constituem eventos estressores já associados à supressão do funcionamento do sistema imune, gerando um conseqüente aumento na susceptibilidade a doenças (Davis & Palladino, 1997; Myers, 1992; Wood & Wood, 1996). Outros estudos apontam que o estresse causado pela necessidade de oferta constante de cuidado a um paciente crônico também é capaz de causar uma queda no sistema imunológico do cuidador (Kiecolt-Glaser, Dura, Speicher, Trask & Glaser, 1991). Quando os cuidadores são os pais, a situação é agravada pela raiva de se ter um filho doente. Nas doenças genéticas, há ainda o sofrimento causado pelo sentimento de tristeza e responsabilidade pela condição do filho (Lask, 1995).

A implicação destes achados para a FC nos parece óbvia. Apesar de a doença se tratar de uma condição geneticamente herdada, as infecções secundárias a que os pacientes estão sujeitos, decorrentes da obstrução dos canais de diferentes sistemas do corpo, precisam ser enfrentadas. Nesse combate, tanto as novas drogas desenvolvidas para o combate e para a prevenção de infecções, quanto o sistema imune, desempenham papel imprescindível. A importância do sistema imune no combate a infecções parece explicar o porquê das associações observadas entre apoio social e saúde. O efeito protetor do apoio social contra os efeitos negativos do estresse torna as redes de apoio um aspecto fundamental na adaptação a situações de estresse (Garmezy & Masten, 1994; Rutter, 1985; Werner, 1989).

Há autores que afirmam que as conclusões sobre o impacto de intervenções psicológicas no sistema imune devem ser tomadas com parcimônia (Miller & Cohen, 2001). Mesmo assim, cada vez mais pesquisas se preocupam em investigar as relações entre aspectos psicossocioespirituais, estresse e resposta imunológica, a maioria delas

indicando que a modulação psicológica do sistema imune é hoje em dia um fenômeno bem estabelecido e de relevância literária e prática (Antoni, 2003; Kiecolt-Glaser & cols., 2002).

2.6. Fatores pessoais que interferem no impacto do estresse e da doença

Há fatores capazes de influenciar o impacto do estresse e da condição de saúde do indivíduo. Aspectos como apoio social, humor e otimismo têm recebido muita atenção da literatura, uma vez que possuem determinação na percepção da pessoa sobre o evento estressor e sobre sua condição de saúde, bem como na própria evolução do processo saúde-doença.

2.6.1. Apoio social

O apoio social é uma das dimensões de maior importância no estudo do comportamento e bem-estar humanos (Garmezy & Masten, 1994), compreendendo a relação entre o indivíduo e o sistema social do qual ele faz parte (Orford, 1992). Há na literatura internacional um grande número de publicações relativas a saúde e apoio social, o que ilustra o fato de que o apoio social é atualmente entendido como um dos aspectos a serem considerados em programas de promoção de saúde (Buss, 2000). A importância do apoio social na diminuição do estresse e na conseqüente melhora da resposta imune vem sendo investigada há muitas décadas pela psiconeuroimunologia (Kiecolt-Glaser & cols., 2002). Em função de seu efeito no sistema imune, o estresse já foi relacionado a uma maior vulnerabilidade a doenças e infecções e a uma maior dificuldade na recuperação após procedimentos clínicos (Antoni, 2003; Cohen, Brissette, Skoner & Doyle, 2000; Herbert & Cohen, 1993; Kiecolt-Glaser & cols., 2002; Maier, Watkins & Fleshner, 1994). Essa determinação do apoio social na saúde deve-se provavelmente ao efeito amortecedor do apoio social, assim denominado em referência a sua capacidade de diminuir a ação negativa do estresse sobre a saúde e a felicidade (Bee, 1997/1994). Porém, as vias pelas quais essa influência ocorre (práticas de saúde, hormônios, função imune ou outra variável) ainda permanecem obscuras (Cohen & cols. 2000). Uma pesquisa de Remor (2002) indicou ainda a existência de uma relação bilateral importante entre apoio social percebido e QVRS. Outro estudo apontou que a QVRS e o apoio social são aspectos importantes do desenvolvimento da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) após infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) (Srisurapanont, Sombatmai & Jurasraisin, 2001). Na FC, Graetz, Shute e Sawyer (2000) identificaram e compararam comportamentos de apoio recebidos de familiares e amigos, investigando sua capacidade

preditora para ajuste psicológico. Escores elevados de membros familiares para comportamento de não-apoio foram os preditores mais fortes de desajuste psicológico.

Pesquisas já indicaram também a existência de uma associação entre apoio social e aumento da utilização de serviços médicos (Broadhead, Gehlbach, DeGruy & Kaplan, 1989) e graus de aderência a tratamento (Remor, 2002). É importante salientar, entretanto, que da mesma forma que o apoio social promove felicidade e saúde, relacionamentos íntimos problemáticos podem ser também fontes de estresse, podendo contribuir para o estabelecimento de doença (Myers, 1992). Isto salienta a importância da consideração do contexto familiar na compreensão da dinâmica do processo de adoecimento e de recuperação.

2.6.2. Depressão

O humor, por afetar o modo como indivíduos avaliam as situações potencialmente estressoras e os recursos dos quais dispõem para enfrentá-las, é também importante para a determinação da saúde e da doença (Davis & Palladino, 1997; Wood & Wood, 1996). Indivíduos deprimidos têm maior tendência a acreditar que eventos negativos são causados por causas globais e estáveis, de modo que é muito provável que tais eventos negativos sigam ocorrendo com eles (Larsen, Diener & Croponzano, 1987). Já pessoas felizes parecem ter maior propensão a experienciar eventos culturalmente desejáveis, tendo também uma tendência a interpretar e a recordar eventos ambíguos como bons (Lyubomirsky & Ross, 1999, Seidlitz & Diener, 1993). Além disso, pessoas felizes tendem a ver o lado bom das coisas, a rezar, a resolver problemas de forma direta e a buscar a ajuda de outros. Em contraste, pessoas infelizes tendem a se engajar em fantasias, a culpar aos outros e a si mesmos e a evitar a solução de problemas (McCrae & Costa, 1986).

2.6.3. Otimismo e pessimismo

O otimismo também parece ter um caráter atenuante para os efeitos do estresse e da doença. Otimistas tendem a ter estadias mais curtas em hospitais do que pessimistas, mesmo quando internados em razão de um mesmo tipo de intervenção (Scheier & cols., 1989), o que talvez ocorra em função da tendência que otimistas apresentam para lidar melhor com estresse. Os otimistas tendem a utilizar estratégias de *coping* focadas no problema, a ir à busca de apoio social e a enxergar os aspectos positivos de uma situação estressora (Carver & cols., 1993; Scheier & Carver, 1993). Já os pessimistas tendem a utilizar estratégias de negação e a focar nos sentimentos gerados pelo evento estressor (Scheier & cols., 1989). Se lembrarmos do que já foi aqui mencionado, de que as

estratégias de *coping* focadas no problema costumam ser utilizadas quando o indivíduo acredita que a situação pode ser modificada, podemos concluir que indivíduos otimistas tendem a se considerar com maior controle sobre diferentes eventos. A implicação importante desta conclusão é o fato de que a percepção de controle, como já mencionado aqui, aparece como um aspecto protetor para os efeitos negativos do estresse, tendo relação até mesmo com a expectativa de vida.

2.7. Adesão ao tratamento

Os estudos realizados sobre a adesão de pacientes a tratamentos são de suma importância para psicologia da saúde. Por muitos anos, assumia-se que a ordem dada por um médico seria simplesmente obedecida pelo paciente. Entretanto, entre os anos de 1974 e 1977, aproximadamente 250 pesquisas diferentes apontaram que até a metade dos pacientes falhavam em cumprir as recomendações médicas (Adler & Stone, 1984, citados por Myers, 1992). Uma explicação para esta ocorrência pode ter relação com a avaliação individual dos benefícios oferecidos pelo tratamento. Quando os benefícios demorados proporcionados por um estilo de vida mais saudável competem com os inconvenientes de curto prazo causados pela realização de um tratamento diário, as conseqüências imediatas podem vencer a batalha (Myers, 1992). Traduzindo-se isto para a FC, observa-se que quando as conseqüências de médio e longo prazo provocadas pela limpeza das vias aéreas (como melhora da funcionalidade, disposição e aumento da sobrevida) competem com o desconforto imediato causado pela realização de nebulizações e fisioterapia, o paciente pode terminar optando por deixar seu dia mais livre de compromissos com a saúde. Considerando-se nossa atual ciência sobre a influência das emoções na tomada de decisões (Trindade, 2005), vê-se que, assim como a saúde, a adesão ao tratamento precisa ser entendida como um processo multideterminado em que operam questões cognitivas, emocionais e contextuais.

2.8. Estratégias de intervenção para promoção da saúde

Em 1986, na I Conferência Internacional sobre Promoção da Saúde, obteve-se uma definição para o conceito, o qual foi registrado na Carta de Ottawa. Na Carta, a promoção da saúde é definida como “o processo de capacitação da comunidade para atuar na melhoria da sua QV e saúde, incluindo uma maior participação no controle deste processo” (OMS, 1986, citado por Buss, 2000, p. 167). Nesse conceito, o qual já vem sendo trabalhado por diferentes autores ao longo dos anos, observa-se a transcendência da noção da saúde para âmbitos muito além do físico. Partindo-se desta noção de promoção de

saúde, entende-se a necessidade de se desenvolver estratégias que permitam à população ter maior controle sobre sua saúde e sobre suas condições de vida. O foco não é treinar pessoas para controlar seu comportamento e aderir a tratamentos, mas sim capacitá-las a gerenciar suas vidas de modo a melhorar sua QV e sua saúde (Buss, 2000). Para que isso possa acontecer, a Carta propõe cinco campos centrais a serem considerados: 1) a elaboração e a implementação de políticas públicas saudáveis – o que envolve mecanismos como legislação, impostos e ações para a equidade financeira e social; 2) a criação de ambientes favoráveis à saúde – uma vez que mudanças no trabalho, na escola, no lazer, no lar, na segurança e no próprio meio ambiente têm impacto na saúde; 3) o reforço da ação comunitária – através do empoderamento (*empowerment*) técnico e político das comunidades em tomadas de decisões; 4) o desenvolvimento de habilidades pessoais – através não apenas da aquisição de conhecimento, mas também do empoderamento do próprio indivíduo; e 5) a reorientação do sistema de saúde – através da superação do modelo biomédico (OMS, 1986, citado por Buss, 2000).

Quanto ao Brasil, apesar de no preâmbulo da Constituição da República de 1988 haver o registro do intuito do Estado de assegurar o bem-estar do cidadão, não se encontra nos artigos relacionados à saúde (Brasil, 1988, Arts. 196-200) qualquer menção à expressão “promoção da saúde”. Foi apenas dois anos depois da promulgação da nossa Constituição que houve a sanção de uma lei que dispõe sobre esta questão. A Lei nº 8.080 de 19 de Setembro de 1990, que dispõe sobre as condições para a promoção, para a proteção e para a recuperação da saúde, decreta que dizem respeito à saúde as ações que “se destinam a garantir às pessoas e à coletividade condições de bem-estar físico, mental e social” (Brasil, Ministério da Saúde, 1990a, Art. 3º, parágrafo único).

Apesar de trazer grande avanço ao campo das políticas públicas de saúde no Brasil, a Lei 8.080, complementada em 28 de Dezembro de 1990 pela Lei nº 8.142, que dispõe sobre a participação da comunidade na gestão do SUS, ainda trata a promoção da saúde como um conceito que envolve “reformulação e execução de políticas econômicas e sociais que visem à redução de riscos de doenças e de outros agravos” (Brasil, Ministério da Saúde, 1990b, Art. 2º, § 1º). Vê-se, portanto, que apesar de propor que a saúde seja compreendida através da adoção da perspectiva da atenção integral, o texto mostra que o foco ainda está no combate ao risco de doença, e não necessariamente na promoção do bem-estar e na garantia do desenvolvimento pleno.

A multiplicidade de fatores observados na determinação da presença da saúde ou da doença aponta para a necessidade de adoção de uma perspectiva contextual de entendimento dos aspectos evolutivos que atuam no desenvolvimento humano (Brito,

1999). Nesse sentido, as estratégias de atendimento desenvolvidas a partir do conhecimento oferecido pelas pesquisas em psiconeuroimunologia são um exemplo de ampliação de perspectiva. Estas técnicas buscam o controle dos efeitos negativos dos fatores psicológicos no sistema imune e no incremento dos efeitos positivos; focam no gerenciamento do estresse através da promoção do estabelecimento de redes de apoio e do incentivo à busca por este apoio, do aprendizado de técnicas de relaxamento, do desenvolvimento de estratégias de *coping* mais eficazes e do controle da depressão, todos esses sendo aspectos comprovadamente relacionados à melhora do funcionamento do sistema imune (Antoni, 2003; Davis & Palladino, 1997; Myers, 1992; Wood & Wood, 1996). Até mesmo técnicas simples, como o puro registro escrito de problemas pessoais em um diário, já foram relacionadas a uma diminuição de problemas de saúde (Pennebaker, 1990, citado por Myers, 1992). Em um estudo longitudinal com pacientes cardíacos, o uso de técnicas de relaxamento foi identificado como responsável por uma diminuição de 50% do índice de falecimento em função de um segundo ataque, proteção esta que não é alcançada por nenhuma droga, alimento, ou programa de exercícios, e nem mesmo pela colocação de um *bypass* (Friedman & Ulmer, 1984, citados por Myers, 1992). O benefício de grupos de apoio, de aconselhamento e terapia psicológicos e da participação em associações e comunidades na saúde também tem sido verificado.

O aspecto financeiro da aplicação deste tipo de estratégia de intervenção constitui um motivo adicional para sua implementação. O desenvolvimento de programas para a prevenção das doenças através da modificação de hábitos pessoais costuma demandar um gasto financeiro muito menor do que o valor gasto no tratamento das doenças. Nesse sentido, a psiconeuroimunologia tem contribuído para o desenvolvimento de estratégias de intervenção sensíveis às necessidades dos indivíduos, que oferecem uma saída possível para o binômio saúde-doença. O modelo biomédico explica o funcionamento de apenas uma das áreas responsáveis pela complexidade existente por detrás da FC e de outras doenças crônicas. Hoje em dia, mesmo que estudos ainda apontem para a existência de alguma associação entre severidade da doença e adaptação psicossocial (Boyle, Di Sant'agnese, Sack, Millican & Kulczycki, 1976), estes achados devem ser tomados com cuidado. Isso porque há também pesquisas que apontam que a gravidade da condição pode não ter uma relação direta com a forma como a pessoa enfrenta a doença (Bradford, 1997; Castro, 2002; Mejer & Oppenheimer, 1995).

Na medida em que pacientes com doenças crônicas em geral vêm ganhando em quantidade de vida em função do desenvolvimento tecnológico da medicina, há uma preocupação cada vez maior em se garantir que esta extensão em anos venha também

acompanhada de qualidade e satisfação com a vida. Trata-se de uma mudança da conhecida preocupação com a mortalidade e a morbidade da doença, para uma preocupação com a satisfação do indivíduo nas diferentes áreas por ele valoradas.

Capítulo III

Qualidade de Vida

Deve-se ao ex-presidente americano Lyndon Johnson a primeira utilização pública do termo qualidade de vida (QV), que em 1964 declarou que “os objetivos não podem ser medidos através dos balanços dos bancos. Eles só podem ser medidos através da qualidade de vida que proporcionam às pessoas” (Johnson, 1964, citado por Fleck & WHOQOL, 1998).

Originalmente empregado no campo da política, o conceito já foi amplamente estudado também pela sociologia, filosofia, psicologia e medicina. Cientistas sociais e psicólogos parecem ter concentrado esforços para oferecer uma definição do conceito e dos métodos de investigação, enquanto que filósofos preocuparam-se com as questões éticas do campo e com as razões pelas quais se deveria medir a QV (Bowling & Brazier, 1995; Hävry, 1991, citado por Lima, 2002).

3.1. Problemas conceituais

Ao longo dos últimos 20 anos, o termo QV tem sido cada vez mais empregado em contextos clínicos e econômicos (Bowling & Brazier, 1995; Lima, 2002). O conceito tem aparecido na literatura correlacionado a termos como bem-estar, funcionamento físico, experiências, *status* de saúde, percepção de saúde, sintomas, cognição individual, perturbação psiquiátrica, satisfação de necessidades, de esperanças e de ambições e, freqüentemente, a mais de um termo ao mesmo tempo (Hunt, 1997; van Heck, 2004).

Hunt (1997) e van Heck (2004) argumentam serem atualmente encontradas divergências na literatura com relação ao uso do termo QV e outros similares (como “condições de saúde” e “funcionamento social”), havendo muitas vezes a ausência de definições adequadas em diversos artigos relacionados ao tema. Para Minayo, Hartz e Buss (2000), o termo é atualmente utilizado como lugar-comum na área da saúde, sem haver uma preocupação dos profissionais da área em se encontrar um sentido teórico e epistemológico para o conceito. Além disso, os autores alegam que o termo aparece sempre com uso bastante genérico, sendo ora empregado como título de congressos e seminários, ora associado a classificações e agrupamentos de trabalhos apresentados em eventos científicos. Segundo Rufino Netto (1994, citado por Minayo, Hartz & Buss, 2000), “falta o esforço de fazer da noção um conceito e torná-lo operativo” (p. 8).

3.2. Modelos teóricos

Vários modelos teóricos da QV já foram oferecidos. O construto já foi definido por expressões e por termos como “a resposta emocional dada a diferentes circunstâncias”, “o impacto de uma doença nos domínios social, emocional, ocupacional e familiar”, “bem-estar pessoal”, “a relação entre desejos e realidade”, “a habilidade de pessoas de satisfazer suas necessidades” ou ainda como “o reflexo da cognição individual” (Hunt, 1997). Argumenta-se, entretanto, que apenas estas duas últimas definições constituíram mais tentativas consistentes de desenvolver medidas baseadas em análises psicológicas e filosóficas feitas a priori (Hunt, 1997).

Segundo o modelo das necessidades, a QV depende da medida em que o indivíduo consegue satisfazer suas necessidades (Hunt & McKenna, 1992). A QV será alta quando as necessidades do sujeito forem preenchidas, e diminuirá progressivamente na medida em que o atendimento de suas necessidades cada vez mais deixar a desejar. Este modelo está em acordo com a definição oferecida por Calman (1984, citado por Rozov, 2005) para a QV, que a conceitua como a diferença entre o que é desejado na vida do indivíduo e o que é alcançável ou não.

A abordagem cognitiva individual postula que a QV só pode ser avaliada em nível do indivíduo, uma vez que se trata de uma percepção idiossincrática. Os instrumentos desenvolvidos a partir desse princípio oferecem a oportunidade ao indivíduo de atribuir uma valoração ao domínio que está sendo medido. A importância conferida individualmente a uma questão ou domínio é levada em conta no resultado da medida de QV (McGee, O’Boyle & Hickey, 1991, citados por Hunt, 1997).

Tanto o modelo das necessidades quanto a abordagem cognitiva individual representaram avanços no campo da QV. Entretanto, nenhum dos modelos até hoje desenvolvidos parece dar conta dos múltiplos aspectos determinantes da QV em indivíduos e populações. Não há evidências, até hoje, de que a QV seja realmente relacionada à satisfação de necessidades, e a conferência de importância a um determinado domínio não garante que este aspecto esteja relacionado à QV (Hunt, 1997).

3.3. Os componentes básicos da QV e a definição proposta pela OMS

Apesar de ainda não haver consenso sobre a definição de QV (Doward & McKenna, 1997; Hunt, 1997; Lima, 2002; van Heck, 2004; Ware, 2004), existe já uma concordância de que subjetividade, multidimensionalidade e sentimentos positivos e negativos constituem elementos básicos da QV (Bowling, 1995; Goldbeck, Schmitz, Henrich & Herschbach, 2003). Uma das únicas definições apresentadas na literatura que

parece contemplar essas três características é a apresentada pelo Grupo de Estudos em Qualidade de Vida da OMS (Grupo WHOQOL). Para o grupo, QV é “a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (WHOQOL, 1995, citado por Fleck, 2000, p. 34). É da opinião de autores (Bowling & Brazier, 1995) que a definição da OMS oferece clarificação à discussão conceitual do termo. Argumenta-se ainda que a QV não se trata de uma medida fixa, pois está sujeita a variações em função do tempo (Schipper, 1996, citado por Lima, 2002).

O principal argumento em defesa da consideração da percepção subjetiva parece ser o de que ter uma doença é diferente de sentir-se doente (Schipper, 1996, citado por Lima, 2002). Entretanto, esta importância da percepção subjetiva ainda não parece ser plenamente valorizada por todos os autores. Há atualmente vários instrumentos que ainda focam na mensuração da QV a partir de indicadores objetivos, não refletindo por isso a percepção do sujeito sobre sua condição. Enquanto isso, outros avaliam a importância de cada domínio na vida do sujeito, proporcionando assim uma avaliação que respeita a valoração subjetiva do indivíduo sobre os diferentes aspectos de sua vida (Minayo, Hartz & Buss, 2000). Ao mesmo tempo, há instrumentos supostamente desenvolvidos para a avaliação da percepção subjetiva, mas que, por uma questão de tendenciosidade na elaboração das perguntas, solicitam que o respondente informe na verdade dados objetivos.

3.4. Qualidade de vida relacionada à saúde

Foi numa tentativa de oferecer solução a algumas das discussões conceituais sobre o conceito da QV que o termo QV relacionada à saúde (QVRS) foi cunhado (Hunt, 1997). O termo foi inicialmente utilizado por Parsons (1958, citado por Lima, 2002), que o definiu com “um estado de capacidade absoluta para a realização de tarefas” (p. 15). Hoje, a QVRS é definida através da avaliação da modificação causada na vida do indivíduo (limitações, necessidades especiais, oportunidades sociais, entre outras) em função da presença da doença (Hunt, 1997; Quittner, 1998).

O conceito de QVRS justificou o uso de medidas de *status* clínico na avaliação da QV. Entretanto, criou um problema adicional aos pesquisadores, uma vez que parece ser impossível separar os efeitos causados pela saúde dos efeitos concomitantes derivados de mudanças sociais, familiares, ocupacionais e do envelhecimento. Ademais, não há como se garantir que a saúde seja a variável que mais influencia a vida de um portador de doença crônica. Apesar de *status* funcional e sintomas terem um impacto na QV, eles não são sinônimos de QV. Há diferenças individuais de estratégias de *coping* que parecem explicar

o fato de que, em um mesmo nível de condição clínica e limitação física, podem co-existir diversos estados emocionais, os quais variam desde a tranqüilidade até o desespero. Além do mais, mesmo que um tratamento particular alivie ou elimine os sintomas de uma pessoa, muito dificilmente este tratamento afetará sua QV se, ao deixar o hospital, a pessoa se encontrar sem emprego, dinheiro, moradia ou companhia (Hunt, 1997).

3.5. A mensuração da QV

Há um número elevado de instrumentos atualmente disponíveis para a medição da QV. Os primeiros foram desenvolvidos por economistas e determinavam que aspectos como renda, saúde, educação, habitação e longevidade eram essenciais para a QV de uma população (Minayo, Hartz & Buss, 2000). Na medicina, a preocupação em desenvolver parâmetros para a avaliação do impacto das intervenções médicas na QV dos pacientes deveu-se principalmente aos avanços científicos ocorridos na medicina nos últimos anos e ao conseqüente aumento da expectativa de vida (Quittner, 1998). Isso gerou na área da saúde um movimento preocupado em valorizar o uso de parâmetros mais amplos de avaliação, em detrimento do uso de indicadores puros, tais como a melhora dos sintomas, a diminuição da mortalidade e o aumento da expectativa de vida (Fleck & WHOQOL, 1998). A medição da QV é hoje considerada tão importante na medicina que já foi sugerido que ela constitua a terceira dimensão a ser avaliada em ensaios clínicos, em conjunto com a eficácia e a segurança de medicamentos (Bech, 1995; Fleck & WHOQOL, 1998).

Avaliações de QV podem auxiliar o desenvolvimento de intervenções médicas e psicológicas mais sensíveis e eficazes, sendo importantes no planejamento e no acompanhamento do tratamento medicamentoso e na recuperação de pacientes (Gee, Abbott, Hart, Conway, Etherington & Webb, 2005; Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Quittner, 1998, 2003). No âmbito geral, o advento de instrumentos capazes de medir a QV em diferentes populações é também uma arma eficiente para a avaliação de potenciais estressores ao desenvolvimento humano e para a identificação dos diferentes fatores preditores de QV em diferentes culturas. Além disso, medidas eficientes para a avaliação da QV também permitem a avaliação de programas sociais criados para a melhora da QV de populações específicas ou da população geral (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Quittner, 1998, 2003). Nas doenças crônicas, eles constituem uma forma possível de avaliação da evolução e dos efeitos multifatoriais da doença e do tratamento na vida dos pacientes. Com isso, proporcionam o desenvolvimento de intervenções médicas e psicológicas mais sensíveis e eficazes. Autores argumentam ainda

que, por fornecem informações que fazem mais sentido ao paciente e a suas famílias do que medidas médicas convencionais, as medidas de QV podem favorecer a adesão a tratamentos complexos, cujos benefícios muitas vezes não são perceptíveis por indicadores clínicos (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Modi & Quittner, 2003; Quittner, 1998, 2003; Remor, 2003; Wenninger & cols., 2003). Argumenta-se também que a inclusão de medidas de QV em estudos sobre as conseqüências da introdução de novos tratamentos e medicamentos tem o intuito de fornecer informações que auxiliem decisões sobre a alocação de recursos (Bowling & Brazier, 1995).

Autores acreditam que a avaliação da QV relacionada à FC constitui um parâmetro adicional para a avaliação da eficiência de diversos tratamentos, desde novas drogas para o combate das infecções até transplantes pulmonares, permitindo assim a comparação de custos e benefícios (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Quittner, 1998).

3.6. Instrumentos de medida: Genéricos, relacionados à saúde e relacionados a uma condição específica

Baseados no conceito de QVRS, diversos instrumentos de medida foram desenvolvidos para avaliar a QV em diferentes patologias. Esse esforço deu origem a um termo derivado da QVRS, o da QV relacionada à doença, ou QV relacionada a uma condição específica, ambos encontrados em diversas publicações atuais. Sendo assim, os instrumentos de mensuração da QV hoje disponíveis podem ser basicamente divididos em três grupos principais: 1) genéricos – desenvolvidos para o uso em qualquer população, como o WHOQOL-100 (WHOQOL, 1998) e o *Quality of Well Being Scale* (Kaplan, Ganiats, Rosen, Sieber & Anderson, 1995); 2) relacionados à saúde – desenvolvidos para a medição do impacto da condição clínica na QV, como o *Nottingham Health Profile* (Hunt, McEwen, & McKenna, 1985) e o *Short-Form 36* (SF-36) (Ware & Sherbourne, 1992); e 3) relacionados a uma condição específica, ou seja, desenvolvidos para a medição do impacto de doenças como asma, câncer e FC. Há ainda os instrumentos chamados genérico-crônicos, contendo questões genéricas relacionadas à saúde e módulos específicos para diferentes doenças crônicas (Henrich & Herschbach, 2000; Petersen, Schmidt, Power, Bullinger & the DISABKIDS Group, 2005)

Os instrumentos genéricos têm sua utilização amplamente criticada nas doenças crônicas por não serem sensíveis a variações na gravidade da doença (Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Orenstein & cols., 1989; Quittner, 1998, 2003; Wenninger, & cols., 2003). Ao mesmo tempo, os instrumentos relacionados à saúde parecem carecer de

um modelo teórico de base, dificilmente refletindo as preocupações dos pacientes (Hunt, 1997).

3.7. Instrumentos de medida de qualidade de vida na fibrose cística

Devido ao fato de que a FC é uma doença degenerativa que interfere com os aspectos funcionais do indivíduo e cujo tratamento consome um tempo considerável da vida do paciente e da família, a avaliação da QV na FC tem recebido muito atenção nas últimas duas décadas.

O desenvolvimento de instrumentos específicos para a FC foi embasado no fato de que instrumentos genéricos, como a *Quality of Well Being Scale* (Kaplan & cols., 1995), e instrumentos relacionados à saúde, como o *Nottingham Health Profile* (Hunt, McEwen & McKenna, 1985) e o *Short-Form 36* (SF-36) (Ware & Sherbourne, 1992), não se mostraram sensíveis a variações na gravidade da doença (Orenstein & cols., 1989; Quittner, 1998, 2003; Henry, Aussage, Grosskopf, & Goehrs, 2003; Wenninger, & cols., 2003). Contudo, essa constatação pode apontar para o fato de que a gravidade da doença talvez não seja o único e nem o mais importante determinante da QV.

Nesse sentido, Hunt (1997) e van Heck (2004) argumentam que instrumentos desenvolvidos com sensibilidade para esta variação de gravidade podem estar calibrados para medir outra coisa que não a QV. Através de uma revisão de diferentes pesquisas, Goldbeck & colaboradores (2003) demonstraram que nem sempre as pessoas mais bem sucedidas – e nem tampouco as mais saudáveis – são as que apresentam maior QV. O fato de contatos sociais parecerem ser tão importantes para a QV quanto a saúde pode explicar parcialmente este fato (Farquhar, 1995). Um estudo de Bowling (1995) sobre os aspectos considerados importantes pelas pessoas para a sua QV traz contribuições para esta discussão. A análise dos domínios incluídos nas escalas mais populares de medição de QVRS revelou que muitos dos itens apontados como importantes pelos participantes não eram contemplados pelos instrumentos.

Na FC, até onde sabemos dispõe-se atualmente de três medidas principais para a medição da QV relacionada à doença, todas desenvolvidas a partir de uma revisão de literatura e da investigação da opinião de peritos e pacientes. O *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) (Henry, Grosskopf, Aussage, Goehrs, Launois & the French CFQoL Study Group, 2003), desenvolvido na França, e o *Cystic Fibrosis Quality of Life* (CFQoL) (Gee, Abbott, Conway, Etherington & Webb, 2000), desenvolvido no Reino Unido, baseiam grande parte da mensuração da QV na avaliação da extensão em que os aspectos funcionais do paciente são limitados pela doença. O *Questions on Life Satisfaction – CF*

Module (FLZ^M-CF) (Goldbeck & cols., 2003) é uma escala relacionada à doença derivada do instrumento *Questions on Life Satisfaction^{Modules}* (FLZ^M) (Henrich & Herschbach, 2000), originalmente desenvolvido na Alemanha. A aplicação do FLZ^M-CF pressupõe o uso conjunto de seus dois módulos principais, o FLZ^M *General* (genérico) e o FLZ^M *Health* (relacionado à saúde). Todos os módulos do FLZ^M pressupõem a atribuição de importância, pelo respondente, a cada uma das dimensões medidas. Em outras palavras, o respondente deve informar não apenas o quanto está satisfeito com seu sono, por exemplo, mas também quão importante é para ele dormir uma boa noite de sono. Para a população européia, encontra-se ainda em desenvolvimento um instrumento genérico-crônico para a medição da QVRS com módulos específicos para doenças crônicas, entre elas a FC (Petersen & cols., 2005).

Quanto à investigação da QV na FC no Brasil, uma busca realizada nas bases de dados Scielo Psicologia, Pepsic, Medline e PsicoINFO não revelou a existência de qualquer instrumento de medida de QV na FC disponível em português, nem tampouco a realização de investigações exploratórias sobre o tema. Temos, entretanto, conhecimento do processo de tradução e validação para o português brasileiro do *Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised* (CFQ-R) (Quittner, Modi, Watrous & Davis, 2000), versão norte-americana do CFQ, o qual foi originalmente publicado em francês (Jardim, 2003; Rozov, 2005).

3.8. Validações de escalas e a preocupação com a transculturalidade do conceito

Uma vez que uma escala de aferição de um determinado construto tenha sido desenvolvida em um idioma, ela pode ser traduzida e validada para um novo idioma. Entretanto, a simples tradução da escala pode não garantir que a mesma esteja realmente adaptada à nova cultura a que se destina. Preocupações como essa, relacionadas à aplicabilidade de instrumentos validados e adaptados a partir de línguas e culturas diferentes, resultaram no desenvolvimento das recomendações fornecidas pela Comissão Internacional de Testagem (*International Test Commission – ITC*). Essa comissão propõe um conjunto de etapas para a tradução e a validação de instrumentos. As etapas envolvem medidas relativas à tradução, à validade de construto, e à fidedignidade (ITC, 2000). Alguns autores já consideram que esse processo constitui, na verdade, a adaptação de uma escala, enquanto que a tradução seria apenas uma das etapas do processo (Hambleton & Patsula, 1998).

Há diversas vantagens em se optar pela adaptação de testes. O processo é geralmente mais barato e rápido do que criar um teste novo e permite a comparação com normas já existentes (Geisinger, 1994, 1998). Além disso, estudos transculturais

comparativos podem ser realizados com relativa facilidade quando se dispõe de escalas adaptadas (van der Vijver & Hambleton, 1996; Hambleton & Patsula, 1998). Entretanto, há momentos específicos em que a adaptação não se justifica, pois nem sempre o processo fornece um instrumento válido para a utilização na nova população. Trata-se aqui dos problemas da relevância e da operacionalização de construto. Em outras palavras, refere-se ao problema da transculturalidade do conceito, que diz respeito à falta de garantia de que uma definição operacional exista em mais de uma cultura (Helms, 1992; Hui & Triandis, 1985). Assim sendo, conclusões baseadas em conceitos existentes na cultura original do teste podem demonstrar-se total ou parcialmente incorretas em outra cultura (Hambleton & Patsula, 1998; van der Vijver & Hambleton, 1996). Há autores que apontam que as concepções das pessoas sobre saúde, doença e QV são fortemente influenciadas pelo contexto sociocultural (Boruchovitch, 2003; Minayo, 2004). Além disso, pode haver ainda variações importantes entre indivíduos da mesma cultura. Os autores van der Vijver e Hambleton (1996) chamam de taxonomia de viés (*taxonomy of bias*) o conjunto dos diversos tipos de fatores que podem prejudicar a validade de comparações intergrupos.

Há ainda a possibilidade de que interpretações e conclusões falsas sejam fornecidas a partir da pressuposição de que os testes (original e adaptado) são equivalentes. Tal ocorrência pode ser resultado de diferenças culturais e de linguagem, de métodos de adaptação e/ou de interpretação de resultados. Pode ocorrer também que os aspectos não avaliados nos testes, como tendência à adivinhação de respostas e deseabilidade social, por exemplo, interferiram de forma direta nos resultados. Desse modo, ao se comparar grupos culturais diferentes, recomenda-se que fatores externos aos instrumentos de medida e específicos à nacionalidade sejam levados em conta, para que se obtenha um entendimento mais acurado dos resultados. Esses fatores podem envolver aspectos como currículo e políticas educacionais, economia, nível de vida, valores culturais, e motivação para a testagem (Hambleton & Patsula, 1998; van der Vijver & Hambleton, 1996).

O uso cada vez maior de medidas de QV em pesquisas médicas e de saúde pública tem desencadeado esforços para a adaptação destes testes para diferentes línguas e culturas. Destas iniciativas, autores (Hambleton & Patsula, 1998; van der Vijver & Hambleton, 1996) apontam que principalmente dois problemas típicos podem advir. Primeiramente, pode ocorrer que o construto pelo qual se tem interesse talvez não faça qualquer sentido na nova cultura. Em segundo lugar, traduções literais não garantem o mesmo sentido através das línguas e culturas. Frisby (1998) alega que um problema maior surge pela falta de consenso entre cientistas sociais e comportamentais sobre uma definição universal do que seria *cultura*. O autor salienta que pesquisadores devem ter em mente que

o equacionamento arbitrário de diferenças étnicas, raciais e geográficas interfere na validade preditiva do teste. Compreender a extensão em que um certo teste é apropriado para determinados indivíduos é importante, se ponderarmos que decisões importantes podem depender das validades preditiva e de construto. Sobre isso, Frisby (1998) salienta que mesmo que investigações com o instrumento não apontem evidências para um viés cultural, quando usado com dois ou mais grupos, isso não significa que não existam diferenças que discriminem os grupos. Significa apenas que as diferenças culturais examinadas não afetam significativamente as propriedades psicométricas do instrumento (Frisby, 1998). Comentando sobre o conjunto de etapas definidos para a adaptação de instrumentos pela ITC (2000), van der Vijver e Hambleton (1996) apontam que elas enfatizam a necessidade de se avaliar grupos diferentes, antes de presumir a existência de semelhança de sentido e de comportamentos característicos de um construto em grupos diferentes.

Hambleton e Patsula (1998) apontam ainda para a necessidade de evidências empíricas para embasar a validade do teste. Perguntas sobre as reações dos respondentes ao teste e sobre sua equivalência com as reações da população original são imprescindíveis para a realização de estudos com um construto em diferentes línguas ou grupos. Medidas de validade e fidedignidade devem, portanto, ser somadas às evidências empíricas de validade e fidedignidade para a identificação da equivalência psicométrica do teste (Hambleton & Patsula, 1998).

Preocupações com a transculturalidade do conceito, com a necessidade de exploração do conceito na cultura a que se destina o instrumento e com a importância de se perguntar à população à qual o instrumento se destina sua própria opinião sobre QV, levaram ao desenvolvimento de uma metodologia específica para o problema da QV pelo Grupo WHOQOL. A metodologia WHOQOL pressupõe a realização simultânea de grupos focais com indivíduos de diferentes idiomas e culturas, prévia e concomitantemente ao desenvolvimento dos instrumentos (WHOQOL, 1995, 1998). A construção simultânea do instrumento em centros de diversos países pretende dar conta das limitações geradas pelos processos de tradução e de validação, enquanto os grupos focais têm como objetivo captar a perspectiva dos entrevistados sobre QV (Power, Bullinger & Harper, 1999; Fleck, 2000; Fleck, Chachamovich & Trentini, 2003). Através desta metodologia, o Grupo WHOQOL desenvolveu um instrumento genérico de avaliação da QV (WHOQOL-100) e uma versão reduzida desse instrumento (WHOQOL-*breef*). Dois módulos adicionais ao instrumento principal foram também desenvolvidos: o módulo espiritualidade, religiosidade e crenças pessoais e o módulo para pacientes com HIV/AIDS (WHOQOL, 1998; Power, 2004).

Atualmente encontra-se em desenvolvimento o módulo de avaliação da QV em idosos (WHOQOL-OLD) (Fleck, Chachamovich & Trentini, 2003). Encontra-se em Porto Alegre o centro de pesquisa brasileiro participante no processo de consulta à população e de desenvolvimento dos instrumentos da OMS.

Sem sombra de dúvida, é preciso trabalhar ainda muito no aprofundamento dos conceitos de saúde, de QV, e de QVRS (Hunt, 1997; Minayo, Hartz & Buss, 2000; van Heck, 2004). Através desse aprofundamento, o qual pode ser facilitado quanto maior for o diálogo multidisciplinar no assunto (Bowling & Brazier, 1995), poderemos obter o embasamento teórico para justificar ou refutar a validação de instrumentos para novas culturas, em comparação ao desenvolvimento de um novo instrumento, baseado na exploração do conceito na população.

A própria função dos instrumentos de mensuração da QV para a promoção da saúde precisa ainda ser justificada. Na opinião de Minayo, Hartz e Buss (2000), para que programas de promoção de saúde e de QV eficazes possam ser criados, é importante abandonar as noções eventualmente ingênuas apresentadas em trabalhos científicos e o conceito errôneo de que QV seja apenas o modelo de um questionário. É preciso deixar para trás o senso comum e entender saúde e QV como conceitos plurais e multideterminados, para então investir em programas orientados pelo sentido verdadeiramente positivo de QV. Mais do que isso, é importante trabalhar no objetivo de empoderar o indivíduo para que ele possa ter controle sobre as decisões concernentes a sua saúde e a sua QV.

Justificativa

Observa-se atualmente a necessidade de desenvolvimento e de incremento de estratégias de intervenção focadas nas necessidades biológicas, psicológicas, sociais e espirituais dos indivíduos portadores de doenças crônicas. Essa necessidade advém do caráter determinante dos aspectos biopsicossocioespirituais no processo saúde-doença e da noção da importância que deve ser conferida à percepção dos próprios indivíduos sobre os aspectos determinantes de sua QV. Estratégias que levem em consideração o fato de que o ser humano deve ser entendido em relação a suas experiências e seu contexto, e não apenas a partir de sua condição clínica, têm o poder de melhorar o bem-estar dos pacientes, de aumentar sua expectativa de vida, de melhorar sua resposta imune e de diminuir sua necessidade de atendimentos médicos. Além disso, respeitam relevância da presença de bem-estar físico e social completos, e não apenas a ausência da doença, para a garantia da saúde.

O crescente aumento da expectativa de vida observado na FC nas últimas décadas deu origem a uma população passível de ser grandemente beneficiada pelo incremento de estratégias de intervenção biopsicossocioespirituais adaptadas às suas necessidades e às de seus familiares. Temos motivos para acreditar que intervenções dessa ordem na FC podem ter repercussões tão grandes na QV desses pacientes quanto o incremento de novas terapias medicamentosas, repercutindo na sobrevida, no combate às infecções e no número de internações hospitalares. Cremos também que os mesmos benefícios poderão ser observados nos cuidadores, peças importantes no funcionamento familiar e na saúde do próprio paciente. O aumento da expectativa de vida dos pacientes torna também imprescindível que equipes de atendimento e órgãos públicos se preocupem com a necessidade de oferecer a essas pessoas a possibilidade de gozar de uma vida com a qual se considerem satisfeitos. Nesse sentido, os esforços realizados para a exploração da experiência e da opinião destes pacientes e de seus familiares podem gerar informações essenciais para o desenvolvimento de estratégias de atendimento, para a criação de políticas públicas e para o gerenciamento de investimentos.

Assim sendo, este estudo se justifica pela necessidade de investigação da perspectiva dos pacientes com FC sobre os aspectos importantes para seu crescimento e desenvolvimento plenos e para sua QV, para que esses sejam levados em conta no desenvolvimento e implementação de intervenções e na construção de instrumentos de medida.

Objetivos

O objetivo geral deste trabalho foi o de conhecer como a vida de uma pessoa com FC é afetada pela doença e identificar os aspectos considerados importantes na perspectiva dos entrevistados para sua QV. Com base nessa compreensão, teve-se o intuito de obter informações que possam embasar ou incrementar o desenvolvimento de estratégias de intervenção adequadas à realidade destas pessoas. Esperou-se ainda enriquecer as discussões atualmente existentes sobre a medição de QV na FC e contribuir com informações relevantes para o desenvolvimento de escalas sensíveis às necessidades dos pacientes.

Organização

No Estudo 1, intitulado “A experiência de crescer com fibrose cística: Um estudo qualitativo”, procurou-se identificar as dificuldades enfrentadas pelos pacientes ao longo de sua história de vida e os fatores facilitadores da aceitação e da adaptação à doença. Procurou-se ainda entender a relação estabelecida com o tratamento e a implicação dessa relação na perspectiva de futuro.

No Estudo 2, “Percepção de qualidade de vida em portadores de fibrose cística: Considerações metodológicas”, explorou-se a perspectiva de pacientes portadores de FC sobre os aspectos determinantes de sua QV. Procurou-se também investigar até que ponto a QV de pacientes com FC é determinada pela doença e identificar domínios importantes para avaliações de QV na FC que mereçam atenção em investigações futuras. Em função dos resultados levantados pela investigação, constituiu um objetivo adicional do Estudo 2 verificar até que ponto os domínios considerados importantes pelos pacientes para sua QV estão contemplados nos instrumentos no momento disponíveis para a medição da QV na FC.

A divisão dos achados deste trabalho em dois estudos preparados em formato de artigos atende à necessidade da divulgação imediata dos resultados. Desta forma, haverá repetições no que se refere à descrição dos participantes e à definição do método. Após a apresentação dos dois estudos, encontra-se ainda um capítulo com considerações finais, no qual os resultados, as limitações e as implicações de ambos os estudos são discutidos em conjunto. Na seção de anexos, encontram-se o roteiro de entrevista integral, o questionário escrito, o termo de consentimento livre e esclarecido e a aprovação do comitê de ética em pesquisa.

O roteiro de entrevista foi desenvolvido para abarcar tanto as perguntas relativas à experiência dos pacientes quanto as perguntas referentes a sua opinião sobre QV. O item A abarcou perguntas referentes à discussão sobre QV. O item B teve por objetivo levantar os aspectos associados a uma lembrança de infância dos participantes, identificando o caráter da memória, a influência do fato de ter FC nessa lembrança e os aspectos da vida dos pacientes nessa etapa do desenvolvimento (tratamento, amigos, família, escola, preferências, etc). O item C tentou levantar os mesmos aspectos que do item B, mas tomando como referência uma lembrança da adolescência dos pacientes. O item D incluiu perguntas que buscaram investigar a relação do paciente com sua doença, os aspectos mais difíceis e mais fáceis de ser portador de FC e a perspectiva de futuro. A proposta contida no item E tentou levantar as escolhas que o participante faria com relação a sua vida caso

pudesse escolher nascer com ou sem FC. Foi proposto, através do relato de uma fábula infantil, que o participante escolhesse três desejos de qualquer tipo. As perguntas contidas no item F visaram à investigação de aspectos relativos à vida presente do participante, perguntando também sua opinião sobre o tratamento recebido. As perguntas do item G, último item da entrevista, objetivaram avaliar a opinião do participante sobre a entrevista e recolher sugestões para o incremento da pesquisa. A pergunta G4 (“Como estás te sentindo agora?”) foi incluída após análise do roteiro desenvolvido por Moraes (2005) para a investigação das concepções de meninos de rua sobre saúde e doença. O objetivo da pergunta era acolher o sujeito, dando prosseguimento ao término da entrevista.

Capítulo IV

Os Estudos

Estudo I

A experiência de crescer com fibrose cística: Um estudo qualitativo

Resumo

Onze pacientes brasileiros acima de 18 anos foram entrevistados sobre a experiência de crescer com fibrose cística (FC). Os depoimentos foram analisados em três etapas: descrição, indução e crítica. A descrição apontou a dificuldade de realizar o tratamento e de conciliá-lo com trabalho e estudos. A indução destacou o choque com o diagnóstico e a dificuldade de revelar a doença como fenômenos centrais da experiência dos pacientes. Na análise crítica interpretou-se que crescer com FC é uma experiência particular que se reflete em múltiplas formas de aceitação e adaptação à doença. A demora no diagnóstico, o apoio familiar, a revelação da doença e a procura de uma ocupação representam questões que atravessam a experiência dos pacientes. Políticas públicas de saúde devem garantir o desenvolvimento de estratégias de promoção de saúde e de qualidade de vida orientadas pelas reais necessidades de pacientes e famílias.

Palavras-chaves: Aspectos psicossociais, Estudo qualitativo, Experiência de vida, Doença crônica, Fibrose cística.

Abstract

Eleven Brazilian patients, 18 or older were interviewed about their experience of growing up with cystic fibrosis (CF). The testimonies were analyzed in three steps: description, reduction, and interpretation. The description pointed out the difficulty in performing the treatment in accordance to work and study demands. The reduction stressed that the shock with the diagnosis and the difficulty to disclose the disease are central phenomenon of the patients' experience. Critical analysis led us to interpret that growing up with CF is a unique experience, reflected in multiple acceptance and adaptation strategies to the disease. Delayed diagnostic, family support, disease disclosure and the search of work represent transversal issues in the patients' experience. Public health policies should warrant the development of strategies promoting health and quality of life designed to meet the true needs of both patients and families.

Key-words: Chronic disease, Cystic fibrosis, Life experience, Psychosocial aspects, Qualitative study.

Fibrose cística do pâncreas (FC) ou mucoviscidose é uma doença genética com evolução fatal (Andrade & Abreu e Silva, 2001), que gera principalmente complicações pancreáticas, hepáticas e pulmonares graves. Dependendo da faixa etária do paciente, encontra-se uma grande variabilidade nas manifestações clínicas, mantendo-se normalmente a tríade clássica: suor salgado, sintomas respiratórios e sintomas gastrointestinais (Scattolin, Beier, Blacher, Laurent & Santos, 1997). Os sintomas não são os mesmos para todos os pacientes e o curso clínico da doença é altamente variável. A doença é autossômica recessiva, de modo que as chances para casais portadores são de 25% a cada concepção (Abreu e Silva & Palombini, 1991; Andrade & Abreu e Silva, 2001). A FC é a doença hereditária mais comum em crianças caucasóides (1:2.500 nascidos vivos) (Adde & cols., 2002; CFF, 1996). No Brasil ainda não há estimativas definitivas disponíveis, mas as pesquisas têm apontado uma variação da incidência entre estados de 1:1.850 a 1:8.000 nascidos vivos (Raskin, 2005). Apesar de não haver cura para a doença, o diagnóstico precoce aumenta significativamente a sobrevida dos pacientes, incrementada também em função de avanços ocorridos no tratamento da doença nas últimas décadas (Adde & cols., 2002; Andrade & Abreu e Silva, 2001). Atualmente, estima-se que a mediana de expectativa de vida para crianças nascidas a partir de 1990 seja de aproximadamente 40 anos (Modi & Quittner, 2003; Wagner, 2003) e de 50 anos para nascidos no século 21 (Raskin & Faucz, 2001).

O tratamento que o paciente deve realizar, somado à progressão natural da doença, torna difícil a experiência de ser um fibrocístico (Henry, Aussage, Grosskopf & Goehrs, 2003; Klijn & cols., 2004; Modi & Quittner, 2003). Fazem parte do tratamento internações hospitalares eletivas e/ou emergenciais para tratamento antibiótico, fisioterapia respiratória diária e dieta hipercalórica, a última auxiliada pelo uso de enzimas digestivas a cada refeição. Uma alternativa de tratamento para pacientes em estágio avançado da doença é o transplante pulmonar (Castro, 2002; Modi & Quittner, 2003), e a grande esperança de cura concentra-se nas pesquisas em terapia gênica (Andrade & Abreu e Silva, 2001; Davies, Geddes Alton, 2001; Quittner & cols., 2000).

A rotina de tratamento, as restrições impostas pela doença e a redução da expectativa de vida têm um efeito devastador para a família e para o paciente, afetando aspectos financeiros e emocionais (Bolyard, 2001; Lask, 1995). Apesar disso, poucos estudos são encontrados sobre como a experiência de ser portador de FC se reflete no desenvolvimento das pessoas afetadas. A revisão da literatura aponta uma preocupação muito maior em identificar relações entre diferentes variáveis clínicas, sociodemográficas e

psicossociais do que em explorar aspectos ainda não mencionados, que eventualmente possam proporcionar uma compreensão mais abrangente do fenômeno.

Quatro justificativas principais embasam a realização deste estudo: 1) a necessidade de investigações contínuas e a partir de diferentes metodologias de aspectos psicológicos, sociais e existenciais afetados pela presença da FC; 2) a importância de investigações sobre as singularidades perceptivas da experiência de ser portador de FC; 3) o reconhecimento das características especiais da experiência de crescer com FC em pacientes brasileiros 4) a repercussão destes achados no desenvolvimento de intervenções médicas, psicológicas e sociais que visem à promoção da saúde e da qualidade de vida (QV).

O objetivo é apresentar uma descrição compreensiva de como o paciente percebe sua condição de portador de FC: dificuldades enfrentadas ao longo da história de vida, fatores facilitadores da aceitação e da adaptação à doença, relação com o tratamento e planos para o futuro. Espera-se definir aspectos que possam embasar e incrementar o desenvolvimento de estratégias de intervenção adequadas à realidade destas pessoas.

Método

Participantes

Participaram deste estudo 11 pessoas portadoras de FC, sendo 7 do sexo feminino e 4 do sexo masculino (Tabela 1.1.). A mediana de idade foi de 23,6 anos. O paciente mais novo tinha 18,5 e o mais velho 46,7 anos. A idade do diagnóstico variou do nascimento até 40 anos de idade (mediana = 10). Todos os homens eram solteiros. Três das mulheres eram casadas, sendo que uma destas estava grávida e outra era mãe de dois filhos. Uma era divorciada. Cinco participantes estudam, e o nível de educação variou do fundamental incompleto à pós-graduação completa. Destes cinco estudantes, dois trabalham fora e uma trabalha em casa. Dos sete participantes que não estudam, dois trabalham em casa e dois fora. Dois participantes não estudam e não trabalham. Atualmente, todos são atendidos em um mesmo centro de referência para tratamento da patologia no estado do Rio Grande do Sul (RS). Os pacientes foram recrutados através de duas associações de amparo a portadores da mucoviscidose RS. A quantidade de participantes do estudo geral foi determinada segundo os critérios de saturação e redundância (Lincoln & Guba, 1985). Para que se pudesse acessar retrospectivamente a experiência de crescer com FC, foram selecionados apenas pacientes acima de 18 anos. Um total de 15 pacientes foram convidados a participar da pesquisa, sendo 13 por telefone e 2 por carta. Do convite por telefone, 1 não concordou em participar e 1 não compareceu à entrevista. Não foi obtida

resposta dos dois pacientes convidados por carta, computando-se assim um índice de participação de 73,33%. As entrevistas foram realizadas entre agosto de 2004 e fevereiro de 2005.

Instrumentos

Foi utilizado um roteiro de entrevista e um questionário breve com perguntas demográficas e clínicas. O roteiro foi elaborado a partir da revisão da literatura e da experiência de um dos pesquisadores (JB) no atendimento psicológico a pacientes portadores de FC. A elaboração do questionário teve como base os itens sociodemográficos do *Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised* (CFQ-R) (Quittner, Modi, Watrous & Davis, 2000).

A entrevista foi considerada de cunho terapêutico, pois proporcionou aos pacientes a reflexão sobre sua história de vida (Narvaz, 2005; Szymanski, 2001). O roteiro de entrevista era tópico e flexível, de modo a propiciar a livre expressão das experiências e opiniões. Houve a preocupação em estabelecer uma atmosfera confortável que propiciasse boa fluidez à conversação. Quatro perguntas do roteiro foram privilegiadas: 1) Que conselhos você daria a uma criança recém diagnosticada com a doença? 2) Que conselhos você daria aos pais dessa criança? 3) O que você gostaria de estar fazendo daqui a três anos? e 4) O que você acha que precisa fazer para garantir que isso aconteça? A pergunta 4 era feita desta forma caso a resposta à pergunta 3 fosse de cunho positivo. Em caso de resposta de cunho negativo, perguntava-se “O que você acha que precisa fazer para evitar que isso aconteça?” O objetivo das duas primeiras perguntas foi o de identificar de forma projetiva o que facilita e o que dificulta o desenvolvimento psicossocial de uma pessoa com FC. As duas últimas buscaram explorar a perspectiva de futuro dos pacientes. O roteiro também previu a investigação da experiência de crescer com FC, a partir da memória dos pacientes. Os participantes eram solicitados a descrever a primeira memória que tinham de sua infância, a qual era explorada em profundidade. Esse método de exploração das memórias e a pergunta 1 foram desenvolvidos por D’Auria, Christian e Richardson (1997) para a investigação da percepção de crianças sobre crescer com FC. Logo após o relato da lembrança infantil, solicitava-se ao participante que descrevesse a primeira lembrança que lhe ocorresse de sua adolescência, a qual era explorada da mesma forma. Para tentar levantar as escolhas que o participante faria com relação a sua vida, caso pudesse escolher nascer com ou sem FC, contava-se aos participantes a Fábula do Aladin. Nesta fábula, o personagem principal encontra uma lâmpada mágica. Ao esfregá-la, Aladin liberta um gênio que lhe concede três desejos. Depois de contar a fábula, era dito aos

participantes que eles haviam encontrado uma lâmpada mágica, sendo perguntado quais desejos eles gostariam que fossem concretizados. Era enfatizado não haver restrições quanto à categoria dos desejos.

Ao final da entrevista, solicitava-se que os participantes preenchessem o questionário escrito e fizessem sugestões para o incremento da investigação. Os dados levantados pelo questionário foram analisados qualitativamente em relação às respostas de cada participante. A descrição do perfil dos participantes pode ser vista na Tabela 1.2.

Procedimentos

Os pacientes residentes na capital foram entrevistados em suas casas; os de outras cidades, no consultório da pesquisadora, aproveitando-se para tanto a vinda destes pacientes à capital para consulta de rotina. Nenhum dos participantes foi entrevistado durante internação hospitalar, para que o conteúdo do relato não fosse prejudicado por uma condição clínica desfavorável. As entrevistas foram realizadas sempre pela mesma entrevistadora (JB), duraram no total entre 45 e 90 minutos e foram transcritas na íntegra. A confidencialidade foi garantida aos entrevistados através do uso de pseudônimos em todos os relatórios e publicações. Todos assinaram termo de consentimento livre e esclarecido, no qual foi garantida a desistência a qualquer momento deste estudo. A presente pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (processo número 2005380).

Análise

Os procedimentos de análise foram baseados em Lanigan (1988), Patton (1990) e Gomes (1998). Os autores sugerem uma análise qualitativa em três etapas, que nos termos de Patton são: descrição qualitativa, análise indutiva e interpretação (ou análise crítica). A descrição qualitativa é a síntese geral do material coletado através da transcrição literal das entrevistas. A síntese é preparada a partir de uma leitura cuidadosa, durante a qual demarca-se exaustivamente o modo como cada participante abordou os temas sugeridos ou os temas espontaneamente mencionados. A demarcação se faz por micro unidades de sentido, procedimento necessário para que se tenha certeza de que nada do que foi dito tenha sido omitido. A transformação de micro unidades de sentido sobre um tema em macro unidades temáticas define as tipologias gerais, as quais servem para ordenar a exposição dos resultados. A análise indutiva realizada sobre os temas e perfis, apresentada aqui em conjunto com a análise crítica, levantou novos temas, que foram criticamente analisados sob a perspectiva do pesquisador e em confronto com a literatura.

Análise Descritiva

A apresentação da descrição está organizada em dois eixos: análise isolada das quatro perguntas privilegiadas e análise do conteúdo geral das entrevistas.

A pergunta 1 (“Que conselhos você daria a uma criança recém diagnosticada com a doença?”) trouxe os seguintes temas: ter força de vontade, esclarecer as dúvidas sempre que possível, dedicar-se ao tratamento para poder levar uma vida normal e não esconder a doença. A pergunta 2 (“Que conselhos você daria aos pais dessa criança?”) trouxe como conselhos principais ter paciência (pois é difícil ter FC), entender que a motivação para realizar o tratamento pode oscilar, conversar muito, cuidar com as cobranças excessivas (mas sem deixar a criança decidir sozinha sobre a realização do tratamento) e não tratar a criança como “coitadinho”. A pergunta 3 (“O que você gostaria de estar fazendo daqui a três anos?”) revelou que estudo e trabalho fazem parte dos principais planos dos entrevistados. A pergunta 4 (“O que você acha que precisa fazer para garantir que isso aconteça?”) mostrou que ter cuidado com a saúde é um valor importante para que os pacientes possam atingir seus objetivos. Quando perspectivas negativas em relação ao futuro apareceram em resposta à pergunta “O que você acha que precisa fazer para evitar que isso aconteça?”, obteve-se a declaração de que nada além do que já é feito pode ser realizado para evitar a concretização dessa perspectiva.

Na análise global das entrevistas, a dificuldade de realizar o tratamento e de conciliá-lo com trabalho e estudos, a revelação do diagnóstico a outros e o choque com o seu próprio diagnóstico emergiram como fenômenos centrais da experiência dos pacientes. Outros temas foram: cuidado que se recebe dos pais, imagem corporal, estratégias de enfrentamento e atendimento psicológico. Entretanto, algumas destas questões já foram discutidas exaustivamente na literatura: adesão ao tratamento (Kettler, Sawyer, Winfield & Greville, 2002); adesão nutricional (Anthony, Paxton, Bines & Phelan, 1999; Spieth & cols., 2001; Stark & cols., 2003); adesão a exercícios físicos (Prasad & Cerny, 2002); comportamento alimentar (Raymond & cols., 2000); comunicação do diagnóstico e aceitação da doença (Oliveira, Oliveira, Gomes & Gasperin, 2004); revelação da doença a outras pessoas (Lowton, 2004); relação da imagem corporal percebida com a adesão ao tratamento (Walters, 2001); aspectos psicossociais operantes na sobrevivência a transplante pulmonar (Ikkos & Lask, 2003); relações entre pacientes, pais, amigos e irmãos (Foster & cols., 2001); a transição para a equipe de atendimento de adultos (Brumfield & Lansbury, 2004; Conway, 1998); percepção dos próprios pacientes sobre sua adesão ao tratamento

(Gudas, Koocher & Wypij, 1991; Passero, Remor & Salomon, 1981). Em razão disso, para a presente análise foram escolhidas nove macro unidades temáticas cujo conteúdo foi considerado singular, oferecendo por isso novas formas de compreensão para o fenômeno de crescer e se desenvolver com FC: 1) a compreensão da doença; 2) a dinâmica da aceitação; 3) a importância da especialização do atendimento, do diagnóstico precoce e da formação humano-profissional; 4) a relação com o tratamento; 5) a revelação; 6) relacionamentos; 7) trabalho e estudos; 8) enfrentando a doença; e 9) o significado individual da FC.

As lembranças solicitadas da infância e da adolescência funcionaram como um aquecimento para o relato das experiências e para a revelação das opiniões dos participantes. Assim, os temas eliciados por esta abordagem foram levantados em conjunto na análise global das entrevistas.

A compreensão da doença

A compreensão do que significa ser portador de uma doença como a FC foi se construindo ao longo do tempo. Houve casos em que pacientes só compreenderam o que se passava quando enfrentaram a primeira internação hospitalar. Pacientes diagnosticados na adultez levaram vários meses para se dar conta da grandiosidade do que estava acontecendo, e a consulta regular com uma equipe de atendimento multidisciplinar foi ressaltada como favorecedora dessa compreensão.

Pacientes diagnosticados na infância cresceram com a noção de que tinham uma doença. O entendimento formal da doença chegou aos poucos, a partir de pequenas dúvidas esclarecidas junto a pais e médicos.

Cristian: E... então, né, daí, fui (...) atrás de médico, p'ra entender o que que era, e achar uma explicação, né. Mas a explicação que eu tinha era a explicação de criança, ah, tu tem um bichinho, que o bichinho, e o bichinho. Então tu ficava com aquela explicação na cabeça, porque a explicação não se renova, né, que 'tu tem quinze anos então vou te explicar o que tu tem', né, isso não acontece, né. É, não faz muito tempo atrás, se alguém me perguntasse o que que era fibrose cística eu ia dizer, 'é um bi...', 'é um' [bichinho]... né? (...) É, e tu começa a te ligar nisso se tu parar de perguntar p'ro pai e começar a escutar o que que os médicos dizem quando eles vão no teu quarto no hospital. Aí tu começa a pescar, 'ah, porque uma bactéria', 'ah, porque coloniza', 'ah, porque produz', 'ah, produz porque tem um erro genético', 'ah, porque o erro genético é de nascença', ah, né, então um mais um é dois... sucessivamente. Né, mas... a complexidade toda mesmo assim tu entende

se tu for na palestra e escutar tudo mesmo que os cara disserem, se tu conseguir entender, né (risos).

A dinâmica da aceitação

O processo de aceitação do diagnóstico pelo paciente adulto é permeado pelo sofrimento diante da realidade do tratamento diário, das incertezas quanto ao trabalho produtivo e do medo do preconceito.

Nicole: Claro que eu tenho que aceitar. Mas não é fácil. Não é assim, ‘olha, tu vai ter que aceitar’, ‘vai ter que engolir isso aí’. Não... é muito complicado, né. Porque as pessoas te olham assim, sei lá, se têm medo de... se contagiar, não sei, sabe. E... aí aquela coisa assim, eu fico toda... deixo de ir em muitos lugares por causa disso... sabe. Jantar com alguém, ahm... almoçar fora ou coisa assim, dormir na casa de alguém... coisa que eu não faço mais.

A dificuldade de aceitação parece ser o que justifica o sentimento, mencionado por pacientes, de que talvez estivessem melhor caso não soubessem do diagnóstico. Esse desejo de ignorância é eventualmente sentido pelos parentes. Os irmãos de Caroline, apesar de participantes no tratamento da irmã, não querem participar de qualquer investigação genética, pois argumentam preferir não saber sobre sua própria condição.

A aceitação do tratamento tende a melhorar quando o paciente começa a compreender o que é a FC e a entender a importância do tratamento para o seu bem-estar. Porém, não é um processo que precisa ocorrer apenas com os pacientes. A dificuldade de aceitação do diagnóstico pode aparecer no paciente, no paciente e nos pais, ou ainda apenas nos pais. O caso de Melissa é um exemplo. Diagnosticada aos 27 anos, ela não conta com o auxílio dos pais para o tratamento e diz perceber a falta de aceitação dos pais na forma como eles encaram a doença.

Melissa: (...) meu pai e minha mãe, eu não tenho muito o apoio deles. Não... porque eles não aceitam... eles não aceitam a doença... não na forma direta... e eu percebo isso porque a mãe me vê tossindo, ela diz, ‘tu já experimentou tomar o xarope tal?’ Já tentou fazer tal coisa? Tal coisa? Tal coisa? Então ela não acredita que realmente o diagnóstico seja tudo isso, (...) e quando ela diz, ‘tu já tentou fazer chá com mel’, e com não sei o quê, e com não sei o quê? Que ela mesmo sabe que já me deu muitas vezes e não... e isso me faz perceber que ela não aceita. É... ‘não é isso tudo’. É, a realidade p’ra ela dói, então ela finge que não... é como eu fazia, ‘não tenho, não vou tomar isso’.

Melissa acredita que essa postura de negação possa ser gerada pelo sentimento de culpa que os pais eventualmente sentem por ter gerado filhos com FC, opinião que está em acordo com o que aponta a literatura (Tluczek, Kosciak, Farrel & Rock, 2005). Por esse motivo, prefere poupar seus pais do acompanhamento de suas internações.

A importância da especialização do atendimento, do diagnóstico precoce e da formação humano-profissional

A carência de uma quantidade maior de centros de referência para atendimento de pacientes com FC, bem como o desconhecimento da doença por profissionais da saúde, foi e ainda é motivo de muitas das dificuldades enfrentadas pelos pacientes (Sampaio, 2005). Dentre os pacientes entrevistados, aqueles diagnosticados na idade adulta apresentaram na infância quadro clínico de pneumonias de repetição e bronquiectasias. Eles passaram por diversas internações em vários hospitais e nunca foram diagnosticados. Houve aqueles que foram enganados ainda bebês e que sobreviveram apenas por insistência de algum médico em seguir lhes conferindo algum atendimento. A mãe de Karen, por exemplo, chegou a ouvir em uma das internações da filha que não havia nada mais a ser feito para salvá-la. Foi um médico que havia estudado em um centro de referência que encaminhou a menina para a realização do diagnóstico. Já Melissa não teve a mesma sorte. Morando em uma cidade muito pequena, nunca consultou com um pneumologista. Foi apenas a piora da irmã e a conseqüente busca da mesma por atendimento em outros locais que permitiu o diagnóstico de ambas.

Até os 15 anos, Nicole já havia tido 32 episódios de pneumonia. O tratamento recomendado foi a mudança do sul para um local de clima mais ameno, e assim fez a família. Aos 28 anos, um pneumotórax fez com que a suspeita de FC fosse levantada, e ela, morando agora no norte do país, foi encaminhada para diagnóstico em seu estado de origem. Curiosamente, foi justamente em sua cidade natal que encontrou um centro de referência para tratamento da doença. Entretanto, até ser a ele encaminhada, passou por diversos médicos e enfrentou diversos atrasos no resultado de exames laboratoriais, chegando finalmente a um diagnóstico depois de três anos de consultas e exames. A possibilidade de um melhor atendimento trouxe a família de volta à cidade de origem. Afastada agora dos amigos, da faculdade e do antigo emprego, ela diz que tudo o que gostaria para sua vida seria continuar morando no norte do país.

A família de Alan também mudou de estado para ficar próxima a um centro de tratamento. Já Caroline, distante oito horas de viagem de ônibus de seus médicos, tentou residir na capital com o marido, onde permaneceram por seis meses. A saudade dos

familiares fez com que desistissem, e hoje ela opta por realizar uma de cada duas internações eletivas em sua própria cidade, o que é feito com a supervisão de seus médicos da capital.

Carentes de uma explicação mais precisa sobre seu problema de saúde, os pacientes com diagnóstico tardio ficam à mercê do cuidado doméstico dos pais. Rose relata que a mãe insistia que ela e o irmão, também doente pulmonar, se alimentassem com regularidade e em grandes quantidades, acreditando que assim estaria protegendo a ambos de um novo adoecimento. Apesar do esforço da mãe, o irmão de Rose faleceu sem a conclusão do diagnóstico. Outra paciente relatou ter sido privada do convívio mais intenso com os irmãos, pois era proibida de brincar com eles na rua. A mãe oferecia cuidado em forma de ameaça, dizendo que ela morreria ao se expor à chuva ou ao sol. Em uma forma de compensação, os pais procuravam ocupá-la dentro de casa o máximo de tempo possível, o que causava inveja nos irmãos.

A explicação que o diagnóstico proporciona pode trazer alívio para dúvidas existentes há muitos anos. Pacientes diagnosticados quando adultos disseram ter acreditado quando criança que as recaídas eram responsabilidade sua, ou porque ingeriam algum alimento que lhes fazia mal, ou porque se expunham a um clima chuvoso. O diagnóstico proporcionou a compreensão do motivo das recaídas, o abandono da culpa e o início do tratamento, favorecendo a tomada de um relativo controle sobre a saúde.

A forma como o diagnóstico é dado também foi mencionada como um fator gerador de estresse para os portadores de FC e suas famílias. Duas pacientes diagnosticadas na infância relataram que os médicos, ao explicarem a elas e a suas mães o diagnóstico, descreveram a doença como sendo de tratamento muito complicado e de sobrevida muito baixa. O choque fez com que Caroline, já em idade escolar, se afastasse dos amigos e pensasse que de nada adiantaria o tratamento, já que morreria cedo de qualquer forma. A mãe de Karen também escutou apenas os aspectos negativos da doença ao receber o diagnóstico da filha.

Caroline: (...) aí ele [o médico] chegou p'ra mim e falou assim, que eu tinha uma doença, que aquilo lá ia me matar, e que eu ia morrer, né. (...) Eu pensei que eu ia morrer, e falei pros meus irmãos que eu ia morrer, eu entrei em pânico, né, em choque. E eu tive depressão, fiquei internada um monte de vezes por causa do... da minha... das coisas que eu coloquei na minha mente, né? Imagina, eu fiquei perturbada com aquilo, né, até eu entender que não era, que não tinha nada a ver.

A relação com o tratamento

Pacientes que enfrentaram um período de vergonha logo após o diagnóstico, hoje se consideram habituados à realização do tratamento. Entretanto, o constrangimento com a doença é uma realidade na vida de pacientes, conforme menções a desconfortos com a presença de outras pessoas nas sessões de fisioterapia e nebulização. Em razão da vergonha com a tosse e o escarro, há quem realize o tratamento fechado em seu quarto, quem opte por não realizá-lo quando na presença de pessoas diferentes e quem use de subterfúgios, como ir ao banheiro, para não tossir na frente de outras pessoas.

Os participantes mostram-se gratos pelos pais terem insistido na realização do tratamento, apesar de brigas diárias. Eles reconhecem que, do contrário, não o teriam realizado. Os participantes acreditam que os pais têm um papel importante principalmente na adolescência, citada nas entrevistas como um momento de risco para a adequada realização do tratamento. Acreditam que nessa etapa do desenvolvimento o paciente tem outros interesses que não a saúde, e os pais devem estar atentos para cobrar a realização do tratamento.

Há pacientes que realizam o tratamento mas não acreditam no seu sucesso, assim como há os que justamente por essa razão simplesmente não o fazem. As justificativas apresentadas pelos entrevistados para esta descrença podem ser resumidas em: a) eu não vejo o resultado; b) se eu fizer demais o corpo se acostumar e dependerá do tratamento; e c) quanto mais eu fizer a fisioterapia, mais terei que internar, pois a fisioterapia produz secreção.

Paula: Estou sempre com bastante catarro... catarro quanto mais tira... eu faço... mais tiro, mais eu tenho... né... (Diagnosticada há três anos, acredita que a doença a prejudicou mais nesses anos em que teve conhecimento dela do que nos anos todos em que viveu sem saber o que tinha.)

Cristian: Tem uma cascatinha, que é a fibrose cística, que está lá “shshshshsh”, tomando água... o que é que tu faz, tu constrói um murinho de tijolo. Tu foi lá, tu foi pro hospital, fez tratamento, antibiótico, fisioterapia... murinho de tijolo. Muito bem. Aí “shshshshsh”, a água vai, “shsh”, passa por cima, o teu murinho de tijolo não é mais suficiente. (...) Uma hora, sempre vai passar por cima... uma hora vai acabar teus tijolinhas e vai passar por cima e derrubar tudo o que tu construiu. Agora, se não botar tijolinha nenhum, vai passar sempre a mesma quantidade de água. Tu faz... é, porque é... aquilo ali é o teu basal, aquele murinho ali... basal da produção de catarro (...). Então... assim que eu, assim que eu imagino na minha cabeça...

Acreditando que a fisioterapia provoca a secreção, Ana alega que o que mais precisa para conseguir trabalhar e estudar é não ter mais que realizá-la.

Ana: (...) *é por causa da fisio[terapia] mais que a gente tem que internar. (...) E a gente tem que internar para tomar medicação pro pulmão. Não tendo que fazer fisio, porque não vai ter secreção... não tendo secreção, não tem como ele [o pulmão] ficar ruim e não precisa internar no hospital para tomar medicação. (...) fazendo transplante, tu não tem mais secreção. (...) Então eu acho que o transplante seria a solução para eu começar a ter uma vida melhor.*

Em contrapartida, há quem consiga estabelecer uma relação tranqüila com o tratamento. Karen disse gostar das internações, a ponto de ter escolhido a área da saúde como formação profissional.

A revelação

A dificuldade presente na revelação do diagnóstico aos parceiros, aos amigos e a conhecidos é constante na vida dos pacientes entrevistados. Pelo menos em algum momento da vida, os pacientes enfrentaram muita dificuldade para revelar seu diagnóstico. Houve os que revelaram na infância sem maiores problemas, sendo na adolescência tomados por um sentimento de vergonha que os impediu de revelar. Outros não revelavam na infância, mas com o amadurecimento perceberam que a revelação traz alívio e aumenta o apoio recebido, diminuindo especulações alheias sobre a saúde. Outros, diagnosticados na infância ou não, admitiram que apenas seus familiares mais próximos sabem de sua doença. Um exemplo desta dificuldade apareceu na menção a mães que são proibidas por seus filhos de revelar a doença a outras pessoas.

De uma forma geral, o momento da revelação foi descrito pelos pacientes como uma situação que pode gerar preconceitos, tornando-se muito delicada em relações íntimas ou de trabalho. Diagnosticada na adultez, Melissa diz que a revelação a amigos e colegas de trabalho terminou com as especulações de que ela pudesse ser HIV positivo e permitiu que hoje ela pudesse ausentar-se quando necessário de seu trabalho sem maiores problemas, recebendo para isso o apoio de colegas e superiores. Com o namorado a situação foi um pouco mais difícil. Ao saber que, em função da doença, provavelmente não poderia ter filhos, decidiu terminar o relacionamento, pois não queria que o namorado sofresse por sua causa. Ele, entretanto, não desistiu, surpreendendo a namorada ao comentar sobre a possibilidade de adoção. Melissa sugere que a revelação não deve ser feita apenas para sanar uma curiosidade alheia – casos em que opta por dizer que tem bronquite.

Com pacientes diagnosticados na infância, o início do relacionamento amoroso pode vir marcado pela revelação da doença. Este foi o caso de duas entrevistadas, cujas mães procederam de forma muito semelhante. Já no primeiro contato, ambas as mães tiveram a iniciativa de revelar a doença aos futuros genros.

Karen: (...) daí ele foi lá em casa me pedir... né, p'ra namorar, aí minha mãe, olha só, ela pegou todos os remédios, tudo, os Pancrease, os Ursacol, tudo e botou em cima, 'ó, ela tem isso, isso e isso, olha tudo que ela tem que tomar'. Meu! Quase desanimou, né, o... o guri, imagina. Daí ele entendeu tudo.

Caroline: É, e daí quando... logo que a gente começou a namorar minha mãe falou p'ra ele, né... que eu podia sair, tudo... podia sair junto com ele, né, fazer tudo o que eu queria, mas desde que primeiro fizesse bem direitinho o meu... a minha... a minha fisioterapia, tomasse as minhas enzimas, né. (...) Daí a partir daquele momento ele começou a cobrar, né. A gente saía p'ra jantar ou almoçar em algum lugar, ele levava os remédio p'ra mim, né, 'ó, tu vai tomar o remédio'...

Porém, há momentos em que a vergonha causada pela possibilidade de preconceito é tão grande que a pessoa pode optar por não revelar a ninguém, isolando-se assim de um convívio social mais intenso e íntimo. Este é o caso de Ana, 21, e seu irmão Daniel, 27, que não revelam a doença a ninguém. Quando diagnosticados, reagiram com um retraimento que, se nos outros pacientes tendeu a regredir, neles permanece até hoje. Quando crianças, as faltas no colégio eram justificadas por “um problema no pulmão”. Ambos acreditam que as pessoas se afastarão deles caso revelem sua doença.

Ana: Eu acho que até... até eu que seria [preconceituosa]... se eu não tivesse, acho que até eu seria.

Relacionamentos

Entrevistados com relações estáveis sentem-se apoiados(as) pelos(as) companheiros(as) e felizes com o relacionamento. Porém, há quem se considere incapaz de estabelecer um relacionamento amoroso. Nesta perspectiva, ninguém gostará de namorar um fibrocístico, devido à tosse freqüente, o escarro e a necessidade de tratamento.

Ana: (...) tem guri que é tri fresco assim, 'vi uma guria cuspir na rua, que nojo'. Aí eu fico pensando, pô, então se ele namorasse comigo, imagina, sabendo que eu ia ter que fazer fisio, escarrar toda a hora. Ela cuspiu um “cuspizinho” e o guri fazendo um fiasco... um amigo meu né... imagina... então eu fico pensando, imagina se eu pego um guri... o guri... ele me vê como uma pessoa normal... ele não sabe. Aí quando ele descobre que eu tenho um monte de coisinha e tal... fica com nojo, ou

alguma coisa assim... aí eu fico pensando nisso também... (...) eu acabo me afastando, sabe... eu acabo afastando as pessoas.

O caso do irmão de Ana é um exemplo do efeito da dificuldade de aceitar e enfrentar a doença na capacidade de estabelecer um relacionamento. Daniel não trabalha, alegando que o tratamento envolve tempo e que empregadores não contratam pessoas com FC. Por não trabalhar, as moças de quem ele se aproxima terminam não querendo um envolvimento mais sério.

A continuidade de um relacionamento pode estar eventualmente ligada à existência da doença. Um dos entrevistados diz não acabar seu atual relacionamento em função de uma limitação nas oportunidades de relacionamentos, o que ele atribui à FC.

Quanto a preocupações com fertilidade e reprodução, estas apareceram apenas em relatos femininos. Apesar de a infertilidade ser um problema que acomete um grande número de homens com FC e poucas mulheres, mulheres com FC são muitas vezes desencorajadas a engravidar em função da demanda física gerada por uma gravidez, o que pode prejudicar seu quadro clínico (Bolyard, 2001). Este assunto, que precisou ser abordado por Melissa com seu companheiro, também fez parte das preocupações de Caroline, 18, casada, que optou por engravidar. Já Paula, mãe de dois meninos, sabe que se engravidar novamente correrá o risco de perder o bebê e de debilitar gravemente sua saúde. Sua função pulmonar é baixa demais para permitir que uma nova gravidez seja levada a termo.

Trabalho e estudos

Há pacientes que manejam bem seus compromissos de estudo e trabalho. De modo geral, as dificuldades surgem normalmente em relação às nebulizações e às sessões de fisioterapia, com enzimas e antibióticos não sendo mencionados como fonte de problemas. A tendência parece ser diminuir a quantidade de sessões de fisioterapia – de três para duas vezes ao dia. Melissa alega que eventualmente estuda e faz a nebulização ao mesmo tempo. Seu segredo parecer ser incorporar as demandas da doença sem deixar que ela governe sua vida.

Melissa: (...) às vezes eu faço nebulização, e eu estou lendo ao mesmo tempo, estou tossindo (risos) (...). Se eu priorizar o tratamento eu não faço mais nada, porque eu tenho que ficar o dia todo, eu tenho, né, no caso, tenho que caminhar mais de uma vez por dia, tenho que fazer nebulização três vezes por dia, que seria intercalado... melhor seria... e daí eu não vou... eu não vou conseguir, e daí daqui a pouco eu vou me sentir mesmo uma pessoa doente. (...) como eu sei também que sair com os

amigos também é qualidade de vida, e 'não, hoje eu não vou fazer, hoje eu quero sair'. Não é questão de provar, não... eu vou provar que eu não sou escrava da bombinha, eu não sou escrava, 'não, hoje eu não quero', e eu preciso sair eu vou.

No entanto, há quem padeça sob as demandas da doença, tendo dificuldades para conciliar todas as atividades. A rotina de acordar cedo para realizar a fisioterapia, trabalhar o dia todo e estudar à noite é considerada estressante e muito cansativa. Há pacientes que só conseguem manejar com todos os compromissos porque possuem facilidades em seu local de trabalho quanto a horários e a faltas. Os que enfrentam uma jornada de 44 horas semanais, somada a mais um turno de estudos, na maioria das vezes não conseguem mais realizar a fisioterapia. Em função disso, os pacientes dizem depender de um emprego com parentes ou de um empregador que entenda as ausências causadas por consultas e internações, julgando que uma jornada extensa e regular os mataria. Cristian desistiu da idéia de concluir um curso superior porque entende que um diploma não melhorará sua condição de trabalho, uma vez que seguirá dependendo das oportunidades oferecidas pelo pai. Rose só conseguiu ficar muitos anos trabalhando num mesmo escritório porque seu empregador, que entendia a delicadeza de sua condição de saúde, lhe propôs uma jornada reduzida de trabalho quando ela piorou. Ela relata que perdeu duas oportunidades de emprego melhores – uma delas para um cargo público – porque não foi aprovada nos exames admissionais. Ela entende que sua vida teria sido muito diferente se tivesse tido conhecimento da FC mais cedo, e sente-se feliz com o diagnóstico.

Nicole, diagnosticada há seis meses e aposentada por invalidez em função da FC, diz que o que mais melhoraria seu estado de espírito seria um trabalho. Para quem já se intitulava incapaz pelas limitações físicas impostas pela doença, ela agora também sente o constrangimento de se apresentar como aposentada, situação ocupacional registrada em sua carteira de trabalho.

Em situações mais graves pode-se encontrar o abandono total dos investimentos em trabalho e estudo em função da doença. Os dois entrevistados (Ana e Daniel) que não trabalham e não estudam não o fazem porque acreditam ser impossível obter um emprego em função do tempo dispensado ao tratamento. Ao mesmo tempo, Ana admite não realizar a fisioterapia e a nebulização. O irmão Daniel abandonou o segundo ano de faculdade por julgar que a frequência de suas internações – em torno de quatro por ano – o impedia de acompanhar adequadamente o curso.

Enfrentando a doença

Cada paciente parece encontrar sua forma particular de enfrentar a doença, forma esta que pode ser mais – ou menos – bem sucedida que outras. O desejo de conquistar seus objetivos pelos próprios méritos faz Karen não querer ser tratada como “coitadinha”. Ela gosta de receber elogios das amigas, que a vêem conciliar a faculdade e outras atividades com a FC. Semelhantemente, Melissa precisa ter sempre objetivos na vida, pois isso a faz ser mais forte que a doença. Além da força de vontade, o otimismo foi citado como uma das coisas que mais auxilia o enfrentamento da doença, pois faz com que não se pense em um futuro ruim.

Karen: (...) eu nunca fui p'ra baixo, sabe, sempre p'ra cima... não era... porque eu estava pior hoje que eu ia desanimar, ou que... não, muito pelo contrário, isso era um estímulo p'ra mim, sabe, me cuidar mais, me... sabe. Então... é, eu acho que aquilo que tu pensa, que tu almeja p'ra ti é aquilo que tu alcança, né. Então, vamos p'ra frente...

Sem negar a dificuldade que teve em se adaptar à rotina do tratamento, Caroline hoje se define como uma pessoa feliz, dentro da situação que tem.

Caroline: (...) é bem difícil também... saber que tem... que tem que... lidar com tudo isso... que tem que viver bem, que tem que se tratar... tanta coisa que a gente queria fazer, mas não pode, né, tem que ficar no hospital, ou tem que tomar remédio, agora não dá... essa atividade eu não posso fazer porque eu me canso, então é... é bem difícil, assim p'ro paciente, né, aceitar... e... entender... e conviver com isso, né (choro). Mas depois a gente aprende e passa. E a gente vive bem melhor, que nem eu estou agora... eu faço tudo o que eu gosto (...) na medida do possível. (...) apesar de que tudo que eu... que eu passei... e tudo o que eu... que eu posso vir a passar um dia, né... eu sou uma pessoa super feliz...

Em contrapartida, há quem veja o futuro com medo e pessimismo. A incerteza quanto à condição clínica e a possibilidade de uma morte próxima apareceram como justificativa para a ausência de planos para o futuro e para a adoção de uma perspectiva hedonista de vida.

Diferentes formas de se relacionar com a doença ficaram também evidentes na expectativa que os pacientes apresentaram com relação à doença ao longo de seu desenvolvimento. A mãe de Ana acalentava a filha dizendo que certamente um dia encontrariam a cura, o que faria com que ela não tivesse mais que ser internada. A mãe também dizia que a fisioterapia a curaria. Com isso, Ana acreditava que sua doença não era algo para a vida toda. Hoje ela não realiza o tratamento, acredita que a fisioterapia gera

secreção e aposta na cura através de um transplante de pulmão. Já Rose, que hoje se relaciona com a doença e com o tratamento em uma forma emocionalmente saudável, tinha uma mãe que a acalmava oferecendo uma possibilidade real, a de que um dia descobririam o que a afetava.

Rose: *Pena que minha mãe não estava viva [quando o diagnóstico foi realizado]. A minha mãe sempre dizia, né, era triste ‘eles não sabem ainda o que tu tem, pequeninha’, que não dava certo os tratamentos.*

O significado individual da fibrose cística

Ao mesmo tempo em que o significado de ser um paciente com FC envolve questões comuns aos pacientes em geral, a relação estabelecida com a doença pode ser muito singular. Apesar do sofrimento por se saber portador da doença, houve quem amadurecesse com a doença, hoje não imaginando sua vida sem ela. Ao mesmo tempo, em alguns casos a doença pode ser entendida como um castigo ou como a culpada por uma baixa auto-estima.

Eventualmente, a doença pode ter um significado ainda mais particular. A irmã de Melissa, também acometida pela FC e contaminada pela bactéria *Burkholderia cepacia*, não visita a irmã para evitar a contaminação cruzada. Paula, a quem a FC não permite uma nova gravidez, perdeu a guarda do filho mais novo para o primeiro marido por causa de sua condição clínica. O juiz alegou que ela não tem condições de tomar conta de sua saúde e de um filho pequeno, pois não terá com quem deixá-lo quando estiver em crise.

Análises Indutiva e Crítica

A análise da descrição aqui apresentada sobre os aspectos contidos na experiência de crescer e se desenvolver com FC permitiu a identificação de seis novas unidades temáticas, as quais serão enunciadas e discutidas enquanto análises indutiva (a proposição temática decorrente da descrição) e crítica (a discussão com a literatura e as proposições da pesquisa).

Enunciado 1: *Crescer e se desenvolver com FC é uma experiência particular para cada indivíduo, encerrando peculiaridades que se refletem em múltiplas formas de adaptação e enfrentamento da doença.*

Aspectos como a gravidade da doença, o caráter imprevisível da FC, a interferência da doença na realização das tarefas normais do desenvolvimento, a coesão familiar, a aliança com a equipe de tratamento, e variáveis demográficas já foram apontadas como

importantes para adequada compreensão da dimensão da FC na vida do paciente (Bush, 2001; Meijer e Oppenheimer, 1995). Os achados do presente estudo enfatizam a identificação do significado individual da doença para cada paciente e família como fator importante na adesão ao tratamento.

Enunciado 2: Em pacientes adaptados à doença nem sempre a expectativa de futuro mais importante é encontrar a cura da FC, de modo que a promoção da saúde e da QV deve incluir acompanhamento psicológico.

Aspectos emocionais têm caráter determinante na adesão ao tratamento, no funcionamento do sistema imune e até mesmo no curso da doença (Abbott, Dodd, Gee & Webb, 2001; Antoni, 2003; Herbert & Cohen, 1993; Maier, Watkins & Fleshner, 1994; Romano, 1999).

Enunciado 3: Encontrar uma ocupação à qual os pacientes possam adaptar a realização do tratamento é uma de suas maiores dificuldades.

Os problemas enfrentados por pacientes com FC para ingressar no mercado de trabalho, em comparação a grupos-controle com pares hígidos, já foram relatados há mais de uma década (Blair, Cull & Freeman, 1994). Ao admitirem-se portadores de FC em fichas de solicitação de emprego, a maioria dos pacientes não consegue nem chegar às entrevistas (Quin, 1992, citado por Lask, 1995).

Já na década de 90, Blair, Cull e Freeman (1994) apontavam que empregos de meio-turno poderiam resolver esta dificuldade na FC – caso eles fossem disponíveis. Visto que a expectativa mediana de vida na FC vem crescendo com consistência (Fogarty, Hubbard & Britton, 2000; Wagner, 2003), este assunto está se tornando uma questão das mais urgentes, mobilizando pacientes, pais e associações. Nos Estados Unidos, estima-se que 40% da população de pacientes com FC hoje já seja maior de 18 anos (CFF, 2004). No Paraná, estado brasileiro referência para diagnóstico e tratamento da FC, estima-se que 22% dos pacientes já tenham atingido a idade de 18 anos (Sampaio, 2005).

A importância de um trabalho ou ocupação para a saúde e para a QV já é consenso na comunidade científica (Gee, Abbott, Conway, Etherington & Webb, 2000; Henrich & Herschbach, 2000; WHOQOL, 1995, 1998), e seu papel determinante na saúde já foi reconhecido na legislação brasileira (Brasil, Ministério da Saúde, 1990). Assim sendo, é imprescindível que o setor público atente para o impacto que medidas de inserção desta população no mercado de trabalho podem ter na saúde e na QV destes pacientes, bem como na conseqüente redução dos gastos públicos com a atenção terciária à saúde. Políticas públicas que favoreçam a inserção destas pessoas no mercado de trabalho poderiam trazer benefícios tão grandes para sua vida quanto o advento de novas drogas.

Enunciado 4: *Além de complicações físicas, a demora no diagnóstico pode trazer complicações psicológicas e sociais importantes, o que corrobora a importância da divulgação da FC nos meios de comunicação, da conscientização dos profissionais quanto a sua suspeita e da fiscalização da gratuidade no diagnóstico neonatal.*

A fiscalização sobre a gratuidade da testagem para FC na triagem neonatal (“teste do pezinho”) é importante não apenas para o controle da condição clínica do paciente, mas também para a saúde mental do paciente e da família. Os pacientes diagnosticados na adultez revelaram ter enfrentado diversas dificuldades de interação social quando jovens, por não terem tido a possibilidade de realizar o tratamento adequado. As complicações constantes eram fonte de angústia e culpa, fazendo com que eles tivessem que lidar com incertezas sobre novas internações hospitalares e sobre a causa das novas complicações. O diagnóstico precoce pode favorecer a adaptação à doença, o enfrentamento das limitações causadas pela enfermidade, e a percepção de estar em controle da situação (Langer e Rodin, 1976; Suls & Wan, 1989; Thompson, Sobolew-Shubin, Galbraith, Schwankovsky & Cruzen, 1993). A percepção de controle influencia profundamente o bem-estar psicológico, está relacionada a uma maior expectativa de vida entre residentes de casas geriátricas (Langer & Rodin, 1976) e à determinação do curso da doença em pacientes com câncer (Thompson & cols., 1993).

Enunciado 5: *Pacientes reconhecem o esforço dos pais para que eles seguissem o tratamento na infância e na adolescência.*

Conflitos familiares decorrentes da doença (Lask, 1995) costumam surgir pelo conhecimento que pais têm sobre os benefícios do tratamento e pela recusa dos filhos em realizá-lo. Porém, nossos achados reconhecem que a insistência dos pais pode ser valorizada pelos filhos no futuro.

6) *Pacientes podem ser beneficiados se encorajados e apoiados na revelação da doença a outras pessoas.*

A decisão de revelar a doença tem impacto na rede de apoio social do paciente e na qualidade da intimidade das relações estabelecidas (Guimarães, 2004; Lowton, 2004). O apoio social tem papel determinante no ajustamento psicológico, na adesão a tratamentos, na QV e no controle da evolução de doenças (Antoni, 2003; Broadhead, Gehlbach, DeGruy & Kaplan, 1989; Cohen, Brissette, Skoner & Doyle, 2000; Graetz, Shute & Sawyer, 2000; Herbert & Cohen, 1993; Kiecolt-Glaser, McGuire, Robles & Glaser, 2002; Remor, 2002). Nossos achados corroboram a opinião de Lowton (2004) sobre a necessidade de se oferecer apoio e encorajamento à difícil e importante tarefa de revelar a FC a outros, o que

pode incrementar a rede de apoio destas pessoas e, conseqüentemente, melhorar a saúde e a QV dessa população.

Considerações Finais

A presente pesquisa representa um relato compreensivo da percepção do fibrocístico sobre sua experiência com a doença. Os enunciados 2, 3 e 4 salientam a importância de que políticas públicas de saúde garantam o desenvolvimento, a implementação e, principalmente, o cumprimento de estratégias de bem-estar voltadas às reais necessidades dos pacientes e de seus familiares e orientadas pelo sentido verdadeiramente positivo de QV (Minayo, Hartz & Buss, 2000). Os enunciados 5 e 6 encerram informações importantes para profissionais da saúde envolvidos no atendimento da FC, que devem ser levadas em conta no atendimento e no aconselhamento dos pacientes e de seus pais.

O enunciado 1 salienta o caráter idiossincrático da experiência de crescer e se desenvolver com FC. Isso implica que as conclusões apontadas nos enunciados 2-6 devem ser consideradas possibilidades, e não enquanto regras gerais de uma experiência normativa. Cabe à equipe de profissionais avaliar em que casos específicos a cura da doença não é prioridade, a obtenção de trabalho é uma necessidade e a revelação da doença é problemática. Apenas o olhar atento dos profissionais da saúde é capaz de identificar as necessidades individuais dos pacientes e de possibilitar o delineamento de estratégias de intervenção realmente sensíveis e eficazes.

Referências

- Abbott, J., Dodd, M., Gee, L. & Webb, K. (2001). Ways of coping with cystic fibrosis: Implications for treatment adherence. *Disability Rehabilitation*, 23(8), 315-324.
- Abreu e Silva, F. A. & Palombini, B. C. (1991). Fibrose cística: Mucoviscidose. Em L. C. C. Silva (Org.), *Compêndio de Pneumologia* (pp. 977-985). São Paulo: Fundação Byk.
- Adde, F. V., Abreu e Silva, F. A., Reis, F. J. C., Britto, M. C. A., Damaceno, N., Ludwig Neto, N. & Rozov, T. (2002). *Roteiro para diagnóstico da fibrose cística*. Laboratórios Roche: Agência Interna Roche.
- Andrade, E. F. & Abreu e Silva, F. A. (2001). Fibrose cística. Em L. C. C. Silva (Org.), *Condutas em Pneumologia Vol. II* (pp. 919-927). Rio de Janeiro: Revinter.
- Anthony, H., Paxton, S., Bines, J. & Phelan, P. (1999). Psychosocial predictors of adherence to nutritional recommendations and growth outcomes in children with cystic fibrosis. *Journal of Psychosomatic Research*, 47(6), 623-634.
- Antoni, M. H. (2003). Stress management and psychoneuroimmunology in HIV infection. *Spectrum*, 8(1), 40-51.
- Blair, C., Cull, A. & Freeman, C. P. (1994). Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. *Thorax*, 49, 798-802.
- Bolyard, D. R. (2001). Sexuality and cystic fibrosis. *American Journal of Maternal Child Nursing*, 26(1):39-41.
- Brasil, Ministério da Saúde (1990). *Lei Nº 8.080, de 19 de Setembro de 1990*. Retirado em 23.06.2005 do http://conselho.saude.gov.br/legislacao/lei8080_190990.htm
- Broadhead, W. E., Gehlbach, S. H., Degruy, F. V. & Kaplan, B. H. (1989). The Duke-UNC Functional Support Questionnaire: Measurement of social support in family medicine patients. *Medical Care*, 26(7), 709-723.
- Brumfield, K. & Lansbury, G. (2004). Experiences of adolescents with cystic fibrosis during their transition from paediatric to adult health care: A qualitative study of your Australian adults. *Disability & Rehabilitation*, 26(4), 223-234.
- Bush, A. (2001). Cystic fibrosis: cause, course and treatment. Em M. Bluebond-Langner, B. Lask & D. B. Angst, *Psychological aspects of cystic fibrosis* (pp. 1-25). Arnold London: United Kingdom.
- Castro, E. K. (2002). *A experiência da maternidade e a interação mãe-criança em crianças com e sem doença crônica durante o segundo ano de vida*. Dissertação de Mestrado, Programa de Pós Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.

- Cohen, S., Brissette, I., Skoner, D. P. & Doyle, W. J. (2000). Social integration and health: The case of common cold. *Journal of Social Structure*, 1(3). Retirado em 28/10/2003 do www.cmu.edu/joss/sih.html
- Conway, S. P. (1998). Transition from paediatric to adult-orientated care for adolescents with cystic fibrosis. *Disability & Rehabilitation*, 20(6-7), 209-216.
- Cystic Fibrosis Foundation (1996). *Patient Registry: 1995 Annual data report*. Maryland: CFF.
- Cystic Fibrosis Foundation (2004). *Patient Registry: 2003 Annual Data Report*. Maryland: CFF. Retirado em 20.05.2005 do www.cff.org
- D'Auria, J. P., Christian, B. J. & Richardson, L. F. (1997). Through the looking glass: Children's perceptions of growing up with cystic fibrosis. *Canadian Journal of Nursing Research*, 29(4), 99-112.
- Davies, J. C., Geddes, D. M. & Alton, E. W. (2001). Gene therapy for cystic fibrosis. *Journal of Gene Medicine*, 3(5):409-417.
- Fogarty, A., Hubbard, R. & Britton, J. (2000). International comparison of median age at death from cystic fibrosis. *Chest*, 117, 1656-1660.
- Foster, C., Eiser, C., Oades, P., Sheldon, C., Tripp, J., Goldman, P., Rice, S. & Trott, J. (2001). Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: Patient, parent and sibling accounts. *Child Care Health Development*, 27(4), 349-364.
- Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2000). Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*, 55, 946-954.
- Gomes, W. B. (1998). A entrevista fenomenológica e o estudo da experiência consciente. Em W. B. Gomes (Org.), *Fenomenologia e pesquisa em psicologia* (pp. 19-44). Porto Alegre: Editora da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
- Graetz, B. W., Shute, R. H. & Sawyer, M.G. (2000). An Australian study of adolescents with cystic fibrosis: Perceived supportive and nonsupportive behaviors from families and friends and psychological adjustment. *Journal of Adolescent Health*, 26(1), 64-69.
- Gudas, L. J., Koocher, G. P. & Wypij, D. (1991). Perceptions of medical compliance in children and adolescents with cystic fibrosis [Resumo]. *Journal of Developmental Behavioral Pediatrics*, 12(4), 236-242. Retirado em 24/10/2003 do PubMed, Medline, do World Wide Web: www.periodicos.capes.gov.br
- Guimarães, B. M. A. B. (2004). The influence of injunctions on chronic disease. *Transactional Analysis Journal*, 34(4) 334-340.

- Henrich, G. & Herschbach, P. (2000). Questions on Life Satisfaction (FLZM) – A short questionnaire for assessing subjective quality of life. *European Journal of Psychological Assessment*, 16(3), 150-159.
- Henry, B., Aussage, P., Grosskopf, C. & Goehrs, J. M. (2003). Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Quality of Life Research*, 12, 63-7.
- Herbert, T. B. & Cohen, S. (1993). Stress and immunity in humans: A meta-analytic review. *Psychosomatic Medicine*, 55(4), 364-379.
- Ikkos, E. S. & Lask, B. (2003). The psychosocial correlates of transplant survival. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2(1), 49-54.
- Kettler, L. J., Sawyer, S. M., Winefield, H. R. & Greville, H. W. (2002). Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. *Thorax*; 57, 459-464. Retirado em 31.05.2005 do <http://thorax.bmjournals.com/cgi/content/abstract/57/5/459>
- Kiecolt-Glaser, J. K., McGuire, L., Robles, T. F. & Glaser, R. (2002). Psychoneuroimmunology and psychosomatic medicine: Back to the future. *Psychosomatic Medicine*, 64, 15-28.
- Klijn, P. H., van Stel, H. F., Quittner, A. L., van der Net, J., Doeleman, W., van der Schans, C. P. & van der Ent, C. K. (2004). Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in adolescents and adults. *Journal of Cystic Fibrosis*, 3, 29-36.
- Langer, E. J. & Rodin, J. (1976). The effects of choice and enhanced personal responsibility for the aged: A field experiment in an institutional setting. *Journal of Personality and Social Psychology*, 34(2), 191-198.
- Lanigan, R. L. (1988). *Phenomenology of communication*. Pittsburg: Duquesne University Press.
- Lask, B. (1995). Psychological aspects of cystic fibrosis. Em M. E. Hodson & D. M. Guedes (Orgs.), *Cystic fibrosis* (pp. 315-327). London: Chapman & Hall.
- Lincoln, Y. & Guba, E. (1985). *Naturalistic inquiry*. New York: Sage.
- Lowton, K. (2004). Only when I cough? Adults' disclosure of cystic fibrosis. *Qualitative Health Research*, 4(2), pp. 167-186.
- Maier, S. F., Watkins, L. R. & Fleshner, M. (1994). Psychoneuroimmunology: The interface between behavior, brain, and immunity. *American Psychologist*, 49, 1004–1017.
- Mejer, A. M. & Oppenheimer, L. (1995). The excitation-adaptation model of pediatric chronic illness. *Family Process*, 34(4), 441-454.

- Minayo, M. C. S., Hartz, Z. M. A. & Buss, P. M. (2000). Qualidade de vida e saúde: Um debate necessário. *Ciência e Saúde Coletiva*, 5(1), 7-18.
- Modi, A. C. & Quittner, A. L. (2003). Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 28(8), 535-546.
- Narvaz, M. (2005). *Submissão e resistência: Explodindo o discurso patriarcal da dominação feminina*. Dissertação de Mestrado, Curso de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Oliveira, V. Z. de, Oliveira, M. Z. de, Gomes, W. B. & Gasperin, C. (2004) Comunicação do diagnóstico: Implicações no tratamento de adolescentes doentes crônicos. *Psicologia em Estudo*, 9(1), 9-17.
- Passero, M. A., Remor, B. & Salomon, J. (1981). Patient-reported compliance with cystic fibrosis therapy. *Clinical Pediatrics*, 20(4), 264-268.
- Patton, M. Q. (1990). *Qualitative evaluation and research methods*. Newbury Park, CA: Sage.
- Prasad, S. A. & Cerny, F. J. (2002). Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: Application to cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 34(1), 66-72.
- Quittner, A. L., Modi, A. C., Watrous, M. & Davis, M. A. (2000). *The Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ): User's Manual*. Washington, DC: Cystic Fibrosis Foundation.
- Quittner, A. L., Sweeny, S., Watrous, M., Munzenberger, P., Bearss, K., Nitza, A. G., Fisher, L. A. & Henry, B. (2000). Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 25(6), 403-414.
- Raskin, S. & Faucz, F. R. (2001). Aspectos genéticos da fibrose cística. Em G. Carakuchansky (Org.), *Doenças Genéticas em Pediatria* (pp. 227-242). Guanabara Koogan: São Paulo.
- Raskin, S. (2005, Junho). *Como a genética pode contribuir para o diagnóstico e tratamento da fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Raymond, N. C., Chang, P. N., Crow, S. J., Mitchell, J. E., Dieperink, B. S., Beck, M. M., Crosby, R. D., Clawson, C. C. & Warwick, W. J. (2000). Eating disorders in patients with cystic fibrosis. *Journal of Adolescence*, 23, 359-363.
- Remor, E. (2002). Apoyo social y calidad de vida en la infección por el VIH. *Atención Primaria*, 30(3), 143-149.

- Romano, B. W. (1999) *Princípios para a Prática da Psicologia Clínica em Hospitais*. São Paulo: Casa do Psicólogo.
- Sampaio, S. (2005, Junho). *A contribuição das associações de pais no diagnóstico de fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Scattolin, I., Beier, S., Blacher, J., Laurent, M. C. & Santos, M. I. S. (1997). Desenvolvimento da atenção integral à criança com fibrose cística. Em P. R. A. Carvalho & R. B. Ceccim, *Criança hospitalizada: atenção integral como escuta à vida* (pp. 90-95). Porto Alegre: Editora da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
- Spieth, L. E., Stark, L. J., Mitchell, M. J., Schiller, M., Cohen, L. L., Mulvihill, M. & Hovell, M. F. (2001). Observational assessment of family functioning at mealtime in preschool children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 26(4), 215-224.
- Stark, L. J., Opipari, L. C., Spieth, L. E., Jelalian, E., Quittner, A. Q., Higgins, L., Mackner, L., Byars, K., Lapey, A., Stallings, V. A., Duggan, C. (2003). Contribution of behavior therapy to nutrition adherence in cystic fibrosis: A two-year randomized controlled study. *Behavior Therapy*, 34, 237-258.
- Suls, J. & Wan, C. K. (1989). Effects of sensory and procedural information on coping with stressful medical procedures and pain: A meta-analysis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 57(3), 372-379.
- Szymanski, H. (2001). Entrevista reflexiva: Um olhar psicológico para a entrevista em pesquisa. *Revista Psicologia da Educação*, 13, 1-32.
- Thompson, S. C., Sobolew-Shubin, A., Galbraith, M. E., Schwankovsky, L. & Cruzen, D. (1993). Maintaining perceptions of control: Finding perceived control in low-control circumstances. *Journal of Personality and Social Psychology*, 64(2), 293-304.
- Tluczek, A., Kosciak, R. L., Farrel, P. M. & Rock, M. J. (2005). Psychosocial risk associated with newborn screening for cystic fibrosis: parents' experience while awaiting the sweat-test appointment. *Pediatrics*, 115, 1692-1703.
- Wagner, J. (2003, Julho). *Early intervention and prevention*. Palestra apresentada no Workshop em Fibrose Cística – Roche, São Paulo, Brasil.
- Walters, S. (2001). Sex differences in weight perception and nutritional behaviour in adults with cystic fibrosis. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, 14, 83-91.

WHOQOL (1995). The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine*, 41(10), 1403-1409.

WHOQOL (1998). *Versão em português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL)*. Retirado em 28/05/2004 do <http://www.ufrgs.br/psiq/whoqol1.html>

Tabela 1.1. Descrição dos participantes.

Participantes	Idade na entrevistas	Idade no diagnóstico	Estado civil [^]	Escolaridade [†] (anos)	Trabalho	Estudo	Atividades físicas*
1. CAROLINE	18,5	10,0	C	MI (10)	Sim (em casa)	Sim	REG
2. ROSE	46,7	40,0	C	MC (11)	Sim (em casa)	–	REG
3. KAREN	19,4	0,7	S/N	SI (14)	–	Sim	REG
4. MELISSA	29,4	27,0	S/N	PG (17)	Sim	Sim	R
5. PAULA	23,0	20,0	M	FI (5)	Sim	–	R
6. ERIC	19,0	17,0	S	MC (11)	Sim	Sim	REG
7. ALAN	23,6	1,0	S/N	SI (14)	–	Sim	REG
8. NICOLE	31,9	31,4	Se	SI (13)	Sim (em casa)	–	N
9. ANA	21,5	0,3	S	MI (12)	–	–	EV
10. DANIEL	27,6	0,0	S	SI (10)	–	–	R
11. CRISTIAN	24,2	4,0	S/N	SI (13)	Sim	–	REG

[^] S=solteiro; S/N=solteiro(a)/namorando; C=casado(a); Se=separado(a)/divorciado(a); M=mora com companheira(o)

[†]FI=fundamental incompleto; MI=médio incompleto; MC=médio completo; SI=superior incompleto; SC=superior completo; PG=pós-graduação completa

*REG=regularmente; EV=eventualmente; R=raramente; N=nunca pratica atividades físicas

Tabela 1.2. Percepção da disposição para estudar (Es), trabalhar (Tr), praticar atividades físicas (AF) e para sair com outras pessoas (Sa); percepção sobre o atual desempenho para realizar o tratamento recomendado, sobre o atendimento médico recebido, sobre a própria condição clínica e sobre a própria qualidade de vida

Participantes	Disposição para atividades [^]				Desempenho [†]	Atendimento médico*	Condição clínica [‡]	Qualidade de vida
	Es	Tr	AF	Sa				
1. CAROLINE	MD	MD	MD	D	B	E	E/NB	Sua vida é boa como está.
2. ROSE	NR	D	NR	D	E	E	B	Muito boa.
3. KAREN	D	MD	MD	MD	E	E	R	Muito boa. Não imagina a vida sem a fisioterapia.
4. MELISSA	D	D	PD	D	B	E	B	Boa. A doença não é obstáculo.
5. PAULA	N	MD	PD	PD	B	E	B	Vive bem, em comparação aos outros que não possuem FC.
6. ERIC	MD	D	MD	MD	E	E	ME	Vive bem, mas prefere não pensar na doença.
7. ALAN	D	D	D	MD	B	B	O (razoável)	Razoável.
8. NICOLE	N	N	N	PD	B	B	NB	Não sabe se tem realmente QV.
9. ANA	D	D	D	D	AE	B	NB	Não é boa.
10. DANIEL	N	N	D	D	B	B	NB	Não é boa, pois é difícil ter QV com FC.
11. CRISTIAN	N / D	D	PD	MD	AE	B	NB	Não muito boa. Gostaria de fazer coisas que não pode.

[^] MD= muito disposto(a), D= disposto(a), PD= pouco disposto(a), N= não pratica / não realiza, NR= não respondeu (avaliação solicitada em relação aos últimos dois meses)

[†]E= excelente, B= bom, M= médio, AE= abaixo do esperado, R= Ruim

*E= excelente, B= bom, M= médio, AM= abaixo da média, R= Ruim, O= outro

[‡]E= excelente, B= boa, NB= não muito boa, R= ruim, ME= melhor do que eu esperava, PE= pior do que eu esperava, O= outro

Estudo II

Percepção de qualidade de vida em portadores de fibrose cística:
Considerações metodológicas

Resumo

Avaliações de qualidade de vida (QV) na fibrose cística (FC) são tão importantes quanto a condição clínica do paciente. Porém, há divergências sobre conceitos e teorias de QV. Onze pacientes brasileiros com FC maiores de 18 anos responderam a perguntas sugeridas pela OMS para a exploração conceitual da QV. As respostas foram analisadas em três etapas reflexivas: descrição compreensiva, indução exploratória e confrontação crítica. As análises argumentaram que apesar de a diversidade de domínios valorizados pelos entrevistados estar de acordo com o caráter multidimensional da QV, há domínios ainda não presentes nas escalas. Não ficou clara a relação da saúde com a QV, mas verificou-se uma ligação entre otimismo, apoio social e QV. Interpretou-se que a importância da saúde para a QV depende de questões idiossincráticas e culturais, e nenhuma escala atualmente disponível abrange todos os aspectos valorados pelos pacientes.

Palavras-chave: Escalas de avaliação, Fibrose cística, Qualidade de vida, Qualidade de vida relacionada à saúde, Transcultural.

Abstract

Quality of life (QOL) assessment in cystic fibrosis (CF) is as important as the patients' clinical *status*. However, there are controversies on concepts and theories of QOL. Eleven Brazilian CF patients, 18 or older, answered questions suggested by the WHO to explore the concepts of QOL. The answers were analyzed in three reflexive steps: comprehensive description, exploratory reduction and critical confrontation. The analyses showed that the diversity of domains valued by the participants is in agreement with the multidimensional nature of QOL. Nevertheless, items ranked as important are missing in the scales. Although the relationship between health and QOL was not clear, a relation between optimism, social support and QOL was observed. The importance of health to QOL was seen as dependent on idiosyncratic and cultural aspects. No currently available scale comprises all aspects ranked as important by the patients.

Key-words: Cross-cultural, Cystic fibrosis, Health related quality of life, Quality of life Rating scales.

A fibrose cística (FC) é a doença crônica sistêmica de origem genética mais comum entre caucasóides, alcançando proporções de 1:2.500 nascidos vivos (Adde & cols., 2002). No Brasil, os números ainda não definitivos, havendo registros de incidências ao nascimento que variam de 1:1.850 até 1:9.600 (Raskin, 2005; Raskin & Faucz, 2001). Estima-se que aproximadamente 10 milhões de pessoas no mundo sejam portadores assintomáticos da doença (CFF, 2001).

Dentre as conseqüências mais graves da FC encontram-se insuficiência pancreática e deterioração progressiva da função pulmonar (Scattolin, Beier, Blacher, Laurent & Santos, 1997). A doença apresenta uma grande variabilidade nos sintomas, na gravidade e na progressão da doença (Abreu e Silva & Palombini, 1991; Andrade & Abreu e Silva, 2001; D'Auria, Christian & Richardson, 1997). O tratamento é complexo, consome tempo, e deve ser realizado diariamente (Quittner, Pipari, Regoli, Jacobsen & Eigen, 1992).

Avanços ocorridos nas últimas décadas no tratamento da FC levaram a um aumento da sobrevida desses pacientes até a idade adulta (Henry, Aussage, Grosskopf & Goehrs, 2003; Raskin, 2005), o que gerou esforços para propiciar o melhor bem-estar possível. Nesse sentido, avaliações de qualidade de vida (QV) têm se mostrado um importante subsídio para o desenvolvimento de intervenções médicas e psicológicas mais sensíveis e eficazes, sendo importantes no planejamento e no acompanhamento do tratamento medicamentoso e na recuperação de pacientes submetidos a transplantes (Gee, Abbott, Conway, Etherington, & Webb, 2000; Henry, Aussage, Grosskopf & Goehrs, 2003; Quittner, 1998, 2003; Rozov, 2005). Além disso, podem permitir a identificação dos diferentes fatores preditores de QV, possibilitando o desenvolvimento de estratégias de promoção do bem-estar e de prevenção da saúde mental (Minayo, Hartz & Buss, 2000).

Apesar de ainda não haver consenso sobre a definição de QV (Doward & McKenna, 1997; Hunt, 1997; Lima, 2002; van Heck, 2004; Ware, 2004), se aceita que subjetividade, multidimensionalidade e sentimentos positivos e negativos constituem elementos básicos do construto (Bowling, 1995; Goldbeck, Schmitz, Henrich & Herschbach, 2003, WHOQOL, 1995). Para o Grupo de Estudos em Qualidade de Vida da OMS (Grupo WHOQOL), o conceito é definido como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (WHOQOL, 1995, citado por Fleck, 2000, p.34).

O desenvolvimento de instrumentos de medição da QV específicos para a FC foi embasado no fato de que instrumentos genéricos e instrumentos relacionados à saúde não se mostraram capazes de indicar variações na QV em função da gravidade da doença

(Henry, Aussage, Grosskopf & Goehrs, 2003; Orenstein, Nixon, Ross & Kaplan, 1989; Quittner, 1998, 2003; Wenninger, Aussage, Wahn, Staab & the German CFQ Study Group, 2003). Com isso, foram desenvolvidos instrumentos que pudessem acessar os aspectos particularmente afetados pela ocorrência de FC (Goldbeck & cols., 2003; Henry, Grosskopf, Aussage, Goehrs, Launois, & the French CFQoL Study Group, 2003; Quittner, 1998).

Contudo, a constatação de que instrumentos genéricos de medida de QV não são sensíveis a variações de gravidade da FC pode sugerir que a gravidade da doença talvez não seja o único e nem o mais importante determinante da QV. Há pesquisas que revelam que nem sempre as pessoas mais bem sucedidas – e nem tampouco as mais saudáveis – são as que alcançam maior pontuação em QV (Goldbeck & cols., 2003). Nesse sentido, argumenta-se que instrumentos desenvolvidos com sensibilidade para esta variação de gravidade podem estar calibrados para medir outra coisa que não a QV (Hunt, 1997; van Heck, 2004). Um estudo de Bowling (1995) sobre os aspectos considerados importantes pelas pessoas para a sua QV reforça esta possibilidade. A análise dos domínios incluídos nas escalas mais populares de medição de qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) revelou que certos domínios apontados como importantes pelos participantes não eram contemplados pelos instrumentos.

Com isso, há atualmente grande cuidado com a realização de estudos críticos populacionais, incluindo levantamento de experiências, informações, sentimentos e crenças sobre QV antes de se desenvolver um instrumento, o que vem sendo feito por diferentes autores (Gee & cols., 2000; Goldbeck & cols., 2003; Henry, Aussage, Grosskopf & Goehrs, 2003). Uma vez desenvolvido, o instrumento pode ser traduzido e validado para novos idiomas e culturas. Porém, a validação de uma escala levanta um novo problema – o da transculturalidade do conceito. Sabe-se que o processo de tradução e de validação não garante que o construto pelo qual se tem interesse faça sentido na nova cultura (van der Vijver & Hambleton, 1996; Hambleton & Patsula, 1998). Mais ainda, mesmo que investigações com o instrumento não apresentem evidências para um viés cultural, isso não significa que não existam diferenças que discriminem os grupos. Significa apenas que as diferenças culturais examinadas não afetam significativamente as propriedades psicométricas do instrumento (Frisby, 1998).

Na FC, até onde sabemos, dispõe-se atualmente de três escalas já publicadas para a medição da QV relacionada à doença, todas desenvolvidas a partir da revisão de literatura e da investigação da opinião de peritos e de pacientes. Quanto à investigação da QV na FC no Brasil, não temos conhecimento de nenhuma escala de QV relacionada à doença

publicada em português brasileiro, nem tampouco da realização de investigações exploratórias sobre o tema com pacientes com FC. Porém, está em andamento a preparação de uma versão em português brasileiro do *Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised* (CFQR), de autoria de Quittner, Modi, Watrous & Davis (2000) (Jardim, 2003; Rozov, 2005).

Considerada a importância da avaliação de QV na população de pacientes com FC, três justificativas principais embasam a realização deste estudo: 1) a ausência de estudos exploratórios sobre o tema da QV com pacientes com FC no Brasil; 2) a importância da clarificação do conceito QV na população investigada, prévia ou simultaneamente ao desenvolvimento de instrumentos de medida; e 3) a importância da consideração da percepção do próprio respondente sobre a avaliação de sua QV.

O objetivo principal deste estudo foi explorar a perspectiva de pacientes portadores de FC sobre os aspectos determinantes de sua QV. Os objetivos complementares foram os seguintes: 1) compreender qualitativamente como os pacientes de FC percebem as relações entre doença e QV; e 2) definir domínios importantes para avaliações de QV na FC a partir da percepção dos pacientes. Este estudo foi parte de uma investigação maior que buscou explorar a experiência de crescer e se desenvolver com FC e os aspectos importantes para a QV destes pacientes. Note-se que por qualidade entende-se a medida de um julgamento, isto é, a consciência de alguma coisa (Lanigan, 1988).

Método

Participantes

Foram entrevistados 11 pacientes recrutados através de duas associações de amparo a portadores da mucoviscidose no estado do Rio Grande do Sul (RS). O tamanho da amostra do estudo geral foi determinado segundo os critérios de Lincoln e Guba (1985) para saturação e redundância. Por se tratar de um estudo exploratório, apenas pacientes brasileiros acima de 18 anos foram recrutados. Dos 13 pacientes contatados por telefone, 1 não concordou em participar e 1 não compareceu à entrevista. Não foi obtida resposta dos dois pacientes convidados por carta, computando-se assim um índice de participação de 73,33%. Características sociodemográficas e dados referentes ao diagnóstico dos participantes foram os seguintes: sete participantes eram do sexo feminino; idade média de 23,6 anos (variando entre 18,5-46,7 anos); idade média de diagnóstico de 8,5 anos (variando entre 0,5-27,6 anos); estado civil constando de 7 solteiros, 3 casados ou morando juntos, e 1 separado; escolaridade média de 12 anos de estudos (variando entre 5 e 17 anos) (Tabela 2.1). Todos os pacientes entrevistados eram atendidos em um mesmo centro de

referência para tratamento da patologia no RS. As entrevistas foram realizadas entre agosto de 2004 e fevereiro de 2005.

Instrumentos

Foi utilizado um roteiro de entrevista e um questionário breve com perguntas sociodemográficas e clínicas. O roteiro foi desenvolvido com base nas perguntas recomendadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) para a exploração da QV (Fleck, Chachamovich & Trentini, 2003). As perguntas foram: 1) “Qual a definição que tu darias para qualidade de vida?”; 2) “O que é importante para qualidade de vida?”; 3) “O que prejudica o teu bem-estar?”; e 4) “O que melhoraria a tua qualidade de vida?” O questionário foi desenvolvido com base nos itens sociodemográficos do CFQ-R. Os entrevistados foram estimulados a responder de acordo com suas experiências, informações, sentimentos e opiniões pessoais. Os dados levantados a partir do questionário foram qualitativamente analisados em relação às respostas de cada participante.

Procedimentos

Na tentativa de controlar uma possível influência de uma condição clínica desfavorável na discussão sobre QV, nenhum dos participantes foi entrevistado durante internação hospitalar. Os pacientes residentes na capital foram entrevistados em suas casas; os de outras cidades foram ouvidos no consultório da pesquisadora, aproveitando-se para tanto a vinda destes pacientes à capital para consulta de rotina. Todos assinaram termo de consentimento livre e esclarecido, no qual foi garantida a desistência a qualquer momento do estudo. As entrevistas foram realizadas sempre pela mesma entrevistadora (JB), duraram no total entre 45 e 90 minutos e foram transcritas na íntegra. Os entrevistados receberam garantia de confidencialidade, e a pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (Processo número 2005380).

Análise

Os procedimentos de análise foram baseados em Lanigan (1988), Patton (1990) e Gomes (1998). Primeiramente, as transcrições foram exaustivamente descritas para que o fenômeno estudado fosse relatado de forma direta e não-avaliativa. Como resultado, obteve-se a demarcação temática. A posterior exploração do material descrito permitiu a definição de enunciados que articularam e sintetizaram as principais compreensões das descrições obtidas nas entrevistas. Nesta análise indutiva procederam-se à confrontação entre a compreensão descritiva e a literatura revisada. Por fim, realizou-se uma análise

crítica tendo como foco as relações entre as qualidades obtidas nas descrições e as qualidades dadas como itens de medidas em questionários e escalas utilizados para avaliação de QV.

O objetivo deste tipo de análise qualitativa é tratar das ocorrências como possibilidades e não como quantidades. Em outras palavras, não é realizado um levantamento de frequência de categorias, pois se considera que uma ocorrência de resposta é tão importante quanto várias ocorrências, por se trabalhar com um universo restrito e não representativo de respondentes. O que se espera é definir um conjunto expressivo de possibilidades de respostas que poderão contribuir com novas hipóteses para a investigação e a compreensão do conceito QV na realidade da FC.

Análise Descritiva

A apresentação da análise descritiva está organizada em duas partes. A primeira concentra-se no exame às respostas das quatro perguntas da entrevista. A segunda traz a definição qualitativa de perfis que descrevem contrastes importantes entre os entrevistados quanto à concepção de saúde, de QV e de perspectiva de futuro (Tabela 2.2).

Análise das quatro perguntas da entrevista

Uma síntese das respostas apresentadas às perguntas da entrevista encontra-se na Tabela 2.3. Como se pode observar, a noção de QV oferecida pelos pacientes está de acordo com o caráter multidimensional do construto. A exploração do conceito a partir das perguntas embasadas nas sugestões da OMS revelou a associação de QV com termos como “sentir-se bem”, “bem-estar” e “felicidade”, como já evidenciado na literatura (Fleck, Chachamovich & Trentini, 2003). A saúde foi um dos aspectos considerados importantes para se ter uma boa QV, mas a avaliação da própria QV dos entrevistados não incluiu necessariamente a descrição de sintomas. As efetivas referências a sintomas envolveram primordialmente limitações decorrentes de problemas pulmonares: “*não respiro bem*” (Melissa), “*canso até pra subir uma escada*” (Nicole) ou “*meu pulmão já não é mais o mesmo*” (Alan).

Dentre os aspectos não mencionados, destaca-se a ausência de referências à espiritualidade. A espiritualidade é associada a bem-estar físico e mental (Kuhn, 1988; McKee & Chappel, 1992; Sulmasy, 2004), sendo atualmente considerada um domínio tão importante na determinação da QV quanto os domínios físico e psicológico (Fleck, Borges, Bolognesi & Rocha, 2003). Assim, a falta de menção dos pacientes a questões espirituais

não significa que a espiritualidade não seja um domínio importante. Outros aspectos de igual importância podem também não ter sido mencionados.

A percepção de QV apresentou-se marcada pelas singularidades de cada entrevistado. Há quem acredite que para se ter QV é necessário “*não ter FC*” (Ana). Ao mesmo tempo, há quem diga ter uma boa QV apesar da FC, podendo viver melhor do que quem não possui uma doença crônica: “(...) *eu vivi [até hoje] muito melhor que minha mãe, e no entanto tenho fibrose*” (Melissa).

Em função das demandas da doença, é possível que o paciente considere ter tido melhor QV na infância, quando infecções e limitações provocadas pela FC têm mais baixa ocorrência: “*era mais feliz quando não tinha preocupação com saúde*” (Daniel). Em contrapartida, pacientes diagnosticados na adultez reconhecem que a possibilidade de início precoce do tratamento, bem como os benefícios dele decorrentes, poderiam ter proporcionado uma melhor QV na infância.

O tratamento que o paciente deve realizar tem relação paradoxal com a QV. Por um lado, pode ser percebido como prejudicial à QV em função do tempo e dedicação demandados. Por outro, pode ser percebido como algo que proporciona o desfrute de uma vida boa: “*No caso a demora, né, o tempo que a gente perde, né [fazendo o tratamento]... perde entre aspas, né, porque não é um tempo perdido, né, é um tempo ganho, estou ganhando qualidade de vida*” (Caroline). A importância de realizar o tratamento adequado foi reconhecida, mas alertando que algumas vezes o acesso ao tratamento não é garantia de que ele será realizado.

O apoio recebido do(a) companheiro(a), de familiares, de amigos, de professores e de colegas de aula e de trabalho surgiu como um aspecto que influencia a QV. Quando o diagnóstico foi realizado na adultez, o companheiro foi o primeiro a receber a notícia e a oferecer apoio. A união familiar apareceu como algo que auxilia o enfrentamento da doença, tanto em função do afeto quanto em função do auxílio oferecido pelos familiares na realização do tratamento. A oportunidade de conversar com outros pacientes com FC – como ocorre em grupos de sala de espera – e os atendimentos oferecidos por profissionais da área da saúde mental foram também mencionados como fatores de apoio.

O modo como os pacientes enfrentam a doença revela-se na percepção expressa da QV. Os participantes que consideraram que a FC é uma barreira para a realização de atividades que gostariam de fazer foram também aqueles que se auto-avaliaram com uma QV ruim. Complementarmente, aqueles que mencionaram que a realização do tratamento proporciona bem-estar e que é possível ser feliz apesar da presença de uma doença se auto-avaliaram com boa QV.

Descrição de diferentes perfis

A análise das entrevistas permitiu o levantamento de três perfis principais entre os pacientes entrevistados, cada um com diferenças importantes referentes a concepções de saúde, à QV, a sentimentos e à perspectiva de futuro. Estes três perfis, chamados aqui de positivo, negativo e intermediário, revelam a existência de diferentes possibilidades de relacionamento com a doença e com suas demandas.

O perfil *positivo* revela a possibilidade de enfrentar com otimismo momentos de dificuldade com a doença. Pacientes desta perspectiva acreditam que, apesar de não ser fácil viver com FC, sua vida (e a qualidade dela) está muito boa. Consideram-se felizes, são pró-ativos quanto à doença – têm consciência do que precisam fazer para melhorar sua condição clínica no caso de uma piora – e se consideram preparados para viver com a doença pelo resto da vida, apesar de ansiarem pela cura. Julgam-se lutadores e com força de vontade, dizendo enfrentar as adversidades com coragem. Dizem que dramatizar não ajuda a enfrentar o problema; o importante é ser mais forte que a doença. Consideram um demérito serem julgados pelos outros como “coitadinhos” e apresentam uma perspectiva de futuro voltada para a realização profissional e para a busca de felicidade nas relações familiares. Os pacientes dentro deste perfil tenderam a avaliar o atendimento médico recebido como excelente e seu desempenho para realizar o tratamento como bom ou excelente. Trabalham e/ou estudam, e consideram-se em geral dispostos para a realização destas atividades, para a prática de exercícios físicos e para sair com outras pessoas. Em contrapartida, eles nem sempre avaliam sua condição clínica como boa.

O perfil *negativo* revela a possibilidade de ocorrência primordial de sentimentos negativos com relação à vida e à doença. Nessa perspectiva, os pacientes acreditam que a única chance de ser mais felizes seria não ter FC, o que terminaria com a vergonha que sentem para realizar o tratamento. Há quem acredite que um transplante pulmonar (apesar de não necessitar de um agora) seja a única saída possível para melhorar a QV. Este perfil é complementado por uma visão pessimista de futuro e pela iminência de uma morte próxima. Os pacientes dentro desse perfil avaliaram-se como dispostos para trabalhar, para praticar exercícios físicos e para sair com outras pessoas, apesar de haver dentro desse perfil quem não trabalhe e não estude. Consideram bom o atendimento médico recebido, mas avaliaram seu desempenho para realizar o tratamento recomendado como abaixo do esperado. Percebem sua condição clínica como não muito boa.

O perfil *intermediário* revela a possibilidade de ocorrência de uma mescla de sentimentos positivos e negativos, o que reflete na oscilação entre as visões otimista e

pessimista de mundo e de futuro. Nesta perspectiva, a disposição para atividades como trabalho, prática de exercícios e sair com outras pessoas pode oscilar muito, assim como o desempenho para a realização do tratamento e a percepção do atendimento médico recebido. Ao mesmo tempo, os relatos das entrevistas demonstraram que é possível que pacientes desta perspectiva percebam sua condição clínica como razoável ou até mesmo boa, julgando viver relativamente bem.

Análise Indutiva

A análise dos aspectos considerados importantes para a QV e dos perfis permitiu a enunciação de dois temas principais, enunciados a seguir.

Enunciado 1: Apoio social, sentimentos positivos e negativos, estratégias de enfrentamento, perspectiva de futuro e o momento do diagnóstico têm relação com a QV na FC.

A ligação entre sentimentos positivos, QV percebida como boa, e perspectiva positiva de futuro já foi relatada por Smith e Zautra (2004). Em um estudo com pacientes em recuperação de cirurgia de joelho, os autores verificaram que um senso de objetivo na vida tem caráter preditivo na melhora da saúde, mesmo após controle para otimismo, pessimismo e emoções. Achados como esses levantam a importância de que investigações sobre sentimentos como otimismo, pessimismo e desamparo e sobre a relação destes com perspectiva de futuro, saúde e QV sejam realizadas na área da FC. Sugerimos também investigações sobre temperamento e percepção de QV, uma vez que a relação destes dois aspectos já foi apontada pela literatura (Chou & Brauer, 2005).

As evidências epidemiológicas da existência de uma relação entre apoio social e as saúdes física e emocional do ser humano já foram relatadas em diferentes estudos (Broadhead, Gehlbach, DeGruy & Kaplan, 1988; Remor, 2002; Sarason, Sarason & Pierce, 1990; WHOQOL, 1995, 1998). Em função de sua associação com o funcionamento do sistema imune, o apoio social adequado já foi relacionado à diminuição da utilização de serviços médicos (Broadhead, Gehlbach, DeGruy, & Kaplan., 1989), a um menor risco de morte e de depressão (Sarason, Sarason & Pierce, 1990), à maior QVRS (Remor, 2002), ao controle do desenvolvimento da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) após infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) (Srisurapanont, Sombatmai & Jurasuraisin, 2001), a uma menor vulnerabilidade a doenças e a infecções e a uma menor dificuldade na recuperação após procedimentos clínicos (Antoni, 2003; Herbert & Cohen, 1993; Kiecolt-Glaser, McGuire, Robles & Glaser, 2002; Maier, Watkins & Fleshner,

1994). Estes achados indicam ser possível que o apoio social tenha capacidade de controlar o número e/ou a gravidade das exacerbações e das conseqüentes internações hospitalares de pacientes com FC. Porém, apesar da importância de fatores como sistema imune e apoio social para a saúde e QV, não temos conhecimento de nenhuma investigação que associe estes construtos na FC.

Os entrevistados indicaram que o apoio recebido através do contato com outros pacientes pode contribuir para a melhora da QV. Este achado também não é novo na literatura. Além de enfatizar a importância do apoio recebido de familiares e amigos, autores salientaram o papel do senso comunitário em programas preventivos para a promoção de desenvolvimento adequado (Pretty, Conroy, Dugay, Fowler & Williams, 1996; Windle, Miller-Tutzauer, Barnes & Welte, 1991). Isso sugere a importância de iniciativas de intervenção como grupos de sala de espera para a troca de informações e experiências (Laurent, 2004). Redes de apoio social funcionam como um fator de proteção, de modo que sua inclusão no planejamento de estratégias de intervenção pode promover melhores condições para a adaptação psicológica (Orford, 1992; Price, Cioci, Penner & Trautlein, 1993; DeBaryshe, 1997, citado por Brito, 1999).

Já foi verificado que um período curto de diagnóstico é associado com menos sentimentos negativos e maior confiança na equipe de tratamento (Mérelle e cols., 2003). A precocidade tem conseqüências que transcendem o aspecto físico, podendo favorecer a adaptação à doença e o enfrentamento das limitações causadas pela enfermidade (Bredemeier, 2005). Isso parece ser explicado pela percepção de controle sobre a doença que o diagnóstico precoce oferece e pela relação desta percepção de controle com o bem-estar psicológico (Suls & Wan, 1989; Thompson, Sobolew-Shubin, Galbraith, Schwankovsky & Cruzen, 1993). Há pacientes que acreditam que sua QV teria sido melhorada caso tivessem sido diagnosticados na infância. Outros alegam que a tomada de consciência da doença prejudicou a QV, de modo que teria sido melhor nunca terem ficado sabendo do diagnóstico. Segundo Oliveira, Oliveira, Gomes & Gasperin (2004), o paradoxo está no recebimento de uma boa notícia (a de que a doença é tratável) e de uma má notícia (a de que ela é incurável).

Enunciado 2: A QV não está necessariamente relacionada à presença da doença.

Goldbeck e colaboradores (2003) já haviam afirmado que nem sempre as pessoas mais saudáveis são as que apresentam melhor QV. Conforme os dados das entrevistas há pessoas portadoras de FC que acreditam ter vivido até hoje uma vida muito melhor do que outras pessoas sem a doença, o que indica que a FC nem sempre determina a satisfação de uma pessoa com sua vida. Além disso, verificamos que é possível que pacientes que se

consideram com uma condição clínica ruim avaliem sua QV como boa ou muito boa. Ao mesmo tempo, não podemos declarar que a QV na FC não está relacionada à presença da doença, visto que há pacientes para quem o bem-estar parece ser diretamente dependente da saúde. Tal ocorrência pôde ser observada em comentários como “*era mais feliz quando não tinha preocupação com a saúde*”, “*tenho vergonha de fazer o tratamento*” e “*a falta de ar prejudica a minha qualidade de vida*”, ou ainda em “*ter qualidade de vida tendo fibrose cística já é difícil*”. A importância dos aspectos funcionais limitados pela doença pode ser verificada também na Tabela 2.3.

Análise Crítica

O foco desta análise crítica é a relação entre os aspectos apontados pelos entrevistados como determinantes da QV e os itens contemplados pelas escalas de medição de QV na FC. Para tanto, tomou-se os domínios presentes em cinco instrumentos de medição de QV: um instrumento genérico (WHOQOL-100) (WHOQOL, 1998), um relacionado à saúde (*Short Form-36*) (Ware & Sherbourne, 1992) e três instrumentos relacionados à FC: 1) *Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised* (Quittner & cols., 2000), versão norte-americana do *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) (Henry, Grosskopf, Aussage, Goehrs, Launois & the French CFQoL Study Group, 2003), originalmente publicado em francês; 2) *Cystic Fibrosis Quality of Life* (CFQoL) (Gee & cols., 2000); e 3) *Questions on Life Satisfaction – CF Module* (FLZ^M-CF) (Goldbeck & cols., 2003). O FLZ^M-CF pressupõe o uso conjunto de um módulo genérico (FLZ^M *General*) e de um módulo relacionado à saúde (FLZ^M *Health*). Esta análise é apresentada na Tabela 2.4.

Apenas os instrumentos WHOQOL-100 e SF-36 apresentam versões publicadas em português brasileiro (WHOQOL, 1998 e Ciconelli, 1997, respectivamente). Uma vez que a versão em português brasileiro do CFQ-R ainda não se encontrava disponível na literatura por ocasião desta análise, os três instrumentos relacionados à doença foram analisados a partir de suas versões em inglês.

Na Tabela 2.4, verifica-se que os itens “acesso a serviço de saúde e a medicamentos” e “poluição e clima” não estão presentes em nenhum dos três instrumentos específicos para a FC. Este achado salienta a possibilidade de existência de diferenças importantes na definição de QV na perspectiva de pacientes com FC no Brasil, em comparação à noção de pacientes de países onde os instrumentos foram originados. Essas diferenças são provavelmente decorrentes de discrepâncias culturais verificadas entre estas culturas. Na verdade, a importância de aspectos como “acesso a serviços assistenciais” e

“meio-ambiente” para a saúde já foi registrada inclusive na legislação brasileira, que também aponta como determinantes e condicionantes básicos da saúde a alimentação, o saneamento básico, a educação, o transporte, o lazer, a renda, o acesso a bens, o trabalho e a moradia, entre outros (Brasil, Ministério da Saúde, 1990).

Os itens “recursos financeiros” e “moradia” são avaliados apenas no módulo de satisfação geral com a vida do FLZ^M. Já o aspecto “estudo” é avaliado apenas pelo CFQ-R e pelo CFQoL. A menção espontânea feita pelos entrevistados a esses aspectos é facilmente explicada ao atentar-se para as condições socioeconômicas do Brasil, que em muito diferem da situação da Europa ou dos EUA, locais de desenvolvimento dos instrumentos. Destes cinco itens (“acesso a serviço de saúde e a medicamentos”, “poluição e clima”, “recursos financeiros”, “moradia” e “estudo”), também não medidos pelo instrumento relacionado à doença (SF-36), quatro aparecem nas facetas do WHOQOL-100, que não contempla apenas o item “estudo”.

A análise das formulações das perguntas e itens dos cinco questionários mostrou que o CFQ-R, o CFQoL e o SF-36 baseiam a mensuração da QV em grande parte na avaliação da extensão em que os aspectos funcionais do paciente são limitados pela doença. Já o WHOQOL-100 e o FLZ^M buscam avaliações que levam em consideração a importância que o respondente confere a cada domínio. O FLZ^M realiza isto apresentando uma seção em que o respondente deve atribuir a importância de cada item na determinação de sua QV. De maneira semelhante, o WHOQOL-100 apresenta diversos itens voltados à obtenção desta avaliação de importância. Por exemplo, ao invés de perguntar quanto tempo o respondente ocupa com o tratamento, ou quão difícil é para ele fazer o tratamento (itens 16 e 17 do CFQ-R), pergunta-se quão importante é para a pessoa desempenhar o tratamento de forma consistente e quão satisfeita a pessoa está com sua constância na realização do tratamento (itens A6 e B6 do FLZ^M-CF).

A análise da comparação dos itens levantados a partir das entrevistas dos pacientes, com os itens contemplados pelos instrumentos analisados, revelou que o WHOQOL-100 é a escala que mais contempla os aspectos afetados pelas condições socioeconômicas brasileiras, presentes no Domínio V (Ambiente). Note-se que WHOQOL-100 foi desenvolvido com base na metodologia WHOQOL, a qual pressupõe a realização simultânea de grupos focais com indivíduos de diferentes idiomas e culturas, prévia e concomitantemente ao desenvolvimento dos instrumentos (WHOQOL, 1995, 1998). O processo de tradução e de validação de uma escala nem sempre preserva a sensibilidade para características idiossincráticas da nova cultura e no novo idioma (Frisby, 1998; Geisinger, 1994, 1998; Hambleton & Patsula, 1998; Helms, 1992; Hui & Triandis, 1985;

van der Vijver & Hambleton, 1996). Dentre esses autores, Frisby (1998) ressalta ainda que mesmo que investigações com o novo instrumento não levantem evidências de um viés cultural, isso pode dever-se ao fato de que as diferenças culturais examinadas podem não afetar significativamente as propriedades psicométricas do instrumento. Dizendo isso, o autor menciona o perigo já salientado por autores (Hambleton & Patsula, 1998; van der Vijver & Hambleton, 1996) de que interpretações e conclusões errôneas sejam fornecidas a partir da pressuposição de que os testes original e adaptado são equivalentes.

Todas essas preocupações sobre a aplicabilidade de instrumentos adaptados levaram a *International Test Commission – ITC* – a desenvolver um conjunto de etapas para garantir a validade de construto e a fidedignidade do teste adaptado (ITC, 2000). Essas etapas enfatizam, entre outros aspectos, a necessidade de se avaliar grupos diferentes antes de presumir a existência de equivalência do construto entre as culturas. Por essa razão, interpreta-se que apenas a exploração prévia do conceito, bem como a identificação de peculiaridades culturais e idiomáticas, é capaz de revelar se a estratégia mais acertada para permitir a avaliação compreensiva do construto na nova população seria a tradução e a validação do instrumento original ou o desenvolvimento de um novo instrumento.

A análise lingüística dos cinco instrumentos revelou ainda diferenças importantes na enunciação das perguntas e na elaboração dos itens. É possível que estas diferenças possam gerar vieses importantes na avaliação da QV. Se alguém investe regularmente três horas de seu dia para fazer o tratamento, sem considerar isto importante para sua QV, perguntas como “Quantas horas do seu dia você dispensa para realizar o tratamento?” estarão medindo outro aspecto desse indivíduo, que não sua QV. Isso indica ser necessário cautela sobre as conclusões tomadas a partir da constatação de que instrumentos genéricos não são sensíveis a variações da gravidade da FC. É possível que os instrumentos julgados como sensíveis estejam calibrados para essa variação justamente por perguntarem quantas vezes na última semana o respondente teve que acordar no meio da noite por causa de sua tosse (item 46, CFQ-R), ao invés do quão importante é para esse respondente estar livre de dificuldades respiratórias e tosse (item 1, FLZ^M-CF)

Quanto ao caráter determinante da saúde na QV, os três instrumentos relacionados à FC aqui analisados avaliam a QVRS, a qual já foi definida como não dependente de renda e de estilo de moradia (van Heck, 2004). Em contraste, as entrevistas deste estudo revelaram que moradia, dinheiro, ambiente e acesso a atendimento de saúde e medicamentos foram aspectos considerados importantes. Isso sugere que a avaliação da QV na FC talvez não possa ser realizada apenas em termos de aspectos relacionados à doença.

Conclusões

As análises realizadas podem ser sintetizadas em quatro conclusões.

1) *A QV não se restringe à presença da doença.* Em levantamentos com grande números de pacientes que requerem medidas quantitativas deve-se levar em conta as variações idiossincráticas não perceptíveis pelos instrumentos. Deste modo, a pesquisa qualitativa deve acompanhar os estudos de populações.

2) *Nenhuma das cinco escalas analisadas abrange todos os aspectos valorados pelos pacientes como importantes para sua QV.* O WHOQOL-100 foi a escala que mais abrangeu os domínios levantados a partir das entrevistas dos participantes deste estudo. Porém, este instrumento tem como limitação não medir o peso do prejuízo funcional especificamente causado pela FC. Em contrapartida, o instrumento relacionado à saúde e os três instrumentos relacionados à doença falham em avaliar aspectos mais ambientais da vida dos respondentes. Vale dizer que os instrumentos, desenvolvidos todos originalmente em países desenvolvidos – com exceção do WHOQOL-100, de desenvolvimento simultâneo e multicêntrico – não contemplaram todos os domínios apontados pelos pacientes entrevistados neste estudo, o que nos leva à conclusão de número 3. Além disso, apenas o WHOQOL-100 e o FLZ^M contemplam importância da valorização individual do respondente a cada domínio mensurado.

3) *A máxima médica “cada caso é um caso” aplica-se a definição subjetiva de qualidade de vida.* No Brasil, o acesso a serviços de saúde e a medicamentos pode ser difícil e eventualmente impraticável para famílias de baixa renda. Os relatos de nossos entrevistados apontaram que essa realidade socioeconômica peculiar influencia a experiência de ser portador de FC, tornando-a diferente da experiência de uma pessoa nascida em um país desenvolvido. Portanto, há questões culturais, socioeconômicas, e individuais que se refletem na percepção de QV.

4) *Recomenda-se considerar em investigações futuras de QV na FC aspectos como apoio social, sentimentos positivos e negativos, estratégias de coping, perspectiva de futuro e momento do diagnóstico.* Estes aspectos, por terem relação com o funcionamento do sistema imune, podem repercutir não apenas no bem-estar dos pacientes, mas também em sua condição clínica. Sobre o momento do diagnóstico, entretanto, há motivos para acreditar que sua influência sobre a QV depende mais dos recursos de enfrentamento do paciente e da família do que da etapa do desenvolvimento em que se encontra o paciente.

Considerações Finais

Nossas conclusões salientam o que autores como Engel (1977) já mencionavam décadas atrás, sobre a importância de não se perder o sentido da individualização do atendimento médico, em seus desdobramentos biomédicos e psicossociais. Assim, é importante trabalhar no sentido de ultrapassar a noção de oferta de saúde básica para a noção de atenção integral à saúde, o que pode ser feito sensibilizando-se profissionais e governos para a importância do atendimento multiprofissional e individualizado na saúde.

Com relação à análise dos instrumentos, nossas conclusões salientam que, uma vez que avaliações de QV pretendem fornecer dados para o desenvolvimento e a avaliação de estratégias de intervenção de promoção da saúde e da QV, bem como influenciar decisões sobre a alocação de recursos, muito cuidado deve ser tomado na escolha da metodologia e do instrumento utilizados para a investigação e a mensuração da QV. É preciso que o planejamento dessas intervenções leve em conta não apenas avaliações do aspecto funcional, mas sim de todos os domínios que podem efetivamente melhorar a QV destes pacientes. Ao avaliarmos o benefício de uma nova terapia medicamentosa, por exemplo, podemos encontrar diferenças significativas na QV caso utilizemos um instrumento focado na avaliação das limitações causadas pela doença, desenvolvido a partir da definição de QVRS. Já escalas genéricas, não focadas na avaliação de sintomas, poderão não constatar a existência de diferenças significativas na QV geradas por novas drogas. Isso indica que ao invés do que se pensava – que instrumentos genéricos de QV não são sensíveis a variações na gravidade da doença – é possível que a saúde não seja um componente tão importante para a QV na FC quanto indicado pelo conceito de QVRS e evidenciado nos instrumentos específicos. Além disso, dado seu foco na avaliação de sintomas e de limitações causadas pela doença, instrumentos específicos podem não ser sensíveis a variações de QV proporcionadas por intervenções psicossocioespirituais, as quais se sabe que podem ter impacto não só na QV, mas também na própria saúde (Broadhead & cols., 1989; Herbert & Cohen, 1993; Maier, Watkins & Fleshner, 1994; Cohen, Brissette, Skoner & Doyle, 2000; Remor, 2002; Kiecolt-Glaser & cols., 2002; Antoni, 2003). Isso indica que instrumentos desenvolvidos a partir do conceito de QVRS podem não ser capazes de avaliar a multiplicidade de fatores que, na perspectiva dos próprios pacientes, determinam sua QV.

Com base nestas considerações, sugerimos: 1) que a exploração do conceito de QV para pacientes portadores de FC, assim como a consulta a peritos e à literatura local, façam parte integrante do processo de decisão entre a tradução e a validação de um instrumento já existente ou o desenvolvimento de uma nova escala; 2) que a escolha pela tradução e

validação seja feita apenas quando investigações exploratórias apontarem no sentido de uma equivalência do conceito nas culturas original e alvo; 3) que seja dada preferência à utilização de escalas que levam em consideração a importância do caráter subjetivo da QV, contemplando este aspecto na escolha de itens e perguntas e no estilo lingüístico utilizado; 4) que a medição da QV na FC, dada a falta de consenso verificada inclusive entre os entrevistados deste estudo sobre o papel da saúde na determinação da QV, seja realizada com clareza conceitual e teórica sobre os aspectos determinantes da QV para a população alvo, e que o modelo teórico de base de cada instrumento utilizado seja sempre registrado nos relatos das investigações; 5) que investigações futuras se esforcem para estabelecer se o conceito de QVRS se trata de um construto com efeito na vida dos pacientes, ou de uma definição operacional utilizada para explicar o enfoque nos aspectos sintomáticos e funcionais dos instrumentos de QV desenvolvidos a partir desta perspectiva; e 6) que a avaliação da QV seja encarada como um processo diagnóstico, em que etapas como entrevista e aconselhamento tenham importância por vezes maior do que a aplicação de um instrumento de medida.

Este estudo utilizou uma abordagem qualitativa de investigação, o que não permite que seus resultados sejam generalizados para outras populações ou culturas. Os dados foram obtidos a partir de uma amostra particular selecionada por conveniência e atendida num mesmo centro de tratamento. Mesmo assim, as opiniões aqui registradas podem refletir a opinião de muitos outros pacientes; podem ser transferidas ou extravazadas para outras realidades e merecem atenção em investigações futuras.

As análises aqui apresentadas não incluíram dados objetivos de *status* clínico, como provas de função pulmonar e índices de massa corporal. Sabemos que a identificação de discrepâncias entre dados objetivos e a percepção subjetiva dos pacientes sobre sua condição clínica é capaz de revelar processos subjacentes determinantes para a percepção da QV que, uma vez identificados, podem embasar o desenvolvimento e o incremento de estratégias de intervenção mais compreensivas. Autores como Breek, de Vries, van Heck, van Berge Henegouwen & Hamming (2005), apesar de salientarem que QV e *status* clínico representam duas medidas diferentes, argumentam que avaliações objetivas e subjetivas do funcionamento devem ser combinadas para que os tratamentos possam ir ao encontro das reais necessidades dos pacientes. Assim, enfatizamos a importância de investigações futuras que cruzem dados objetivos e subjetivos na investigação da QV na FC.

Referências

- Abreu e Silva, F. A. & Palombini, B. C. (1991). Fibrose cística: Mucoviscidose. Em L. C. C. Silva (Org.), *Compêndio de Pneumologia* (pp. 977-985). São Paulo: Fundação Byk.
- Adde, F. V., Abreu e Silva, F. A., Reis, F. J. C., Britto, M. C. A., Damaceno, N., Ludwig Neto, N. & Rozov, T. (2002). Roteiro para diagnóstico da fibrose cística. Laboratórios Roche: Agência Interna Roche.
- Andrade, E. F. & Abreu e Silva, F. A. (2001). Fibrose cística. Em L. C. C. Silva (Org.), *Condutas em Pneumologia Vol. II* (pp. 919-927). Rio de Janeiro: Revinter.
- Antoni, M. H. (2003). Stress management and psychoneuroimmunology in HIV infection. *Spectrum*, 8(1), 40-51.
- Bowling, A. (1995). What things are important in people's lives? A survey of the public's judgements to inform scales of health related quality of life. *Social Science and Medicine*, 41(10), 1447-1462.
- Brasil, Ministério da Saúde (1990). *Lei Nº 8.080, de 19 de Setembro de 1990*. Retirado em 23.06.2005 do http://conselho.saude.gov.br/legislacao/lei8080_190990.htm
- Bredemeier, J. (2005). *A experiência de crescer com fibrose cística: Investigações sobre qualidade de vida*. Dissertação de Mestrado, Curso de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Breek, J. C., de Vries, J., van Heck, G. L., van Berge Henegouwen, D. P. & Hamming, J. F. (2005). Assessment of disease impact in patients with intermittent claudication: Discrepancy between health *status* and quality of life [Resumo]. *Journal of Vascular Surgery*, 41(3), 443-450. Retirado em 22/05/2005 do PubMed, Medline, www.periodicos.capes.gov.br
- Brito, R. C. (1999). *Uso de drogas entre meninos em situação de rua: Subsídios para uma intervenção comunitária*. Dissertação de Mestrado. Programa de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Broadhead, W. E., Gehlbach, S. H., DeGruy, F. V. & Kaplan, B. H. (1988). The Duke-UNC Functional Support Questionnaire: Measurement of social support in family medicine patients. *Medical Care*, 26(7), 709-723.
- Broadhead, W. E., Gehlbach, S. H., DeGruy, F. V. & Kaplan, B. H. (1989). Functional versus structural support and health care utilization in a family medicine outpatient practice. *Medical Care*, 27(3), 221-233.

- Chou, C-Y & Brauer, D. J. (2005). Temperament and satisfaction with health *status* among persons with rheumatoid arthritis. *Clinical Nurse Specialist: The Journal for Advanced Nursing Practice*, 19(2), 94-100.
- Ciconelli, R. M. (1997). *Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida "Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey" (SF-36)*. Tese de Doutorado. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina.
- Cohen, S., Brissette, I., Skoner, D. P. & Doyle, W. J. (2000). Social integration and health: The case of the common cold. *Journal of Social Structure*, 1(3), 1-7. Retirado em 27.04.2004 do www.heinz.cmu.edu/project/INSNA/joss/index1.html
- Cystic Fibrosis Foundation (2001). *Patient Registry: 2000 Annual Data Report*. Maryland: CFF.
- D'Auria, J. P., Christian, B. J. & Richardson, L. F. (1997). Through the looking glass: children's perceptions of growing up with cystic fibrosis. *Canadian Journal of Nursing Research*, 29(4), 99-112.
- Doward, L. C. & McKenna S. P. (1997). Evolution of quality of life assessment. Em R. Rajagopalan, E. F. Sheretz & R. T Anderson (Eds.), *Care management of skin diseases: Life quality and economic impact* (pp. 9-33). Marcel Dekker: New York.
- Engel, G. L. (1977). The need for a new medical model: A challenge for biomedicine. *Science*, 196(4286), 129-136.
- Engel, G. L. (1980). The clinical application of the biopsychosocial model. *The American Journal of Psychiatry*, 137(5), 535-544.
- Fleck M. P. A. (2000). O instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100): Características e perspectivas. *Ciência e Saúde Coletiva*, 5(1), 33-38.
- Fleck, M. P. A., Borges, Z. N., Bolognesi, G. & Rocha, N. S. (2003). Desenvolvimento do WHOQOL módulo espiritualidade, religiosidade e crenças pessoais. *Revista de Saúde Pública*, 37(4), 446-455.
- Fleck, M., Chachamovich, E. & Trentini, C. (2003). WHOQOL-OLD Project: method and focus group results in Brazil. *Revista de Saúde Pública*, 37(6), 793-799.
- Frisby, C. L. (1998). Culture and cultural differences. Em J. Sandoval, C. L. Frisby, K. F. Geisinger, J. D. Scheuneman & J. R. Grenier, *Test interpretation and diversity* (pp. 51-73). Washington, DC: American Psychological Association.

- Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2000). Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*, 55, 946-954.
- Geisinger, K. F. (1994). Cross-cultural normative assessment: Translation and adaptation issues influencing the normative interpretation of assessment instruments. *Psychological Assessment*, 6(4), pp. 304–312.
- Geisinger, K. F. (1998). Psychometric issues in test interpretation. Em J. Sandoval, C. L. Frisby, K. F. Geisinger, J. D. Scheuneman & J. R. Grenier, *Test interpretation and diversity* (pp. 17-30). Washington, DC: American Psychological Association.
- Goldbeck, L., Schmitz, T. G., Henrich, G. & Herschbach, P. (2003). Questions on Life Satisfaction for adolescents and adults with cystic fibrosis. *Chest*, 123 (1), 42-48.
- Gomes, W. B. (1998). A entrevista fenomenológica e o estudo da experiência consciente. Em W. B. Gomes (Org.), *Fenomenologia e pesquisa em psicologia* (pp. 19-44). Porto Alegre: Editora da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
- Hambleton, R. K. & Patsula, L. (1998). Adapting tests for use in multiple languages and cultures. *Social Indicators Research*, 45, 153-171.
- Helms, J. E. (1992). Why is there no study of cultural equivalence in standardized cognitive ability testing? *American Psychologist*, 47(9), pp. 1083–1101.
- Henry, B., Aussage, P., Grosskopf, C. & Goehrs, J. M. (2003). Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Quality of Life Research*, 12, 63-76.
- Henry, B., Grosskopf, C., Aussage, P., Goehrs, J. M., Launois, R. & the French CFQoL Study Group (2003). Construction of a disease-specific quality of life questionnaire for cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 13(suplemento), 337-338.
- Herbert, T. B. & Cohen, S. (1993). Stress and immunity in humans: A meta-analytic review. *Psychosomatic Medicine*, 55(4), 364-379.
- Hui, C. H. & Triandis, H. C. (1985). Measurement in cross cultural psychology. *Journal of Cross-Cultural Psychology*, 16, pp. 131–152.
- Hunt, S. M. (1997). The problem of quality of life. *Quality of Life Research*, 6, 205-212.
- International Test Commission (2000). *Test Adaptation Guidelines: April 21, 2000 Version*. Retirado em 15/09/2003 do World Wide Web: www.intestcom.org/test_adaptation.htm#Context
- Jardim, J. (2003, Julho). *Diretrizes para a validação de questionários de qualidade de vida no Brasil*. Palestra apresentada no Workshop em Fibrose Cística – Roche, São Paulo, Brasil.

- Kaplan, R., Ganiats, T., Rosen, P., Sieber, W. & Anderson, J. (1995). Development of a self-administered Quality of Well-Being scale (QWB-SA): initial studies. *Quality of Life Research*, 4(5), 443-444.
- Kiecolt-Glaser, J. K., McGuire, L., Robles, T. F. & Glaser, R. (2002). Psychoneuroimmunology and psychosomatic medicine: Back to the future. *Psychosomatic Medicine*, 64, 15-28.
- Kuhn, C. C. (1988). A spiritual inventory of the medically ill patient. *Psychiatric Medicine*, 6, 87-99.
- Lanigan, R. L. (1988). *Phenomenology of communication*. Pittsburg: Duquesne University Press.
- Laurent, M. do C. (2004). Sala de espera: Um espaço para o enfermeiro educar crianças com fibrose cística e seus familiares. Tema apresentado no 56º Congresso Brasileiro de Enfermagem, Gramado, Brasil. Retirado em 22.05.2005 do <http://bstorm.no-ip.com:2048/php/aben/revista.php?letra=S>
- Lima, A. F. B. da S. (2002). *Qualidade de vida em pacientes do sexo masculino dependentes de álcool*. Dissertação de Mestrado. Curso de Pós-Graduação em Medicina: Clínica Médica, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Lincoln, Y. & Guba, E. (1985). *Naturalistic inquiry*. New York: Sage.
- Maier, S. F., Watkins, L. R. & Fleshner, M. (1994). Psychoneuroimmunology: The interface between behavior, brain, and immunity. *American Psychologist*, 49, 1004-1017.
- McKee, D. D. & Chappel, J. N. (1992). Spirituality and medical practice. *Journal of Family Practice*, 35(2), 205-208.
- Mérelle, M. E., Huisman, J., Alderden-van der Vecht, A., Taat, F., Bezemer, D., Griffioen, R. W., Brinkhorst, G. & Dankert-Roelse, J. E. (2003). Early versus late diagnosis: Psychological impact on parents of children with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 111(2), 346-50.
- Minayo, M. C. S., Hartz, Z. M. A. & Buss, P. M. (2000). Qualidade de vida: Um debate necessário. *Ciência e Saúde Coletiva*, 5, 7-18.
- Oliveira, V. Z. de, Oliveira, M. Z. de, Gomes, W. B. & Gasperin, C. (2004) Comunicação do diagnóstico: Implicações no tratamento de adolescentes doentes crônicos. *Psicologia em Estudo*, 9(1), 9-17.
- Orenstein, D., Nixon, P., Ross, E. & Kaplan, R. (1989). The quality of well-being in cystic fibrosis. *Chest*, 95, 344-347.
- Orford, J. (1992). *Community psychology: Theory and practice*. New York: Wiley.

- Patton, M. Q. (1990). *Qualitative evaluation and research methods*. Newbury Park, CA: Sage.
- Pretty, G. M. H., Conroy, C., Dugay, J., Fowler, K. & Williams, D. (1996). Sense of community and its relevance to adolescents of all ages. *Journal of Community Psychology*, 24(4), 365-379.
- Price, R. H, Cioci, M., Penner, W. & Trautlein, B. (1993). Webs of influence: School and community programs that enhance adolescent health and education [Resumo]. *Teachers College Record*, 94(3): 487-521. Retirado em 28/10/2003 do PsychINFO, www.periodicos.capes.gov.br
- Quittner, A. L. (1998). Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 4, 326-331.
- Quittner, A. L. (2003, Julho). *Qualidade de vida na fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop em Fibrose Cística – Roche, São Paulo, Brasil.
- Quittner, A. L., Modi, A. C., Watrous, M. & Davis, M. A. (2000). *The Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ): User's Manual*. Washington, DC: Cystic Fibrosis Foundation.
- Quittner, A.L., Opipari, L.C., Regoli, M.J., Jacobsen, J. & Eigen, H. (1992) The impact of caregiving and role strain on family life: Comparisons between mothers of children with cystic fibrosis and matched controls. *Rehabilitation Psychology*, 37, 275-290.
- Raskin, S. & Faucz, F. R. (2001). Aspectos genéticos da fibrose cística. Em G. Carakuchansky (Org.), *Doenças Genéticas em Pediatria* (pp. 227-242). Guanabara Koogan: São Paulo.
- Raskin, S. (2005, Junho). *Como a genética pode contribuir para o diagnóstico e tratamento da fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Remor, E. (2002). Apoyo social y calidad de vida en la infección por el VIH. *Atención Primaria*, 30(3), 143-149.
- Rozov, T. (2005, Junho). *Qualidade de vida em fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Sarason, I. G., Sarason, B. R. & Pierce, G. R. (1990). Social support, personality, and performance [Resumo]. *Journal of Applied Sport Psychology*, 2(2), 117-127. Retirado em 28/10/2003 do PsychINFO, www.periodicos.capes.gov.br

- Scattolin, I., Beier, S., Blacher, J., Laurent, M. C. & Santos, M. I. S. (1997). Desenvolvimento da atenção integral à criança com fibrose cística. Em P. R. A. Carvalho & R. B. Ceccim, *Criança hospitalizada: Atenção integral como escuta à vida* (pp. 90-95). Porto Alegre: Editora da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
- Smith, B. W. & Zautra, A. J. (2004). The role of purpose in life in recovery from knee surgery. *Internal Journal of Behavioral Medicine*, 11(4), 197-202.
- Srisurapanont, M., Sombatmai, S. & Jurasuraisin, N. (2001). HIV-seropositive results, health-related quality of life, and social support: A 24-week prospective study in Thailand [Resumo]. *AIDS Patient Care and STD's*, 15(4), 211-215. Retirado em 24/10/2003 do PsychINFO, www.periodicos.capes.gov.br
- Sulmasy, D. P. (2002). A biopsychosocial-spiritual model for the care of patients at the end of life. *The Gerontologist*, 42, 24-33.
- Suls, J. & Wan, C. K. (1989). Effects of sensory and procedural information on coping with stressful medical procedures and pain: A meta-analysis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 57(3), 372-379.
- Thompson, S. C., Sobolew-Shubin, A., Galbraith, M. E., Schwankovsky, L. & Cruzen, D. (1993). Maintaining perceptions of control: Finding perceived control in low-control circumstances. *Journal of Personality and Social Psychology*, 64(2), 293-304.
- van der Vijver, F. & Hambleton, R. K. (1996). Translating tests: Some practical guidelines. *European Psychologist*, 1(2), 89-99.
- van Heck, G. L. (2004, Agosto). *O conceito de qualidade de vida*. Conferência de abertura do II Encontro Ibero-Americano de Qualidade de Vida, Porto Alegre, Brasil.
- Ware, J. (2004, Agosto). *A avaliação do SF-36 e o porvir: A próxima geração de medidas*. Curso do II Encontro Ibero-Americano de Qualidade de Vida, Porto Alegre, Brasil.
- Ware, J. E. & Sherbourne, C. A. (1992). The MOS 36-item short-form health Survey (SF-36) conceptual framework and item selection. *Medical Care*, 30, 473-483.
- Wenninger, K., Aussage, P., Wahn, U., Staab, D. & the German CFQ Study Group. (2003). The revised German Cystic Fibrosis Questionnaire: Validation of a disease-specific health-related quality of life instrument. *Quality of Life Research*, 12, 77-85.
- WHOQOL (1995). The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine*, 41(10), 1403-1409.
- WHOQOL (1998). *Versão em português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL)*. Retirado em 28/05/2004 do <http://www.ufrgs.br/psiq/whoqol1.html>

Windle, M., Miller-Tutzauer, C., Barnes, G. M. & Welte, J. (1991). Adolescent perceptions of help-seeking resources for substance abuse. *Child Development*, 62(1), 179-189.

Tabela 2.1. Descrição dos participantes e classificação quanto ao perfil.

Participantes	Idade na entrevistas	Idade no diagnóstico	Estado civil [^]	Escolaridade [†] (anos)	Trabalho	Estudo	Atividades físicas*	Perfil
1. CAROLINE	18,5	10,0	C	MI (10)	Sim (em casa)	Sim	REG	Positivo
2. ROSE	46,7	40,0	C	MC (11)	Sim (em casa)	–	REG	Positivo
3. KAREN	19,4	0,7	S/N	SI (14)	–	Sim	REG	Positivo
4. MELISSA	29,4	27,0	S/N	PG (17)	Sim	Sim	R	Positivo
5. PAULA	23,0	20,0	M	FI (5)	Sim	–	R	Intermediário
6. ERIC	19,0	17,0	S	MC (11)	Sim	Sim	REG	Intermediário
7. ALAN	23,6	1,0	S/N	SI (14)	–	Sim	REG	Intermediário
8. NICOLE	31,9	31,4	Se	SI (13)	Sim (em casa)	–	N	Intermediário
9. ANA	21,5	0,3	S	MI (12)	–	–	EV	Negativo
10. DANIEL	27,6	0,0	S	SI (10)	–	–	R	Negativo
11. CRISTIAN	24,2	4,0	S/N	SI (13)	Sim	–	REG	Negativo

[^] S=solteiro; S/N=solteiro(a)/namorando; C=casado(a); Se=separado(a)/divorciado(a); M=mora com companheira(o)

[†]FI=fundamental incompleto; MI=médio incompleto; MC=médio completo; SI=superior incompleto; SC=superior completo; PG=pós-graduação completa

*REG=regularmente; EV=eventualmente; R=raramente; N=nunca pratica atividades físicas

Tabela 2.2. Percepção da disposição para estudar (Es), trabalhar (Tr), praticar atividades físicas (AF) e para sair com outras pessoas (Sa); percepção sobre o atual desempenho para realizar o tratamento recomendado, sobre o atendimento médico recebido, sobre a própria condição clínica e sobre a própria qualidade de vida.

Participantes	Disposição para atividades [^]				Desempenho [†]	Atendimento médico*	Condição clínica [‡]	Qualidade de vida
	Es	Tr	AF	Sa				
1. CAROLINE	MD	MD	MD	D	B	E	E/NB	Sua vida é boa como está.
2. ROSE	NR	D	NR	D	E	E	B	Muito boa.
3. KAREN	D	MD	MD	MD	E	E	R	Muito boa. Não imagina a vida sem a fisioterapia.
4. MELISSA	D	D	PD	D	B	E	B	Boa. A doença não é obstáculo.
5. PAULA	N	MD	PD	PD	B	E	B	Vive bem, em comparação aos outros que não possuem FC.
6. ERIC	MD	D	MD	MD	E	E	ME	Vive bem, mas prefere não pensar na doença.
7. ALAN	D	D	D	MD	B	B	O (razoável)	Razoável.
8. NICOLE	N	N	N	PD	B	B	NB	Não sabe se tem realmente QV.
9. ANA	D	D	D	D	AE	B	NB	Não é boa.
10. DANIEL	N	N	D	D	B	B	NB	Não é boa, pois é difícil ter QV com FC.
11. CRISTIAN	N / D	D	PD	MD	AE	B	NB	Não muito boa. Gostaria de fazer coisas que não pode.

[^] MD= muito disposto(a), D= disposto(a), PD= pouco disposto(a), N= não pratica / não realiza, NR= não respondeu (avaliação solicitada em relação aos últimos dois meses)

[†]E= excelente, B= bom, M= médio, AE= abaixo do esperado, R= Ruim

*E= excelente, B= bom, M= médio, AM= abaixo da média, R= Ruim, O= outro

[‡]E= excelente, B= boa, NB= não muito boa, R= ruim, ME= melhor do que eu esperava, PE= pior do que eu esperava, O= outro

Tabela 2.3. Resumo das respostas conferidas às questões gerais sobre qualidade de vida.

Definição de qualidade de vida	O que é importante para qualidade de vida	O que prejudica seu bem-estar	O que melhoraria sua qualidade de vida
Sentir-se bem; Bem-estar; Felicidade; Ter boas condições de vida.	Ter saúde; Praticar exercícios físicos; Alimentar-se bem; Realizar o tratamento; Enfrentar a doença; Não se estressar; Otimismo; Saber o que fazer para se sentir bem; Força de vontade; Trabalho, ocupação; Família, amigos, relacionamento amoroso; Receber cuidados, ajuda e atenção; Morar bem, ter conforto; Dinheiro; Estudo; Acesso a serviço de atendimento de saúde de qualidade; Acesso a medicações.	Falta de ar, tosse; Ser tratado como “coitadinho”, sentir-se incapaz; O tempo gasto com o tratamento; Não conseguir um trabalho, em função do tempo gasto com o tratamento; A vergonha com o tratamento; Pouca oferta de centros de tratamento; Demora no diagnóstico; Falta de perspectiva de futuro; Poluição, trocas de temperatura.	Não ter FC, um transplante pulmonar; Nada pode melhorar, porque já está tudo muito bom; Nada pode melhorar, porque não há o que fazer (tudo está ruim); Um corpo mais “sarado”; Não ter a fisioterapia ou a saúde como uma preocupação diária; Não depender do tratamento, para poder trabalhar com o que desejasse; Conversas com outros pacientes, para troca de experiências; Ter ajuda com as tarefas do tratamento; Residir em local de clima mais ameno.

Tabela 2.4. Aspectos importantes para a qualidade de vida, na perspectiva dos pacientes entrevistados, em comparação com os domínios presentes em uma escala genérica (WHOQOL-100), uma relacionada à saúde (SF-36) e em três escalas relacionadas à doença, utilizadas na medição da QV na FC.

	WHOQOL-100 (100 itens)	SF-36 (36 itens)	CFQ-R (50 itens)	CFQoL (52 itens)	FLZ ^M General FLZ ^M Health FLZ ^M -CF (total: 50 itens)
Funcionamento físico	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Cuidados com a saúde (alimentação, exercícios físicos)	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Auto-estima	Sim	Sim	Sim	Sim	–
Sentimentos positivos	Sim	Sim	–	–	–
Sentimentos negativos	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Imagem corporal	Sim	–	Sim	Sim	–
Trabalho / ocupação	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Dependência do tratamento	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Adesão ao tratamento	–	–	Sim	–	Sim
Independência	Sim	–	–	Sim	Sim
Limitações causadas pela doença	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Relações sociais	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Apoio social	Sim	–	–	–	Sim
Moradia	Sim	–	–	–	Sim
Estudo	–	–	Sim	Sim	–
Recursos financeiros	Sim	–	–	–	Sim
Acesso a serviço de saúde e a medicamentos	Sim	–	–	–	–
Poluição e clima	Sim	–	–	–	–
Perspectiva de futuro	–	–	Sim	Sim	–

Capítulo V

Considerações Finais

O neurologista americano Oliver Sacks narra em *Um Antropólogo em Marte* (1995/1999) casos clínicos extraordinários, que dizem respeito a indivíduos cujas vidas foram pressionadas por situações-limites e até mesmo trágicas. É opinião do autor que o estudo desses casos pode nos ajudar a entender melhor o que somos. Sua perspectiva de compreensão do binômio saúde-doença fica evidente quando ele descreve a relação que um paciente com síndrome de Tourette estabeleceu com sua doença. Essa síndrome, causada por alterações dopaminérgicas, é caracterizada por tiques convulsivos, mímicas involuntárias, repetição de palavras (ecolalia) e de atos dos outros (ecopraxia), e por expressões involuntárias ou compulsivas de xingamentos e obscenidades (coprolalia). Diz o autor:

“(...) a relação entre a doença e o sujeito, o ‘algo’ e o ‘eu’, pode ser particularmente complexa na síndrome de Tourette, sobretudo se esteve presente desde a tenra infância, crescendo com o eu, entrelaçando-se com ele de todas as formas possíveis. A síndrome de Tourette e o eu formam-se um para o outro, passam cada vez mais a complementar um ao outro até, finalmente, como num longo casamento, tornarem-se um único ser composto. Essa relação é com frequência destrutiva, mas também pode ser construtiva, podendo dar rapidez, espontaneidade e uma capacidade para desempenhos incomuns e surpreendentes. Com toda a sua intrusão, a síndrome de Tourette também pode ser usada criativamente” (Sacks, 1995/1999, p. 94).

A perspectiva de Sacks deixa clara a importância de se atentar para o estudo da doença com um olhar individualizado, conferindo atenção e importância para o significado da doença para cada paciente:

“(...) para o médico, o estudo da doença exige o estudo da identidade, os mundos internos que os pacientes criam sob o impulso da doença” (Sacks, 1995/1999, p. 18).

Esta dissertação de mestrado, apesar de não ter feito uso da metodologia de estudos de caso, apresenta 11 formas de enfrentamento e de adaptação à doença. São histórias de sobrevivência, marcadas por apenas uma coisa em comum: a fibrose cística.

Pacientes com fibrose cística (FC) precisam lidar com terapêuticas difíceis, com uma perturbação emocional continuada, com a interferência da doença nas tarefas do ciclo vital e com a sensação de falta de energia. Além disso, enfrentam problemas como infertilidade, exacerbações e internações não previstas e a iminência de uma morte denominada por Bee (1997/1994) de antes do tempo certo. Mas apesar disso, cada um dos pacientes é capaz de apresentar uma forma singular de adaptação à doença e às demandas do tratamento.

Os resultados do Estudo 1 ilustram a opinião de Sacks (1995/1999) sobre o potencial criativo da doença. Foi uma das conclusões daquele estudo que crescer com FC se trata de uma experiência particular para cada indivíduo, que encerra peculiaridades que se refletem em múltiplas formas de adaptação e de enfrentamento da doença. Além disso, verificou-se no estudo que quando há adaptação à doença, nem sempre o desejo mais importante de um paciente é encontrar a cura da FC, o que demonstra que uma pessoa é capaz de ser feliz apesar da existência de uma enfermidade.

No processo de adaptação a uma doença crônica, há fatores intervenientes que muitas vezes não são facilmente identificados e que fazem com que uma pessoa consiga – ou não – levar uma vida boa apesar da doença crônica. Esses fatores, derivados da cultura, da família, de experiências vividas ao longo do desenvolvimento ou de diferenças individuais, são justamente o elo que falta para explicar por que motivo há pacientes que não aderem a tratamentos, tendem a apresentar exacerbações repetidas apesar de possuir uma condição clínica aparentemente boa, ou simplesmente a ignorar a doença. Enquanto isso, outros incorporam as demandas da doença sem necessariamente deixar que elas governem suas vidas, levando vidas talvez mais satisfatórias do que pessoas sem FC. Resultados do Estudo 2 sobre as idiossincrasias presentes nos processos de aceitação da doença e adesão ao tratamento salientam, portanto, a importância da individualização do atendimento e da consideração de aspectos individuais e coletivos na determinação das exacerbações na fibrose cística.

Variações em satisfação, felicidade, humor e outros aspectos psicossocioespirituais, quando independentes da condição clínica, não são facilmente explicáveis por modelos reducionista-mecanicistas. As limitações do paradigma biomédico de compreensão da saúde e da doença foram discutidas no segundo capítulo desta dissertação, em que se ponderou sobre a importância de se avaliar aspectos psicossociais e, segundo defensores mais recentes, espirituais, para compreender o significado individual da doença. Entretanto, os resultados que obtivemos no Estudo 2 chamam atenção para o fato de que,

apesar de já contarmos em muitos centros com o trabalho de equipes multidisciplinares, ainda estamos aquém da realidade prática da atenção integralizada à saúde.

No Estudo 2, comprovou-se a existência de um grande vácuo conceitual entre os conceitos de qualidade de vida (QV) e de qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), o que já foi enunciado por diferentes autores (Hunt, 1997; van Heck, 2004). Entretanto, vários pesquisadores vêm desenvolvendo cada vez mais instrumentos de medida, sem se preocupar com o embasamento teórico e com o aprofundamento conceitual. Lança-se mão de pacotes estatísticos robustos, como se a estatística fosse condição suficiente para conferir validade de construto aos instrumentos. A estatística é necessária, mas não suficiente. É preciso investigar questões culturais que possam influenciar a conceituação de QV, levando a uma falta de consenso sobre o conceito entre populações de diferentes culturas. Estas diferenças conceituais, apesar de aparentemente sutis, podem tendenciar avaliações de QV. Nesse sentido, é possível que a implicação de maior impacto levantada a partir dos resultados do Estudo 2 seja o perigo das conclusões errôneas em investigações sobre o caráter preditor de determinadas terapias medicamentosas para a QV na FC. Se investigarmos o impacto de uma nova droga na QV de um paciente através de uma escala forte em sintomas, as diferenças serão provavelmente significativas. Entretanto, se utilizarmos um instrumento genérico, as variações de QV serão limitadas.

– Mas por que isso acontece?

Porque a QV depende da melhora dos sintomas? Ou porque para ter uma boa QV uma pessoa não precisa necessariamente estar livre de uma doença?

Segundo o Censo 2000 do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE, 2000), 14,5% da população brasileira possui algum tipo de alteração visual, motora, auditiva, mental ou física. São milhões de habitantes com necessidades especiais. Mas serão todos eles infelizes? Provavelmente não. E é justamente aí que reside o segredo. Quando formos capazes de identificar com maior precisão o que faz com que uma pessoa consiga ser feliz e se considerar com uma boa QV apesar da presença da doença, poderemos desenvolver estratégias de promoção de saúde e de QV que causem impacto na vida dos pacientes e nos parâmetros de busca de atendimento médico. Apesar de a FC ser uma doença genética, as interações existentes entre emoções, estresse, sistema imune e capacidade de combate às infecções fazem com que isso seja válido também para essa doença.

Apesar de a saúde ser tomada como mais do que a ausência de doença (OMS, 1948), a inexistência de uma enfermidade não é uma garantia de felicidade (Seidlitz, & Diener, 1993; Hunt, 1997). Caso contrário não haveria pessoas infelizes dentre aquelas que

não apresentam uma enfermidade crônica, o que não é a realidade. Essa diversidade humana é refletida nos processos de aceitação da doença e adesão ao tratamento, os quais terminam sendo determinados por cognição, emoção e contexto (Hunt, 1997; Minayo, Hartz & Buss, 2000; Kettler & cols., 2002; Trindade, 2005). Isso torna necessário que projetos e programas de intervenção sejam desenvolvidos com sensibilidade às diferenças individuais operantes na tarefa complexa de viver com uma doença crônica e progressiva (Kettler & cols., 2002).

A realidade dos serviços de atendimento à saúde tem nos mostrado ser necessário ampliar a noção de promoção de saúde para algo maior do que a melhora do atendimento médico, transformando o gerenciamento de recursos em uma atividade que vise ao desenvolvimento de estratégias que concedam à população maior controle sobre sua saúde e sobre suas condições de vida. Mas para que as estratégias de intervenção façam sentido para os pacientes, o que confere às mesmas a chance de serem mais eficazes, é preciso que as necessidades psicossocioespirituais dos pacientes sejam levadas em consideração em conjunto com suas necessidades biológicas. A simples oferta de um programa de intervenção pode não garantir que indivíduos alcancem um estado satisfatório de saúde e de QV. É necessário mais do que isso. É preciso avaliar as reais necessidades dos indivíduos com FC e estabelecer mecanismos complementares que atuem para além do indivíduo, da família e até mesmo para além da comunidade. De acordo com Buss (2000), é necessário que o poder público seja responsabilizado não só pelas políticas sociais e econômicas que formula e implementa, mas também por aquelas que não formula nem implementa. E para que as políticas públicas que dizem respeito à FC sejam realmente saudáveis, elas devem levar em conta informações levantadas por investigações sobre os aspectos biopsicossocioespirituais da FC, os quais permitem a identificação dos determinantes do processo saúde-doença nessa enfermidade.

No sentido de pressionar governos e entidades públicas a atentar para as necessidades dos pacientes portadores de doenças crônicas, as associações de amparo a portadores têm-se demonstrado de papel essencial. É de nosso conhecimento, por exemplo, que a Associação Brasileira de Amparo à Mucoviscidose (ABRAM) tem desempenhado esforços para incluir os pacientes com FC na lista de portadores de necessidades especiais (Sampaio & ABRAM, 2005, comunicação pessoal). Essa política evitaria que casos como o de Rose, participante deste estudo, que perdeu duas oportunidades de emprego em função da doença, se repetissem, garantindo ainda com que os pacientes pudessem fazer uso de vagas disponibilizadas em empresas públicas e privadas para portadores de necessidades especiais. Isso pode não diminuir o estigma da doença, mas favoreceria a

inserção dessa população no mercado de trabalho e a participação desses pacientes em outros programas de benefícios que não necessariamente o da aposentadoria por invalidez.

A importância do trabalho na determinação da saúde já foi reconhecida inclusive na legislação brasileira (Brasil, Ministério da Saúde, 1990a). Entretanto, a realidade tem nos confirmado que enquanto a teoria é uma, a prática é outra. Os resultados do Estudo 1 apontaram a necessidade de regulamentação sobre o direito de guarda de mães portadoras de doenças crônicas sobre seus filhos, independentemente de sua condição clínica. Medidas alternativas, como a garantia de vagas para essas crianças em creches ou abrigos nos períodos de exacerbação da doença da mãe, podem significar uma saída viável e relativamente simples.

Outra medida simples há muito adotada em programas de atendimento a pacientes portadores de FC em países desenvolvidos diz respeito a programas de adaptação em escolas. A literatura indica que quando professores e colegas possuem pouco entendimento da FC, a habilidade da criança portadora para participar em atividades escolares normais pode ser inibida (Erikson, 1992, citado por Lask, 1995). Isso foi verdade para os pacientes entrevistados em nosso estudo, que manifestaram terem passado por um período de isolamento social após o diagnóstico. Assim, programas de visitação a escolas têm o intuito de facilitar a aceitação da criança com FC e de suas necessidades, bem como o objetivo de favorecer a inclusão social dos pacientes (<http://www.cysticfibrosiswa.org>; <http://www.cff.org/home>). Além disso, ao informar os colegas e professores das necessidades dos pacientes é possível torná-los co-responsáveis pelo zelo demandado pela condição clínica do paciente. Em um âmbito maior, esse tipo de iniciativa pode trabalhar no sentido de construir comunidades mais compreensivas para as diferenças, o que no futuro pode refletir em questões facilitadoras da adaptação à doença, tanto objetivas, como na oferta de emprego a portadores de doenças crônicas, quanto subjetivas, como na tarefa de revelar a doença.

Outro exemplo de intervenção focada na educação psicossocial é o desenvolvimento de CD-Roms para portadores de FC. Nos Estados Unidos já está disponível um CD-Rom para crianças e adolescentes, através do qual o paciente pode se informar sobre a FC e sobre questões referentes à respiração e à alimentação, buscar respostas para perguntas frequentes e conhecer formas criativas de enfrentar a doença (Davis, Quittner, Stack & Yang, 2004). Além disso, diferentes sites de associações de países desenvolvidos possuem seções destinadas a depoimentos de pacientes e familiares, no intuito de favorecer a identificação com as dificuldades dos outros portadores e de suas famílias (<http://www.cysticfibrosiswa.org>; <http://www.cff.org/home>).

Quanto a diretrizes e metas para a atenção à saúde e QV na FC, talvez uma das mais urgentes seja a criação de um anuário nacional com dados clínicos, demográficos e psicossocioespirituais dos pacientes. Através desse tipo de registro, pode-se avaliar o impacto longitudinal de terapias medicamentosas e intervenções psicológicas, sociais e espirituais na saúde e na QV desses pacientes.

Descrições como as fornecidas pelos dois estudos desta dissertação chamam atenção para os métodos de investigação atualmente utilizados em pesquisas de QV na FC. É fato que dados epidemiográficos fornecidos pelas avaliações psicométricas são muito reveladores. Além disso, constituem uma arma eficaz na argumentação de mudanças de políticas públicas de saúde. Por outro lado, pesquisas qualitativas fornecem importantes informações para compreensão dos problemas emocionais desencadeados pela doença e para o entendimento do conseqüente comportamento dos pacientes. Como explicar, por exemplo, que um paciente fibrocístico com gastrostomia pare de se alimentar oralmente, sobrevivendo apenas da dieta enteral fornecida? Como avaliar questões como qualidade de informação, acolhida da equipe médica e abertura para comunicação através de instrumentos de medida quantitativos?

A falta de estudos quantitativos com grupos-controle e dados objetivos e normativos na FC, que permitam a generalização dos dados com fidedignidade e validade, já foi mencionada (Lask, 1995). Porém, nossos achados indicam que pesquisas delineadas para aprofundar apenas um ou dois casos podem proporcionar revelações também muito importantes, indicando tendências a serem posteriormente investigadas em estudos normativos.

A doença marca a subjetividade, marca a história, mas não necessariamente a determina. As saídas podem ser únicas e criativas. Assim como diz Rutter (1985), nenhuma combinação de efeitos principais é capaz de explicar totalmente o fenômeno das diferenças individuais. Além de fatores individuais, questões parentais, cognitivas e sociais, bem como o significado da experiência para aquele indivíduo, influenciam a qualidade de sua capacidade de lidar bem com mudanças na vida e o modo como ele enfrentará diferentes situações (Rutter, 1985). Assim, em nosso objetivo de desenvolver políticas públicas e estratégias de atendimento que visem à promoção de saúde e de QV para pacientes com FC, cabe-nos identificar os aspectos biopsicossocioespirituais normalmente afetados nos portadores de FC e compreender, a partir do contato com cada paciente, o significado individual da FC. Compete-nos, portanto, investigar aspectos normativos e idiossincráticos afetados pela presença da FC, bem como garantir a contemplação desses aspectos em programas e projetos de promoção da saúde e da QV.

Por se tratar de uma investigação qualitativa, existem limitações óbvias quanto à possibilidade de generalização dos achados. Além disso, é possível que a realização destes dois estudos em conjunto, em apenas um encontro para a entrevista global, tenha influenciado os resultados. Assim, esta investigação tem validade como um estudo exploratório sobre a experiência de crescer com FC e sobre os aspectos importantes para a QV na perspectiva dos pacientes. Foram levantadas hipóteses e áreas a serem pesquisadas em investigações futuras.

Proporcionar resultados fidedignos e válidos para toda a população de pacientes com FC não foi uma preocupação. Preferimos dizer que o estudo tem o que Barnes & colaboradores (2005) chamam de validade de transferência, ou seja, seus achados podem ser transferidos para outros processos de investigação, delimitando áreas de interesse e contribuindo para o desenvolvimento de novas metodologias de pesquisa. Como diz Cziko (1993, citado por Barnes & cols., 2005), as muitas e variadas formas com que indivíduos se diferenciam uns dos outros, além da variação dessas diferenças ao longo do tempo, faz com que experimentos definitivos nas ciências sociais não sejam possíveis. O máximo que se pode desejar alcançar não é a predição e o controle, mas sim apenas uma compreensão temporária dos fenômenos.

De qualquer forma, os achados desta investigação devem ser considerados com igual importância à que é eventualmente conferida aos resultados derivados de pesquisas realizadas com quantidades expressivas de participantes. Segundo Brandão (1993, citada por Narvaz, 2005), a fala de um indivíduo é na verdade um recorte das representações de um tempo histórico e de um espaço social. Assim, falas como “*vivo muito bem apesar da doença*” não se referem apenas a histórias individuais, pois refletem a história de diversos outros pacientes afetados pela FC. Como nos diz Matos (2002, citada por Narvaz, 2005), a história coletiva e a história individual são inseparáveis. Assim sendo, não temos como saber se as diferenças de percepção sobre o papel determinante da FC na QV dos pacientes derivam de limitações deste estudo ou simplesmente da livre expressão da individualidade humana.

Referências

- Abreu e Silva, F. A. & Palombini, B. C. (1991). Fibrose cística: Mucoviscidose. Em L. C. C. Silva (Org.), *Compêndio de Pneumologia* (pp. 977-985). São Paulo: Fundação Byk.
- Adde, F. V. (2005, Junho). *O ciclo vicioso desnutrição / pneumopatia em pacientes com fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Adde, F. V., Abreu e Silva, F. A., Reis, F. J. C., Britto, M. C. A., Damasceno, N., Ludwig Neto, N. & Rozov, T. (2002). *Roteiro para diagnóstico da fibrose cística*. Laboratórios Roche: Agência Interna Roche.
- Andrade, E. F. & Abreu e Silva, F. A. (2001). Fibrose cística. Em L. C. C. Silva (Org.), *Condutas em Pneumologia Vol. II* (pp. 919-927). Rio de Janeiro: Revinter.
- Anthony, H., Paxton, S., Bines, J. & Phelan, P. (1999). Psychosocial predictors of adherence to nutritional recommendations and growth outcomes in children with cystic fibrosis. *Journal of Psychosomatic Research*, 47(6), 623-634.
- Antoni, M. H. (2003). Stress management and psychoneuroimmunology in HIV infection. *Spectrum*, 8(1), 40-51.
- Barnes, J., Conrad, K. Demont-Heinrich, C, Graziano, M., Kowalski, D., Neufeld, J., Zamora, J. & Palmquist, M. (2005). Generalizability and transferability. Em *Writing@CSU, Colorado State University Department of English*. Retirado em 25.05.2005 do <http://writing.colostate.edu/references/research/gentrans/>
- Bech, P. (1995). Quality-of-life measurements for patients taking which drugs? The clinical PCASEE perspective. *Pharmacoeconomics*, 7(2), 141-151.
- Bee, H. (1997). *O Ciclo Vital* (R. Garcez, Trad.). Artes Médicas: Porto Alegre. (Trabalho original publicado em 1994)
- Bluebond-Langner, M., Lask, B. & Angst, D. B. (2001). *Psychological aspects of cystic fibrosis*. Arnold London: United Kingdom.
- Borrel-Carrió, F., Schuchman, A. L. & Epstein, R. M. (2004). The biopsychosocial model 25 years later: Principles, practice, and scientific inquiry. *Annals of Family Medicine*, 2, 576-582.
- Boruchovitch, E. (2003). The meaning of health and illness: Some considerations for health psychology. *Revista Semestral da Área de Psicologia da Universidade de São Francisco*, 8, 32-45.

- Bowling, A. & Brazier, J. (1995). 'Quality of life' in social science and medicine: Introduction. *Social Science and Medicine*, 41(10), 1337-1338.
- Bowling, A. (1995). What things are important in people's lives? A survey of the public's judgements to inform scales of health related quality of life. *Social Science and Medicine*, 41(10), 1447-1462.
- Boyle, I. R., Di Sant'Agnes, P. A., Sack, S., Millican, F. & Kulczycki, L. L. (1976). Emotional adjustment of adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*, 88(2), 318-326.
- Bradford, R. (1997). *Children, families and chronic disease: Psychological models and methods of care*. London: Routledge.
- Brasil (1988). *Constituição da República Federativa do Brasil de 1988*. Retirado em 23.06.2005 do www.planalto.gov.br/ccivil_03/Constituicao/Constituicao.htm
- Brasil, Ministério da Saúde (1990a). *Lei Nº 8.080, de 19 de Setembro de 1990*. Retirado em 23.06.2005 do http://conselho.saude.gov.br/legislacao/lei8080_190990.htm
- Brasil, Ministério da Saúde (1990b). *Lei Nº 8.142 de 28 de Dezembro de 1990*. Retirado em 23.06.2005 do http://conselho.saude.gov.br/legislacao/lei8142_281290.htm
- Brito, R. C. (1999). *Uso de drogas entre meninos em situação de rua: Subsídios para uma intervenção comunitária*. Dissertação de Mestrado. Programa de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Broadhead, W. E., Gehlbach, S. H., Degruy, F. V. & Kaplan, B. H. (1989). The Duke-UNC Functional Support Questionnaire: Measurement of social support in family medicine patients. *Medical Care*, 26(7), 709-723.
- Brumfield, K. & Lansbury, G. (2004). Experiences of adolescents with cystic fibrosis during their transition from paediatric to adult health care: A qualitative study of young Australian adults. *Disability & Rehabilitation*, 26(4), 223-234.
- Bush, A. (2001). Cystic fibrosis: cause, course and treatment. Em M. Bluebond-Langner, B. Lask & D. B. Angst (Eds.), *Psychological aspects of cystic fibrosis* (pp. 1-25). Arnold London: United Kingdom.
- Buss, P. M. (2000). Promoção da saúde e qualidade de vida. *Ciência & Saúde Coletiva*, 5(1), 163-177.
- Carver, C. S., Pozo, C., Harris, S. D., Noriega, V., Scheier, M. F., Robinson, D. S., Ketcham, A. S., Moffat, F. L. Jr. & Clark, K. C. (1993). How coping mediates the effect of optimism on distress: A study of women with early stage breast cancer. *Journal of Personality and Social Psychology*, 65(2), 375-390.

- Castro, E. K. (2002). *A experiência da maternidade e a interação mãe-criança em crianças com e sem doença crônica durante o segundo ano de vida*. Dissertação de Mestrado, Programa de Pós Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Christian, B. J. & D'Auria, J. P. (1997). The child's eye: Memories of growing up with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Nursing*, 12(1), 3-12.
- Christian, B. J., D'Auria, J. P. & Moore, C. B. (1999). Playing for time: Adolescent perspectives of lung transplantation for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Health Care*, 13, 120-125.
- Cohen, S., Brissette, I., Skoner, D. P. & Doyle, W. J. (2000). Social integration and health: The case of common cold. *Journal of Social Structure*, 1(3), 1-7. Retirado em 28/10/2003 do www.cmu.edu/joss/sih.html
- Conway, S. P. (1998). Transition from paediatric to adult-orientated care for adolescents with cystic fibrosis. *Disability & Rehabilitation*, 20(6-7), 209-216.
- Cystic Fibrosis Foundation (2004). *Patient Registry: 2003 Annual Data Report*. Maryland: CFF. Retirado em 20.05.2005 do www.cff.org
- D'Auria, J. P., Christian, B. J. & Richardson, L. F. (1997). Through the looking glass: Children's perceptions of growing up with cystic fibrosis. *Canadian Journal of Nursing Research*, 29(4), 99-112.
- Damasceno, N. (2005, Junho). *Quando pensar em fibrose cística?* Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Davies, J. C., Geddes, D. M. & Alton, E. W. (2001). Gene therapy for cystic fibrosis. *Journal of Gene Medicine*, 3(5):409-417.
- Davis, M. A., Quittner, A. L., Stack, C. M & Yang, M. C. (2004). Controlled evaluation of the STARBRIGHT CD-ROM program for children and adolescents with Cystic Fibrosis. *Journal Pediatric Psychology*, 29(4), 259-267.
- Davis, S. F. & Palladino, J. J. (1997). *Psychology (second edition)*. Upper Saddle River, NJ: Prentice Hall.
- De Braekeleer, M., Rault, G. & Bellis, G. (2004). Reproductive attitudes of couples having a child with cystic fibrosis in Brittany (France). *Journal of Human Genetics*, 49(6), 285-289.
- Doward, L. C. & McKenna, S. P. (1997). Evolution of quality of life assessment. Em R. Rajagopalan, E. F. Sheretz & R. T. Anderson (Eds.), *Care management of skin diseases: Life quality and economic impact* (pp. 9-33). Marcel Dekker: New York.

- Elborn, J. S., Shale, D. J. & Britton, J. R. (1991). Cystic fibrosis: Current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax*, 46(12), 881-885.
- Elizabeth-Rippentrop, A., Altmaier, E. M., Chen, J. J., Found, E. M. & Keffala, V. J. (2005). The relationship between religion/spirituality and physical health, mental health, and pain in a chronic pain population. *Pain*, 116(3), 311-321.
- Engel, G.L. (1977). The need for a new medical model: A challenge for biomedicine. *Science*, 196(4286), 129-136.
- Engel, G.L. (1980). The clinical application of the biopsychosocial model. *The American Journal of Psychiatry*, 137(5), 535-544.
- Farquhar, M. (1995). Elderly People's Definitions of Quality of Life, *Social Science and Medicine*, 41(10), 1439-1446.
- Fleck M. P. A. (2000). O instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100): Características e perspectivas. *Ciência & Saúde Coletiva*, 5(1), 33-38.
- Fleck, M. P. A. & WHOQOL (1998). Desenvolvimento do WHOQOL. Em *WHOQOL, Versão em português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL)*. Retirado em 28/05/2004 do <http://www.ufrgs.br/psiq/whoqol1.html>
- Fleck, M. P. A., Borges, Z. N., Bolognesi, G. & da Rocha, N. S. (2003). Desenvolvimento do WHOQOL, módulo espiritualidade, religiosidade e crenças pessoais. *Revista de Saúde Pública*, 37(4), 446-455. Retirado em 20.07.2005 do www.scielo.br
- Fleck, M. P. A., Chachamovich, E. & Trentini, C. (2003). WHOQOL-OLD Project: Method and focus group results in Brazil. *Revista de Saúde Pública*, 37(6), 793-799.
- Fogarty, A., Hubbard, R. & Britton, J. (2000). International comparison of median age at death from cystic fibrosis. *Chest*, 117, 1656-1660.
- Foster, C., Eiser, C., Oades, P., Sheldon, C., Tripp, J., Goldman, P., Rice, S. & Trott, J. (2001). Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: Patient, parent and sibling accounts. *Child Care Health Development*, 27(4), 349-364.
- Frisby, C. L. (1998). Culture and cultural differences. Em J. Sandoval, C. L. Frisby, K. F. Geisinger, J. D. Scheuneman & J. R. Grenier (Orgs.), *Test interpretation and diversity* (pp. 51-73). Washington, DC: American Psychological Association.
- Gabriel, S. E., Brigman, K. N., Koller, B. H., Boucher, R. C. & Stutts, M. J. (1994). Cystic fibrosis heterozygote resistance to cholera toxin in the cystic fibrosis mouse model. *Science*, 266(5182), 107-109.

- Garnezy, N. & Masten, A. (1994). Chronic adversities. Em M. Rutter, E. Taylor & L. Herzov (Orgs.), *Child and adolescent psychiatry* (pp.191-208). Oxford: Blackwell Scientific Publications.
- Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2000). Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*, 55, 946-954.
- Gee, L., Abbott, J., Hart, A., Conway, S. P., Etherington, C. & Webb, A. K. (2005). Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 4(1), 59-66.
- Geisinger, K. F. (1994). Cross-cultural normative assessment: Translation and adaptation issues influencing the normative interpretation of assessment instruments. *Psychological Assessment*, 6(4), pp. 304–312.
- Geisinger, K. F. (1998). Psychometric issues in test interpretation. Em J. Sandoval, C. L. Frisby, K. F. Geisinger, J. D. Scheuneman & J. R. Grenier (Orgs.), *Test interpretation and diversity* (pp. 17-30). Washington, DC: American Psychological Association.
- Gjenderal, E., Rustøen, T., Wahl, A. K. & Hanesta, B. R. (2003). Growing up and living with cystic fibrosis: Everyday life and encounters with the health care and social services – A qualitative study. *Advances in Nursing Science*, 26(2), 149-159.
- Goldbeck, L., Schmitz, T. G., Henrich, G. & Herschbach, P. (2003). Questions on Life Satisfaction for adolescents and adults with cystic fibrosis. *Chest*, 123(1), 42-48.
- Graetz, B. W., Shute, R. H. & Sawyer, M. G. (2000). An Australian study of adolescents with cystic fibrosis: Perceived supportive and nonsupportive behaviors from families and friends and psychological adjustment. *Journal of Adolescent Health*, 26(1), 64-69.
- Green, J. & Shellenberger, R. (1990). *The dynamics of health and wellness: A biopsychosocial approach*. Forth Worth: Holt, Rinehart & Winston.
- Gudas, L. J., Koocher, G. P. & Wypij, D. (1991). Perceptions of medical compliance in children and adolescents with cystic fibrosis [Resumo]. *Journal of Developmental Behavioral Pediatrics*, 12(4), 236-242. Retirado em 24/10/2003 do PubMed, Medline, do World Wide Web <http://www.periodicos.capes.gov.br>
- Hambleton, R. K. & Patsula, L. (1998). Adapting tests for use in multiple languages and cultures. *Social Indicators Research*, 45, 153-171.
- Helms, J. E. (1992). Why is there no study of cultural equivalence in standardized cognitive ability testing? *American Psychologist*, 47(9), pp. 1083–1101.

- Henrich, G. & Herschbach, P. (2000). Questions on Life Satisfaction (FLZM) – A short questionnaire for assessing subjective quality of life. *European Journal of Psychological Assessment*, 16(3), 150-159.
- Henry, B., Aussage, P., Grosskopf, C. & Goehrs, J. M. (2003). Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Quality of Life Research*, 12, 63-76.
- Henry, B., Grosskopf, C., Aussage, P., Goehrs, J. M., Launois, R. & the French CFQoL Study Group. (2003). Construction of a disease-specific quality of life questionnaire for cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 13(suplemento), 337-338.
- Herbert, T. B. & Cohen, S. (1993). Stress and immunity in humans: A meta-analytic review. *Psychosomatic Medicine*, 55(4), 364-379.
- Holmes, T. H. & Rahe, R. H. (1967). The Social Readjustment Rating Scale. *Journal of Psychosomatic Research*, 11, 213-218.
- Hui, C. H. & Triandis, H. C. (1985). Measurement in cross-cultural psychology. *Journal of Cross-Cultural Psychology*, 16, 131–152.
- Hunt, S. M. & McKenna, S. P. (1992). The QLDS: A scale for the measurement of quality of life in depression. *Health Policy*, 22(3), 307-319.
- Hunt, S. M. (1997). The problem of quality of life. *Quality of Life Research*, 6, 205-212.
- Hunt, S., M., McEwen, J. & McKenna, S. P. (1985). Measuring health status: A new tool for clinicians and epidemiologists. *British Journal of General Practice*, 35, 185-188.
- Ikkos, E. S. & Lask, B. (2003). The psychosocial correlates of transplant survival. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2(1), 49-54.
- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (2000). *Censo demográfico 2000: Resultados preliminares*. IBGE: Brasil.
- International Test Commission (2000). Test Adaptation Guidelines: April 21, 2000 Version. Retirado em 15/09/2003 do World Wide Web http://www.intestcom.org/test_adaptation.htm#Context
- Jardim, J. (2003, Julho). *Diretrizes para a validação de questionários de qualidade de vida no Brasil*. Palestra apresentada no Workshop em Fibrose Cística – Roche, São Paulo, Brasil.
- Kaplan, R., Ganiats, T., Rosen, P., Sieber, W. & Anderson, J. (1995). Development of a self-administered Quality of Well-Being scale (QWB-SA): Initial studies. *Quality of Life Research*, 4(5), 443-444.
- Kettler, L. J., Sawyer, S. M., Winefield, H. R. & Greville, H.W. (2002). Determinants of adult adherence to treatment in cystic fibrosis. *Thorax*, 57, 459-464.

- Kiecolt-Glaser, J. K., Dura, J. R., Speicher, C. E., Trask, O. J. & Glaser, R. (1991). Spousal caregivers of dementia victims: Longitudinal changes in immunity and health. *Psychosomatic Medicine*, 53(4), 345-362.
- Kiecolt-Glaser, J. K., McGuire, L., Robles, T. F. & Glaser, R. (2002). Psychoneuroimmunology and psychosomatic medicine: Back to the future. *Psychosomatic Medicine*, 64, 15-28.
- Klijn, P. H., van Stel, H. F., Quittner, A. L., van der Net, J., Doeleman, W., van der Schans, C. P. & van der Ent, C. K. (2004). Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in adolescents and adults. *Journal of Cystic Fibrosis*, 3, 29-36.
- Kuhn, C. C. (1988). A spiritual inventory of the medically ill patient. *Psychiatric Medicine*, 6, 87-99.
- Kussek, P. (2005, Junho). *Importância do diagnóstico precoce na fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Langer, E. J. & Rodin, J. (1976). The effects of choice and enhanced personal responsibility for the aged: A field experiment in an institutional setting. *Journal of Personality and Social Psychology*, 34(2), 191-198.
- Langfelder-Schwind, E., Kloza, E., Sugarman, E., Pettersen, B., Brown, T., Jensen, K., Marcus, S., Redman, J. & National Society of Genetic Counselors Subcommittee on Cystic Fibrosis Carrier Testing (2005). Cystic fibrosis prenatal screening in genetic counseling practice: Recommendations of the National Society of Genetic Counselors. *Journal of Genetic Counseling*, 14(1), 1-15.
- Larsen, R. J., Diener, E. & Cropanzano, R. S. (1987). Cognitive operations associated with individual differences in affect intensity. *Journal of Personality and Social Psychology*, 53, 767-774.
- Lask, B. (1995). Psychological aspects of cystic fibrosis. Em M. E. Hodson & D. M. Guedes (Orgs.), *Cystic fibrosis* (pp. 315-327). London: Chapman & Hall.
- Lazarus, R. S. (1993). From psychological stress to the emotions: A history of changing outlooks. *Annual Review of Psychology*, 44, 1-21.
- Lewis, M. & Vitulano, L. A. (2003). Biopsychosocial issues and risk factors in the family when the child has a chronic illness. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 12(3), 389-399.
- Lima, A. F. B. da S. (2002). *Qualidade de vida em pacientes do sexo masculino dependentes de álcool*. Dissertação de Mestrado. Curso de Pós-Graduação em Medicina: Clínica Médica, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.

- Littlewood, J. (2002). The history of the development of cystic fibrosis care. *The UK CF Trust, London, UK*. Retirado em 20.05.2005 do <http://www.cysticfibrosismedicine.com>
- Lowton, K. (2004). Only when I cough? Adults' disclosure of cystic fibrosis. *Qualitative Health Research, 4*(2), 167-186.
- Lyubomirsky, S. & Ross, L. (1999). Changes in attractiveness of elected, rejected, and precluded alternatives: A comparison of happy and unhappy individuals. *Journal of Personality and Social Psychology, 76*, 988-1007.
- Maier, S. F., Watkins, L. R. & Fleshner, M. (1994). Psychoneuroimmunology: The interface between behavior, brain, and immunity. *American Psychologist, 49*, 1004-1017.
- McCrae, R. R. & Costa, P. T. (1986). Personality, coping, and coping effectiveness in an adult sample. *Journal of Personality, 54*, 385-405.
- McKee, D. D. & Chappel, J. N. (1992). Spirituality and medical practice. *Journal of Family Practice, 35*(2), 205-208.
- Mejer, A. M. & Oppenheimer, L. (1995). The excitation-adaptation model of pediatric chronic illness. *Family Process, 34*(4), 441-454.
- Mérelle, M. E., Huisman, J., Alderden-van der Vecht, A., Taat, F., Bezemer, D., Griffioen, R. W., Brinkhorst, G. & Dankert-Roelse, J. E. (2003). Early versus late diagnosis: Psychological impact on parents of children with cystic fibrosis. *Pediatrics, 111*(2), 346-350.
- Miller, G. E. & Cohen, S. (2001) Psychological interventions and the immune system: A meta-analytic review and critique. *Health Psychology, 20*(1), 47-63.
- Minayo, M. C. S. (2004). Editorial. *Ciência e Saúde Coletiva, 5*(1), 4-5.
- Minayo, M. C. S., Hartz, Z. M. A. & Buss, P. M. (2000). Qualidade de vida e saúde: Um debate necessário. *Ciência e Saúde Coletiva, 5*(1), 7-18.
- Modi, A. C. & Quittner, A. L. (2003). Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology, 28*(8), 535-546.
- Morais, N. A. (2005). *Um estudo sobre a saúde de adolescentes em situação de rua: O ponto de vista de adolescentes, profissionais de saúde e educadores*. Dissertação de Mestrado, Curso de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Myers, D. G. (1992). *Psychology (third edition)*. New York: Irving Publishers.

- Narvaz, M. (2005). *Submissão e resistência: Explodindo o discurso patriarcal da dominação feminina*. Dissertação de Mestrado, Curso de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Oliveira, V. Z. de, Oliveira, M. Z. de, Gomes, W. B. & Gasperin, C. (2004). Comunicação do diagnóstico: Implicações no tratamento de adolescentes doentes crônicos. *Psicologia em Estudo*, 9(1), 9-17.
- Orenstein, D., Nixon, P., Ross, E. & Kaplan, R. (1989). The quality of well-being in cystic fibrosis. *Chest*, 95, 344-347.
- Orford, J. (1992). *Community psychology: Theory and practice*. New York: Wiley.
- Organização Mundial da Saúde (1948). Preamble to the constitution of the World Health Organization. Em WHO, *Official Records of the World Health Organization*, 2, 100. Retirado em 16/05/2004 do <http://www.who.int/about/definition/en/>
- Passero, M. A., Remor, B. & Salomon, J. (1981). Patient-reported compliance with cystic fibrosis therapy. *Clinical Pediatrics*, 20(4), 264-268.
- Pendleton, S. M., Cavalli, K. S., Pargament, K. I. & Nasr, S. Z. (2005). Religious/spiritual coping in childhood cystic fibrosis: A qualitative study [Versão eletrônica]. *Pediatrics*, 109(1). Retirado em 20.07.2005 do www.pediatrics.org
- Petersen, C., Schimdt, S., Power, M., Bullinger, M. & the DISABKIDS Group (2005). Development and pilot-testing of a health-related quality of life chronic generic module for children and adolescents with chronic health conditions: A European perspective. *Quality of Life Research*, 14, 1065-1077.
- Pier, G. B., Grout, M., Zaidi, T., Meluleni, G., Mueschenborn, S. S., Banting, G., Ratcliff, R., Evans, M. J. & Colledge, W. H. (1998). Salmonella typhi uses CFTR to enter intestinal epithelial cells. *Nature*, 393(6680), 79-82.
- Power, M. (2004, Agosto). *Desenvolvimento do instrumento de qualidade de vida em idosos: O projeto WHOQOL-OLD*. Simpósio Internacional 1, II Encontro Ibero-Americano de Qualidade de Vida, Porto Alegre, Brasil.
- Power, M., Bullinger, M. & Harper, A. (1999). The World Health Organization WHOQOL-100: Tests of the universality of quality of life in 15 different cultures groups worldwide. *Health Psychology*, 18, 495-505.
- Prasad, S. A. & Cerny, F. J. (2002). Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: Application to cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 34(1), 66-72.
- Quittner, A. L. (1998). Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 4, 326-331.

- Quittner, A. L. (2003, Julho). *Qualidade de vida na fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop em Fibrose Cística – Roche, São Paulo.
- Quittner, A. L., Modi, A. C., Watrous, M. & Davis, M. A. (2000). *The Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ): User's Manual*. Washington, DC: Cystic Fibrosis Foundation.
- Quittner, A. L., Sweeny, S., Watrous, M., Munzenberger, P., Bearss, K., Nitza, A. G., Fisher, L. A. & Henry, B. (2000). Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 25(6), 403-414.
- Raskin, S. & Faucz, F. R. (2001). Aspectos genéticos da fibrose cística. Em G. Carakuchansky (Org.), *Doenças Genéticas em Pediatria* (pp. 227-242). Guanabara Koogan: São Paulo.
- Raskin, S. (2005, Junho). *Como a genética pode contribuir para o diagnóstico e tratamento da fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Raymond, N. C., Chang, P. N., Crow, S. J., Mitchell, J. E., Dieperink, B. S., Beck, M. M., Crosby, R. D., Clawson, C. C. & Warwick, W. J. (2000). Eating disorders in patients with cystic fibrosis. *Journal of Adolescence*, 23, 359-363.
- Reis, F. C. (2005, Junho). *Como confirmar o diagnóstico de fibrose cística?* Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Remor, E. (2002). Apoyo social y calidad de vida en la infección por el VIH. *Atención Primaria*, 30(3), 143-149.
- Remor, E. (2003). Fiabilidad y validez de la versión española del cuestionario MOS-SF-30 para evaluar la calidad de vida de personas infectadas por el VIH. *Atención Primaria*, 32(1), 15-22.
- Ribeiro, A. F. (2005, Junho). *Reposição enzimática*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Rozov, T. (2005, Junho). *O uso da Dornase alfa em fibrose cística: Por que, quando e como?* Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Rutter, M. (1985). Resilience in the face of adversity: Protective factors and resistance to psychiatric disorder. *British Journal of Psychiatry*, 147, 598-611.

- Sacks, O. (1999). *Um Antropólogo em Marte* (B. Carvalho, Trad.). Companhia das Letras: São Paulo. (Trabalho original publicado em 1995)
- Sampaio, S. (2005, Junho). *A contribuição das associações de pais no diagnóstico de fibrose cística*. Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Santana, M. A. (2005, Junho). *Antibióticos inalatórios em fibrose cística: Quando, como, por que?* Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Santos, M. I. S. (2005, Junho). *Como realizar uma avaliação prática do estado nutricional dos pacientes com fibrose cística?* Palestra apresentada no Workshop de Fibrose Cística, 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Pediatria, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Scattolin, I., Beier, S., Blacher, J., Laurent, M. C. & Santos, M. I. S. (1997). Desenvolvimento da atenção integral à criança com fibrose cística. Em P. R. A. Carvalho & R. B. Ceccim (Orgs.), *Criança hospitalizada: Atenção integral como escuta à vida* (pp. 90-95). Porto Alegre: Editora da Universidade, UFRGS.
- Scheier, M. F. & Carver, C. S. (1993). On the power of positive thinking: The benefits of being optimistic. *Current Directions in Psychological Science*, 2, 26-30.
- Scheier, M. F., Matthews, K. A., Owens, J. F., Magovern, G. J. Sr., Lefebvre, R. C., Abbott, R. A. & Carver, C. S. (1989). Dispositional optimism and recovery from coronary artery bypass surgery: The beneficial effects on physical and psychological well-being. *Journal of Personality and Social Psychology*, 57(6), 1024-1040.
- Schwachman, H. & Kulczycki, L. L. (1958). Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. *American Journal of Disease and Child*, 96, 6-15.
- Seidlitz, L. & Diener, E. (1993). Memory for positive versus negative life events: Theories for the differences between happy and unhappy persons. *Journal of Personality and Social Psychology*, 64, 654-664.
- Spieth, L. E., Stark, L. J., Mitchell, M. J., Schiller, M., Cohen, L. L., Mulvihill, M. & Hovell, M. F. (2001). Observational assessment of family functioning at mealtime in preschool children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 26(4), 215-224.

- Srisurapanont, M., Sombatmai, S. & Jurasuraisin, N. (2001). HIV-seropositive results, health-related quality of life, and social support: A 24-week prospective study in Thailand. *AIDS Patient Care and STD's*, 15(4), 211-215.
- Stark, L. J., Opipari, L. C., Spieth, L. E., Jelalian, E., Quittner, A. Q., Higgins, L., Mackner, L., Byars, K., Lapey, A., Stallings, V. A., Duggan, C. (2003). Contribution of behavior therapy to nutrition adherence in cystic fibrosis: A two-year randomized controlled study. *Behavior Therapy*, 34, 237-258.
- Stern, R. C. (1997). The diagnosis of cystic fibrosis. *The New England Journal of Medicine*, 336, 487-491.
- Streit, C. (2003). *Estudos moleculares em pacientes com fibrose cística do sul do Brasil*. Tese de Doutorado. Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.
- Sulmasy, D. P. (2002). A biopsychosocial-spiritual model for the care of patients at the end of life. *The Gerontologist*, 42, 24-33.
- Suls, J. & Wan, C. K. (1989). Effects of sensory and procedural information on coping with stressful medical procedures and pain: A meta-analysis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 57(3), 372-379.
- Thompson, S. C., Sobolew-Shubin, A., Galbraith, M. E., Schwankovsky, L. & Cruzen, D. (1993). Maintaining perceptions of control: Finding perceived control in low-control circumstances. *Journal of Personality and Social Psychology*, 64(2), 293-304.
- Tolbert, C. F. (2003). *Psychosocial aspects for teenagers and young adults with cystic fibrosis*. Master of Science, University of Wisconsin-Stout. Retirado em 20.05.2005 do www.uwstout.edu/lib/thesis/2003/2003tolbertc.pdf
- Trindade, Z. (2005, Junho). *Aconselhamento genético*. Palestra apresentada 1º Simpósio Nacional de Genética Clínica e Psicologia, XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- van der Vijver, F. & Hambleton, R. K. (1996). Translating tests: Some practical guidelines. *European Psychologist*, 1(2), 89-99.
- van Heck, G. L. (2004, Agosto). *O conceito de qualidade de vida*. Conferência de abertura do II Encontro Ibero-Americano de Qualidade de Vida, Porto Alegre, Brasil.
- Wagner, J. (2003, Julho). *Early intervention and prevention*. Palestra apresentada no Workshop em Fibrose Cística – Roche, São Paulo, Brasil.
- Walters, S. (2001). Sex differences in weight perception and nutritional behaviour in adults with cystic fibrosis. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, 14, 83-91.

- Ware, J. E. Jr. & Sherbourne, C. D. (1992). The Mos 36-item short-form health survey: conceptual framework and item selection. *Medical Care*, 30, 473-481.
- Ware, J. E. Jr. (2004, Agosto). *A avaliação do SF-36 e o porvir: A próxima geração de medidas*. Curso do II Encontro Ibero-Americano de Qualidade de Vida, Porto Alegre, Brasil.
- Welsh, M. J. & Smith, A. E. (1995). Cystic Fibrosis. *Scientific American*, 273(6), 52-59.
- Wenninger, K., Aussage, P., Wahn, U., Staab, D. & the German CFQ study group (2003). The revised German Cystic Fibrosis Questionnaire: Validation of a disease-specific health-related quality of life instrument. *Quality of Life Research*, 12, 77-85.
- Werner, E. (1989). High-risk children in young adulthood: A longitudinal study from birth to 32 years. *American Journal of Orthopsychiatry*, 59(1), 72-81.
- WHOQOL (1995). The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine*, 41(10), 1403-1409.
- WHOQOL (1998). *Versão em português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL)*. Retirado em 28/05/2004 do <http://www.ufrgs.br/psiq/whoqol1.html>
- Williams, A. J. T. (2005, Junho). *Aconselhamento em testes genéticos*. Conferência do XVII Congresso Brasileiro de Genética Clínica, Curitiba, Brasil.
- Wood, S. E. & Wood, E. G. (1996). *The world of psychology (second edition)*. Needham Heights, MA: Allyn & Bacon.
- Wright, S. W. & Morton, N. E. (1968). The incidence of cystic fibrosis in Hawaii. *Hawaii Medical Journal*, 27, 229-232.

Anexo A

Roteiro de Entrevista

A) Estamos realizando um estudo sobre a experiência de crescer e se desenvolver com fibrose cística. Trata-se na verdade de um levantamento da história de vida dos pacientes, e estamos especialmente interessados em conversar com pessoas que têm a tua idade. Nesta conversa, vamos procurar entender a tua história de crescer e viver com fibrose cística. Mas antes de nós começarmos a falar da tua história, eu gostaria primeiramente de te fazer algumas perguntas sobre um assunto muito discutido hoje em dia, que é o da qualidade de vida. Assim, em primeiro lugar, eu gostaria de te perguntar:

A1 – Qual a definição que tu darias para qualidade de vida?

A2 – O que é importante para qualidade de vida?

A3 – O que prejudica o teu bem-estar?

A4 – O que melhoraria a tua qualidade de vida?

B) Agora eu vou perguntar um pouco mais da tua vida. Para que a gente comece, eu vou te pedir primeiro para que tu faças um retorno ao teu passado. Começa a pensar em alguma situação que ocorreu contigo mais ou menos cinco anos atrás. Qualquer situação. A primeira que te vier na cabeça. Não precisas dizer qual é. Tenta te concentrar bem nela. Pensa onde tu estavas, o que tu fazias. Quantos anos tinhas? Agora, devagar, tenta pensar em alguma situação que tenha ocorrido contigo cinco anos antes desta primeira situação que pensaste. Tenta sentir a lembrança da melhor forma que puderes. Agora, aos poucos, vou te pedir para que te concentres em uma outra memória. Tenta pensar na primeira memória que tens da tua infância. Concentra-te nela. Agora a descreve da melhor forma que puderes.

B1 – Quando e onde ela aconteceu?

B2 – Quantos anos tinhas?

B3 – Por que foi importante?

B4 – Como esse evento fez com que tu te sentisses?

B5 – Onde e com quem moravas nessa época?

B6 – Do que gostavas de fazer?

B7 – Com quem conversavas?

B8 – O que tu te lembras dessa época com relação aos teus amigos? À escola? À tua família?

B9 – Como te sentias com relação a eles?

B10 – Eu entendo que o tempo que se gasta com o tratamento da FC é bastante grande. Qual era o impacto que o tratamento tinha na tua vida naquela época? Como costumavas te organizar pra conseguir fazer as coisas de que gostavas na época, e ainda assim fazer o tratamento?

B11 – Havia alguém que te ajudava mais com o tratamento?

B12 – E havia alguém com quem podias falar mais sobre a tua doença?

C) Agora te concentra em alguma memória que tenhas da tua adolescência. Tenta descrevê-la da melhor forma que puderes.

C1 – Quando e onde ela aconteceu?

C2 – Quantos anos tinhas?

C3 – Por que foi importante?

C4 – Como esse evento fez com que tu te sentisses?

C5 – Onde e com quem moravas nessa época?

C6 – Do que gostavas de fazer?

C7 – Com quem conversavas?

C8 – Da mesma forma que na pergunta anterior, o que tu te lembras dessa época com relação aos teus amigos? À escola? À tua família?

C9 – E nessa época da tua adolescência, como costumavas te organizar para conseguir fazer as coisas de que gostavas na época, e ainda assim fazer o tratamento? Qual o impacto que o tratamento tinha na tua vida?

C10 – Havia alguém que te ajudava mais com o tratamento?

C11 – E havia alguém com quem podias falar mais sobre a tua doença?

D) Pensando agora em toda essa tua experiência sobre crescer com fibrose cística, vou te fazer algumas perguntas adicionais:

D1 – Que conselhos sobre crescer com FC darias a uma criança recém diagnosticada?

D2 – Que conselhos darias aos pais dessa criança?

D3 – Achas que faz diferença nascer menino ou menina com FC?

D4 – Houve algum evento na tua vida em que ter FC te atrapalhou ou dificultou muito?

D5 – Como enfrentaste a situação?

D6 – E houve algum outro evento em que ter FC te auxiliou em alguma coisa?

D7 – O que gostarias de estar fazendo daqui a 3 anos?

D7.a – O que achas que precisas fazer para que isso aconteça?

D7.b – O que achas que podes fazer para evitar que isso aconteça?

E) Conheces a fábula do gênio da lâmpada mágica? É aquela de um jovem chamado Aladin, que, um dia, caminhando, encontra uma lâmpada mágica. Ele esfrega a lâmpada e surge um gênio, que concede a ele três desejos, sejam eles quais forem. Imagina agora que um dia tu estás caminhando na rua quando encontras uma lâmpada mágica. Tu esfregas a lâmpada, e surge um gênio na tua frente. Este gênio te diz então que te foram concedidos três desejos. Quaisquer desejos. O que vais pedir?

F) Agora que já falamos bastante do teu passado e do teu futuro também vou te fazer algumas últimas perguntas sobre como está tua vida hoje.

F1 – Com quem vives?

F2 – Trabalhas?

F3 – Estudas?

F4 – És casado, solteiro? Tens namorada?

F5 – O que gostas de fazer hoje?

F6 – Como está o atendimento que estás recebendo?

F7 – E como está o tratamento que tu vens realizando?

F8 – Como o tratamento interfere na tua vida hoje?

F9 – Existe ainda hoje alguém que te ajuda com o tratamento?

F10 – As pessoas com quem conversas hoje ainda são as mesmas do passado?

G) Chegamos ao final da entrevista. E para que nós possamos sempre melhorar esta pesquisa, gostaria de te perguntar a tua opinião sobre as perguntas que fizemos.

G1 – Houve alguma que te tenha sido desagradável responder?

G2 – Houve alguma que consideras desnecessária?

G3 – Considerando os objetivos desta pesquisa, que é o de investigar a experiência de crescer e se desenvolver com fibrose cística, bem como os aspectos importantes para a qualidade de vida dos pacientes, há alguma pergunta que sugiras que devamos incluir na entrevista?

G4 – Como estás te sentindo agora?

H) Obrigada por todo o tempo que disponibilizaste para a realização desta entrevista. Foi muito bom e importante conversar contigo. Para finalizarmos, gostaria de perguntar se aceitarias responder a um breve questionário com algumas informações adicionais. Essas informações seriam muito importantes para nossa pesquisa.

Anexo B

Questionário

A entrevista da qual você acabou de participar tinha como objetivo entender o que significa para você ter fibrose cística. Mas para que possamos ter um melhor entendimento sobre o impacto de sua doença no seu dia-a-dia, gostaríamos de lhe fazer umas poucas perguntas adicionais. As questões abaixo se referem a informações pessoais sobre sua vida, como seu estado civil, nível de escolaridade, trabalho e condição clínica. Não existem respostas certas ou erradas. Obrigada por ter aceitado participar desta investigação. Esperamos com isso poder contribuir num futuro próximo para a melhoria do atendimento oferecido a pacientes com fibrose cística.

1. Qual sua data de nascimento? ____/____/____

2. Qual seu estado civil?

solteiro(a)/nunca se casou

casado(a)

viúvo(a)

separado(a)/divorciado(a)

mora com companheira(o)

outro(por favor, especifique): _____

3. Qual o seu grau de escolaridade?

ensino fundamental (primeiro grau) incompleto

ensino fundamental (primeiro grau) completo

ensino médio (segundo grau) incompleto

ensino médio (segundo grau) completo

curso técnico ou similar

ensino superior incompleto

ensino superior completo

pós-graduação completa ou em andamento

Indique aqui o número de anos correspondente ao total de sua escolaridade: _____

4. Qual das opções seguintes melhor descreve sua situação atual de trabalho e estudo?

Marque mais de uma opção, se necessário.

estudo e trabalho

apenas estudo

apenas trabalho

não estou estudando

estou procurando emprego

trabalho em casa

outro: _____

5. Você pratica atividades físicas? Marque mais de uma alternativa, se necessário, e indique a atividade.

com regularidade: _____

eventualmente: _____

raramente: _____

nunca pratico atividades físicas.

6. Como você descreveria a sua disposição, nos últimos dois meses, para:

	muito disposto	disposto	pouco disposto	
Estudar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> (não estudo)
Trabalhar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> (não trabalho)
Praticar atividades físicas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> (não pratico)
Sair com outras pessoas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> (não saio)

7. Como você classifica o atendimento médico que tem recebido?

- excelente
 bom
 médio
 abaixo da média
 ruim

Comente, se desejar: _____

8. Como você classifica o seu atual desempenho para realizar o tratamento recomendado?

- excelente
 bom
 médio
 abaixo do esperado
 ruim

Comente, se desejar: _____

9. Como você classifica a sua condição clínica (de saúde) hoje? Marque mais de uma opção, se necessário, e/ou especifique.

- excelente
 boa
 não muito boa
 ruim
 melhor do que eu esperava
 pior do que eu esperava
 outra: _____

Obrigada pela sua cooperação!

Anexo C

Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS

Instituto de Psicologia

Programa de Pós-Graduação em Psicologia

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Prezado Senhor(a):

Estamos realizando um estudo sobre o desenvolvimento de pessoas com fibrose cística. Procuramos entender o que essas pessoas pensam sobre questões importantes como crescer e se desenvolver com fibrose cística, qualidade de vida e outras. Esta pesquisa é coordenada pela Psicóloga Juliana Bredemeier, mestranda do Programa de Pós-Graduação em Psicologia do Desenvolvimento, Instituto de Psicologia – UFRGS.

O senhor(a) será convidado(a) a participar de uma entrevista por alguns minutos, caso se sinta à vontade para fazê-lo. As entrevistas não serão identificadas, garantindo o sigilo das respostas. Será garantido o anonimato de todos os participantes através do uso de pseudônimos em todos os relatórios.

Para que o senhor(a) possa colaborar com esta pesquisa, é indispensável a sua autorização. Temos preocupação em deixá-lo informado e obter seu consentimento. Procuramos ainda cumprir com os procedimentos éticos relacionados a pesquisas, estabelecidos pelo Conselho Nacional de Saúde e por esta universidade. Garantimos também a sua possibilidade de desistência de participação nesse estudo a qualquer momento do processo de investigação.

Agradecemos a sua atenção e colaboração para a realização deste trabalho. Caso o(a) senhor(a) tenha dúvidas ou deseje obter maiores esclarecimentos, estamos à disposição nos seguintes telefones e correios eletrônicos:

Juliana Bredemeier
3316.5115 (UFRGS)
nana_juliana@yahoo.com.br

William B. Gomes
3316.5115 (UFRGS)
00006398@ufrgs.br
gomesw@ufrgs.br

.....
(destacar)

Assinando esta autorização, estou permitindo minha participação no estudo sobre o desenvolvimento de crianças, adolescentes e adultos com fibrose cística, sob coordenação de Juliana Bredemeier, aluna de Pós-Graduação da UFRGS.

Nome por extenso: _____

Assinatura

Data

Anexo D

Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa