MARIA JÚLIA COSTA MARQUES MARTINHO

Olhares cruzados sobre o processo de tomada de decisão em famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

Volume I

Tese de Candidatura ao grau de Doutor em Ciências de Enfermagem submetida ao Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto

Orientadora: Prof. Dr.ª Maria Manuela Martins

Professora Coordenadora

Escola Superior de Enfermagem do Porto

Coorientadora: Prof. Dr.ª Margareth Angelo

Professora Titular

Escola de Enfermagem da Universidade São Paulo

AGRADECIMENTOS

A concretização deste percurso só foi possível graças à colaboração e ao contributo de várias pessoas e instituições, às quais gostaria de exprimir o meu agradecimento e profundo reconhecimento, em particular:

Às famílias que acederam participar no estudo, oferecendo-me muito do seu tempo e a partilha das suas experiências;

À minha orientadora, Professora Doutora Maria Manuela Martins, pela competência científica e acompanhamento do trabalho, pela orientação séria e meticulosa, pela crítica construtiva, pela disponibilidade de todos os momentos e pela amizade com que sempre me distinguiu;

À minha coorientadora, Professora Doutora Margareth Angelo, que nunca deixou que a distância geográfica fosse um impedimento para uma colaboração eficaz e profícua, mas, e principalmente, pela forma amiga como me ajudou com os conselhos, críticas e sugestões que me fez, num domínio que conhece como ninguém. Sem o seu auxílio, este projeto não se teria concretizado;

À minha colega Luísa Andrade, pelos oportunos conselhos, pelos momentos compartilhados de construção mútua e pelo permanente estímulo, que, por vezes, se tornaram decisivos em determinados momentos da elaboração desta tese;

O meu agradecimento vai, também, para a Associação Portuguesa de Paramiloidose, na pessoa do seu Presidente, Enfermeiro Carlos Figueiras, que sempre me incentivou e disponibilizou todos os meios ao seu alcance para que este trabalho se concretizasse;

Ao CEAP, nas pessoas do Doutor Rui Faria, Diretor Clínico, e à Doutora Laura Farinho, Assistente Social, que, com a sua atenção, disponibilidade e cordialidade, me fizeram sentir sempre bem-vinda nesta instituição. Agradeço também todo o seu empenho nos esclarecimentos relacionados com este trabalho;

À ESEP, por nos incentivar a crescer e a superar-nos, dando-nos as melhores condições de que pode dispor;

Um agradecimento póstumo, ao Provedor Silva Pereira, que me abriu as portas da sua instituição, possibilitando-me o contato com os doentes, que tão gratificante foi para mim;

À D. Maria Moreira, minha grande companheira, que se transformou numa amiga que se disponibilizou para me acompanhar na recolha de dados, sem a qual jamais teria sido possível realizar este trabalho. Agradeço-lhe o carinho, o ombro onde tantas vezes depositei as minhas angústias e preocupações, e, principalmente, as palavras sempre positivas que me dirigiu e que conquistaram "as portas abertas" dos participantes deste estudo;

Aos Colegas José Luís, Nilza, Carla, José Carlos, Maria José, Maria do Céu, Margarida e companheiros da NIEF, a quem devo o favor dos seus comentários e apoio amigos;

Por último, mas não em último, à minha família, principalmente à minha mãe, que é o meu alicerce, sem o qual jamais seria possível dedicar o tempo necessário a este estudo. Ao meu marido e filhas, que aceitaram as privações que lhe foram impostas, apoiando-me, destacando a ajuda muito especial da minha filha Júlia que fez a revisão do trabalho;

A todas as pessoas que de alguma maneira ajudaram a concretizar este trabalho.

"Há um tempo em que é preciso abandonar as roupas usadas, que já tem a forma do nosso corpo, e esquecer os nossos caminhos, que nos levam sempre aos mesmos lugares. É o tempo da travessia: e, se não ousarmos fazê-la, teremos ficado, para sempre, à margem de nós mesmos…"

(Fernando Teixeira Andrade in: *O medo: o maior gigante da alma*, texto XII)

RESUMO

A investigação que realizamos – Olhares cruzados sobre a tomada de decisão em famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) – procura evidenciar o processo de tomada de decisão parental nas famílias com PAF, explorando e descrevendo o impacto que uma doença genética tem sobre a família perspetivando desenvolver intervenções que auxiliem a minorar o seu sofrimento.

Este estudo integra-se no paradigma qualitativo e utilizamos como referencial teórico o interacionismo simbólico e como opção metodológica a *Grounded Theory*.

A colheita de dados foi efetuada através de entrevistas e da aplicação de questionários com duas escalas *"Escala de Conflitos de Tomadas de Decisão em Saúde (ECTDS)"* de (O`Connor; 1995), e *"Escala da Satisfação com a Decisão em Saúde (ESDS)"de* (Holmes-Rovner *et al.*; 1996), adaptadas e validadas neste estudo para língua portuguesa. Os instrumentos de recolha de dados foram aplicados a 103 informantes (16 famílias em contexto domiciliar, 4 famílias em contexto hospitalar e 53 familiares com o diagnóstico de Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF).

Da análise comparativa dos resultados emergiu o Modelo teórico – "Alicerçando a tomada de decisão da família na co – construção do self" que representa a trajetória e a dinâmica da família com PAF no decurso da experiencia. O modelo teórico explicita conceitos e suas respetivas propriedades num processo dinâmico que evidencia as tomadas de decisão das famílias com PAF ao longo do tempo e do desenvolvimento da doença fazendo sobressair as condições, as estratégias, as consequências e contextos definidores da experiência.

Pensamos, que este estudo será uma mais-valia para a enfermagem, porque privilegia o conhecimento do processo de decisão das famílias com doença genética ao longo de gerações ligada aos saberes no binómio saúde/doença.

Palavras – Chave: Família; Tomada de decisão; Polineuropatia Amiloidótica Familiar; Genética; Enfermagem.

ABSTRACT

The research carried out – Crossed Looks on Decision-making in Families with Familial Amyloid Polyneuropathy (FAP) – aims to highlight the process of parental decision-making in families with FAP, exploring and describing the impact genetic illness has on the family, envisioning the development of interventions that help diminishing their suffering.

This study is integrated into the qualitative paradigm and symbolic interactionism is used as a theoretical reference and *Grounded Theory* as the methodological option.

Data was collected through interviews and the application of questionnaires with 2 scales, "*Decisional Conflict Scale (DCS*)" by O'Connor (1995) and "*Satisfaction With Decision Scale* (*SWD*)" by Holmes-Rovner *et al* (1996), adapted and validated into the Portuguese language in this study. The data collection instruments were applied to 103 informants (16 families in domiciliary context, 4 families in hospital context and 53 families with Familial Amyloid Polyneuropathy diagnosis (FAP).

From comparative analysis of the results emerged the theoretical model, "Basing family decision-making in the co-construction of the self", which represents the family with FAP's trajectory and dynamics during the course of the disease. The theoretical model explains concepts and their respective properties in a dynamic process that highlights decision-making in families with FAP over time and during the development of the disease, outlining conditions, strategies, consequences and contexts that define the experience.

It is our belief that this study will be an asset to nursing, as it intends to privilege knowledge of the process of decision-making in families with genetic illness throughout generations, connected to knowledge of the health/disease binomial.

Keywords: Family; Decision-Making; Amyloid Neuropathies, Familial; Genetics; Nursing.

RESUMEN

La investigación que hicimos – Olhares cruzados sobre a tomada de decisão em famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) – pretende dar a conocer el proceso de toma de decisiones parental en familias con PAF, explorar y describir el impacto que la enfermedad genética tiene en la familia, previendo el desarrollo de intervenciones que ayuden a aliviar su sufrimiento.

Este estudio se enmarca dentro del paradigma cualitativo y se utilizó como referencia teórica el interaccionismo simbólico y como opción metodológica la Teoría Fundamentada.

La recolección de datos se realizó a través de entrevistas y cuestionarios con dos escalas "*Escala de Conflictos en Tomas de Decisiones en Salud* (*ECTDS*)" de (O'Connor, 1995), y "*Escala de Satisfacción con la Decisión en Salud* (*ESDS*) "de (Holmes-Rovner *et al.*, 1996), adaptado y validado en este estudio para la lengua portuguesa. Los instrumentos de recolección de datos fueron administrados a 103 encuestados (16 familias en el contexto del hogar, 4 familias en el ámbito hospitalario y 53 familiares con diagnóstico de Polineuropatía Amiloide Familiar (PAF).

De la análisis comparativo de los resultados se destaca el Modelo Teórico – "Basando la toma de decisiones de la familia en la co-construcción de lo Self" que representa la trayectoria y la dinámica de la familia con PAF durante la experiencia. El modelo teórico explica los conceptos y sus respectivas propiedades en un proceso dinámico que refleja la toma de decisiones de las familias con PAF al largo del tiempo y del desarrollo de la enfermedad, haciendo sobresalir las condiciones, las estrategias, consecuencias y contextos que definen la experiencia.

Creemos que este estudio es de gran valor para la enfermería, porque se centra en el conocimiento del proceso de decisión de las familias con enfermedades genéticas a través de generaciones vinculadas al conocimiento del binomio de la salud/ enfermedad.

Palabras clave: Familia; Toma de Decisiones; Neuropatías Amiloides Familiares; Genética; Enfermería.

SIGLAS E ABREVIATURAS

APP	Associação Portuguesa de Paramiloidose
ARS	Administração Regional de Saúde
CEAP	Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose
CEUP	Comissão Ética da Universidade do Porto
DGS	Direção Geral de Saúde
Dr.	Doutor
EUA	Estados Unidos da América
ESEP	Escola Superior de Enfermagem do Porto
IPSS	Instituições Particulares de Solidariedade Social
NIEF	Núcleo de Investigação de Enfermagem de Família
PAF	Polineuropatia Amiloidótica Familiar
Prof.	Professor
RNCCI	Rede Nacional Cuidados Continuados Integrados
Stº	Santo
TTR	Transtirretina
UCI	Unidade de Cuidados Intensivos

Trabalhos Publicados

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. (2012) Tomada de decisão em saúde em famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar. In Carvalho, J.C. *et al*. (Eds.). Transferibilidade do Conhecimento em Enfermagem de Família. (pp. 83-91). Porto: ESEP. Trabalho apresentado em: IV Simpósio Internacional de Enfermagem de Família (10-11 maio 2012). Comunicação oral

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. (2011) Vivências da doença genética na família. In: Núcleo de Investigação em Saúde e Qualidade de Vida (Organizador). Saúde e qualidade de vida: uma meta a atingir. (pp. 173-179) Porto: ESEP. Trabalho apresentado em: V Congresso em Saúde e Qualidade de Vida (10 a 11 de Fevereiro de 2011). Comunicação oral.

Artigo aceite para publicação

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. Escala de conflito em todas de decisão em saúde: instrumento adaptado e validado para a língua portuguesa. Revista da escola de Enfermagem da USP

Trabalhos em eventos (publicação em livros de resumos)

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. (2013) Decision Making Conflict in Health: instrument adapted and validated to portuguese. Trabalho apresentado: I World Congress of Children and Youth Health Behaviors; IV National Congress on Health Education. (Comunicação oral). Publicado: In: Atención Primaria I world Congress of children and youth health behaviors; IV National Congress on Health Education. Espanha: Elselvier Espanha, v. 45, pp. 128-129. ISSN: 0212-6567.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. (2013) Decision-making satisfaction in health scale: instrument adapted and validated to Portuguese. Trabalho apresentado: I World Congress of Children and Youth Health Behaviors; IV National Congress on Health Education. (Comunicação oral). Publicado: In Atención Primaria I world Congress of children and youth health behaviors; IV National Congress on Health Education. Espanha: Elselvier Espanha, v. 45, pp.128. ISSN: 0212-6567.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. (2013) Decision-making conflict in the genetic disease. Trabalho apresentado: I World Congress of Children and Youth Health Behaviors; IV National Congress on Health Education. (Comunicação oral). Publicado: In Atención Primaria I world Congress of children and youth health behaviors; IV National Congress on Health Education. Espanha: Elselvier Espanha, v. 45, pp.116. ISSN: 0212-6567.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.M.; Angelo, M. (2012) Los Conflitos de toma de decisiones en la enfermedad genética – PAF. Trabalho apresentado: XVI Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, (Comunicação oral). Publicado: In Libro de ponencias del XVI Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, Cartagena, pp. 441-443. ISBN: 978-84-695-6114-0

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.; Angelo, M. (2012) Decisional Conflict Scale – adaptación y validación al portugués. Trabalho apresentado: XVI Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, (Comunicação oral). Publicado: In Libro de ponencias del XVI Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, Cartagena, pp. 190-192. ISBN: 978-84-695-6114-0.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.; Angelo, M. (2011) La satisfacción con la decisiones en la transición a la paternidad en pacientes con Paramiloidosis. Trabalho apresentado: XV Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, (Comunicação oral). Publicado: In Libro de ponencias del XV Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, Madrid, pp. 284-286. ISBN: 978-84-694-9249-8.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.; Angelo, M. (2011) La satisfacción con la decisión en salud en pacientes con enfermedad genética**.** Trabalho apresentado: XV Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, (Comunicação oral). Publicado: In Libro de ponencias del XV Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, Madrid, pp. 85-88. ISBN: 978-84-694-9249-8.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.; Angelo, M. (2011) Experiencia de la enfermedad genética en la familia. Trabalho apresentado: XIV Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, (Comunicação oral). Publicado: In Libro de ponencias del XV Encuentro Internacional de Investigación en Cuidados, Burgos, pp. 268--269. ISBN: 84- 978-84-693-6791-9.

- ✓ Martinho, M.J.; Martins, M.; Angelo, M. (2010)Repercussões da doença genética na dinâmica familiar: um estudo de caso. Trabalho apresentado: Congresso Ibero-americano de pesquisa qualitativa em saúde, Fortaleza. (Poster). Publicado: In Ciência e Saúde Colectiva, Suplemento (Anais do Congresso). 2010. ISSN:1413-8123.

- ✓ Martinho, M.J; Andrade, L.; Martins, M. (2009). Grounded Theory na enfermagem de família: uma revisão da literatura. Trabalho apresentado: II Congresso de investigação em enfermagem Ibero-americano e de países de língua oficial portuguesa, Coimbra. Publicado: Referência, Suplemento (Atas e Comunicações) II série. Coimbra: Escola Superior de Enfermagem de Coimbra, 10, pp. 400. ISSN: 0874.0283

- ✓ Martinho, M.J; Martins, M. (2009). A tomada de decisão na enfermagem de família: uma revisão da literatura. Trabalho apresentado: II Congresso de investigação em enfermagem Ibero-americano e de países de língua oficial portuguesa, Coimbra. Publicado: Referência, Suplemento (Actas e Comunicações) II série. Coimbra: Escola Superior de Enfermagem de Coimbra, 10, pp. 401. ISSN: 0874.0283

- ✓ Martinho, M.J; Martins, M.; Andrade, L. (2009). Familiar dinamics in families with genetic illness: study of case in the illness of Corino de Andrade. Trabalho apresentado: 9th International Family Nursing Conference, Reykjavik. Publicado: 9th International Family Nursing Conference: From insights to interventions – the cutting edge of family nursing. Reykjavik: The Faculty of Nursing – University of Iceland, pp. 141-142.

ÍNDICE

Volume I

			Página
		INTRODUÇÃO	21
CAPÍTULO I – ALICERÇANDO A PESQUISA: APRESENTANDO A QUESTÃO E O REFERENCIAL TEÓRICO METODOLÓGICO			27
1.	–	**A FAMÍLIA COMO FOCO DE ATENÇÃO**	29
1.1.	–	OLHANDO A TOMADA DE DECISÃO NA FAMÍLIA	37
1.2.	–	A FAMÍLIA COM DOENÇA GENÉTICA	54
1.3.	–	ENQUADRANDO O PROBLEMA EM ESTUDO	59
1.3.1.	–	**Finalidade e objetivos do estudo**	64
1.4.	–	O INTERACIONISMO SIMBÓLICO COMO REFERENCIAL TEÓRICO	68
1.4.1.	–	**O interacionismo simbólico e a família**	71
1.5.	–	A *GROUNDED THEORY* COMO ABORDAGEM METODOLÓGICA	74
CAPÍTULO II – O PROCESSO DE INVESTIGAÇÃO			81
2.	–	**REALIZANDO A PESQUISA COM A FAMÍLIA**	83
2.1.	–	ESTUDO EXPLORATÓRIO	84
2.2.	–	CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	84
2.3.	–	CONTEXTO DO ESTUDO	86
2.4.	–	A RECOLHA DE DADOS	89
2.4.1.	–	**Os instrumentos**	89
2.4.2.	–	**Os participantes**	96
2.4.2.1	–	Caracterização dos participantes	98
2.5.	–	ESTRATÈGIA DE ANÁLISE DOS DADOS	105
CAPÍTULO III – OS RESULTADOS			109
3.	–	**APRESENTANDO A TOMADA DE DECISÃO E O DOMÍNIO SIMBÓLICO FAMILIAR**	110
3.1	–	DEFINIÇÃO DA EXPERIÊNCIA: O SIGNIFICADO CONSTRUÍDO PELA FAMÍLIA SOBRE O PROCESSO DE ADOECER	112

3.2 – AÇÕES DESENVOLVIDAS NA EXPERIÊNCIA: TOMANDO DECISÕES – INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA 136
3.3 – MODELANDO A VIVÊNCIA EM FAMÍLIA 193
3.4 – RECONSTRUINDO UM NOVO CICLO 200
3.5. – O MODELO TEÓRICO 204
4. – **DISCUSSÃO DOS RESULTADOS: CONTRIBUTOS PARA A COMPREENSÃO DA EXPERIÊNCIA** 226
CAPÍTULO IV – REFLEXÕES SOBRE O PROCESSO DE INVESTIGAÇÃO 241
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 253

Volume II

ANEXOS

Anexo I – Parecer da Comissão Ética da Universidade do Porto

Anexo II – Consentimento Livre e informado

Anexo III – Caracterização dos Concelhos onde se realizou a colheita de dados

Anexo IV– Autorizações Institucionais para realização do estudo

Anexo V – Protocolo de recolha de dados

Anexo VI – Guião da Entrevista

Anexo VII – Holmes-Rovner M.; Kroll J; Schmitt N; Rovner DR; Breer ML *et al*. (1996). Patient Satisfaction with Health Care Decisions: The satisfaction with Decision Scale. Med. Decis. Making, 16:56-64 – artigo original da Escala de satisfação com a decisão e respetiva autorização para validação para a realidade portuguesa

Anexo VIII – O`Connor, AM. (1995). Validation of a Decisional Conflict Scale. Med. Decis. Making. 15(1): 25-30. O`Connor, AM (1993). User manual- decisional conflict scale. Disponível: www.ohri.ca/decisionaid Artigo original e manual da Escala de conflito decisional.

Anexo IX – Questionário aplicado aos doentes e famílias com PAF

Anexo X – Autorização da ESEP e questionário aplicado aos alunos de enfermagem para validação das escalas utilizadas no estudo

Anexo XI – Artigos com a validação das escalas para realidade portuguesa (aceite na REEUSP) e em avaliação (Ata Paulista)

Anexo XII – Artigo com a publicação dos resultados da aplicação das escalas aos doentes e famílias com PAF. (Publicado e-book)

Anexo XIII – Publicações em e- book no âmbito desta investigação

Anexo XIV – Resumos alargados e comunicações nacionais e internacionais no âmbito deste trabalho

ÍNDICE DE DIAGRAMAS E FIGURAS

Página

Diagramas

Diagrama 1: Processo de pesquisa utilizada para a revisão da literatura 42

Diagrama2:O processo de interação sob a ótica do interpretativismo 71

Diagrama3: Caraterização da geração de participantes 98

Diagrama 4: Construindo uma ideia de doença 113

Diagrama 5: Sentindo o impacto da doença na família 118

Diagrama 6: Desenvolvendo padrões de enfrentamento da doença na família 123

Diagrama 7: Construindo o *Self* 127

Diagrama 8: Categorias que representam o significado construído pela família sobre o processo de adoecer 135

Diagrama 9: Procurando soluções 138

Diagrama 10: Tentando ter uma vida como os outros 166

Diagrama11: Tomando decisões: integrando a PAF na vida da família 192

Diagrama 12: Vivendo com a sombra da doença 193

Diagrama 13: Olhando para a frente 196

Diagrama 14: Categorias que representam a vivência da família com a doença 199

Diagrama 15: Reconstruindo um novo ciclo 200

Diagrama 16: Reconstruindo um novo ciclo – Síntese 203

Figuras

Figura 1 – Artigos incluídos na revisão 43

Figura2 – Metodologias utilizadas nos estudos incluídos na revisão 47

Figura 3– Processo da *Grounded Theory* 79

Figura 4 – Metodologia seguida no estudo 96

Figura 5 – Interação entre os fatores que influenciam a construção de significado da doença genética hereditária na família 111

Figura 6 – Modelo Teórico 225

ÍNDICE DE QUADROS E TABELAS

Página

Quadros

Quadro 1: Comparação de duas escolas da *Grounded Theory* 77

Quadro 2: Objetivos e exemplos de perguntas efetuados no estudo 90

Quadro 3: Exemplo de codificação inicial – aberta, linha a linha 105

Quadro 4: Exemplo de categorização dos dados 106

Tabelas

Tabela 1: Caraterização das famílias participantes no estudo exploratório 99

Tabela 2: Caraterização dos membros da família presentes na entrevista no estudo exploratório 100

Tabela 3: Caraterização das famílias participantes no estudo 101

Tabela 4: Caraterização dos membros da família presentes na entrevista no estudo 103

Tabela 5: Caraterização dos participantes no questionário do estudo 104

INTRODUÇÃO:

Quando nos propusemos desenvolver esta investigação pareceu-nos oportuno abraçar uma área de interesse que tem estado sempre presente no nosso percurso profissional. Referimo-nos ao processo saúde doença, que tem sido alvo do nosso cuidado, enquanto profissionais de saúde, e às repercussões, desencadeadas por este processo a nível psicossocial.

Acreditamos ser crucial compreender o processo biológico e a forma, como este é experienciado pelo indivíduo integrado num sistema familiar repleto de significados. Esta pequena célula social que é a família, aparentemente simples, reveste-se de enorme complexidade na interação da sua estrutura. Quando a família é sujeita a determinados eventos, reage, procurando dar resposta às suas necessidades, tendo para isso, que tomar decisões.

A nossa trajetória é também um alicerce nesta pesquisa, já que, ao longo dos anos a envolvência e inclusão da família foi tomando forma quer na nossa prática quer no nosso processo de pensamento aquando da procura de mais conhecimento, de modo a dar resposta às nossas preocupações e às necessidades destas famílias em contexto de saúde-doença.

Mas foi efetivamente quando acompanhava alunos em estágio que as questões da família se tornaram mais prementes, pois uma vez que já não se tratava apenas de incluir ou procurar dar respostas às famílias com quem contactávamos, mas de dar resposta ao desafio e exigência de sensibilizar futuros profissionais para as questões da família.

Num desses estágios, tivemos a oportunidade de conhecer uma doente com Polineuropatia Amiloidótica Familiar que nos abriu caminhos novos não só ao nível de conhecimento, mas e também ao nível pessoal, desafiando-nos no quotidiano a procurar respostas únicas para as repercussões da sua doença no contexto familiar.

Assim, sendo esta foi sem dúvida, a grande motivação para o desenvolvimento deste estudo, dirigido para as famílias que têm sido a inspiração de um contínuo aperfeiçoamento das nossas competências neste âmbito.

Este foco na família tem-se tornado desde os anos 80, na enfermagem uma evidência crescente na investigação, no ensino e na prática de enfermagem, estando também patente nas políticas de saúde, que têm procurado redirecionar os cuidados, centralizando-os na família.

Deste modo os enfermeiros têm procurado modificar padrões de prática, de forma a integrar conceções de cuidados que contemplem a família como cliente, investindo na produção de conhecimento, e em novos instrumentos de avaliação e intervenção.

A investigação que realizamos – *Olhares cruzados sobre a tomada de decisão em famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar* (PAF) – procura evidenciar o processo de tomada de decisão parental nas famílias com PAF, explorando e descrevendo o impacto que uma doença genética tem sobre a família perspetivando desenvolver intervenções que auxiliem a minorar o seu sofrimento.

Dirigimos o nosso estudo para famílias com Polineuropatia Amilóidótica Familiar (PAF) do tipo português. A PAF "é uma doença heredo-degenerativa, autossómica dominante, multissistémica, que atinge além do sistema nervoso periférico e autonómico, o aparelho digestivo, o rim, o coração, o vítreo, de forma progressiva podendo assumir diferentes perfis clínicos, constituindo-se na sua história natural uma doença que provoca emagrecimento, desnutrição e é fatal" (Sales Luís, 2006).

Os doentes vão perdendo, "não apenas a sensibilidade e mobilidade mas também o controlo dos principais órgãos de vários sistemas. Há portanto, uma variabilidade de sintomas associados à doença como há também variabilidade relativamente ao início da doença, apesar de se manifestar sempre na idade adulta. Cerca de 80% dos doentes têm as primeiras manifestações entre os 20 e os 40 anos" (Coelho, 2013,p.23).

Das primeiras observações de doentes na Póvoa de Varzim e Vila do Conde entre 1939 e 1952 realizadas por Corino de Andrade, esta doença como que se globalizou, com os focos descritos no Japão e Suécia, mais tarde em países de emigração portuguesa como os Estados Unidos da América, França, Brasil e mais recentemente em Israel (2012) com a identificação e descrição de 8 casos; alargando-se assim, o espectro clinico e epidemiológico bem como o interesse pela doença.

Em Portugal, os números de doença apresentados em 2011, no primeiro congresso do Dia Nacional da Luta Contra a Paramiloidose, situavam-se em 1.213 doentes diagnosticados, sintomáticos e 740 transplantados, sendo cerca de 700 famílias portadoras da mutação genética responsável pelo desenvolvimento desta doença. Estes números estabelecem-na como uma doença rara (a definição de doença rara é estabelecida pelo critério – prevalência da doença) mas este facto não diminui o seu impacto nos próprios doentes, familiares e outros conviventes, especialmente quando a doença é grave, incapacitante, difícil de controlar ou de prognóstico fatal.

Segundo Coelho (2013, p.23) "embora a doença preencha os critérios de doença rara se for considerado todo o território nacional, a PAF tem a particularidade de ser bastante frequente em determinadas zonas do Norte Litoral como é o caso da Póvoa do Varzim e de Vila do Conde".

A raridade das doenças propícia a existência de dificuldades na realização de investigação que desenvolva opções terapêuticas adequadas, que sejam economicamente viáveis, para todos os envolvidos no processo de saúde – doença.

A Direção Geral de Saúde considera que um dos "principais problemas que envolvem as doenças raras são o conhecimento das expectativas dos doentes, familiares, profissionais de saúde e outros atores sociais" (DGS,2008, p.6).

A exemplo da França que em 2004 foi o primeiro país europeu a implementar um plano para as doenças raras, Portugal segue-se com o desenvolvimento do Programa nacional para doenças raras até 2015. Este programa visa "melhorar as respostas nacionais às necessidades de saúde não satisfeitas dos doentes com doenças raras e das suas famílias e a qualidade e a equidade dos cuidados de saúde prestados aos doentes com doenças raras" (DGS, 2008, p.7).

É nesta perspetiva que desenvolvemos este estudo, entendendo que este pode ser um contributo para a compreensão das tomadas de decisão de famílias com uma destas doenças raras, melhorando o conhecimento neste âmbito e desta forma adequar respostas às necessidades dos doentes e famílias.

Para concretizarmos o estudo, recorremos a contributos teóricos no âmbito de enfermagem de família, da genética e da doença crónica, procurando enquadrá-los com a evolução histórica do contexto onde a doença se desenvolve e do

cuidar em enfermagem. Utilizamos como referencial teórico o interacionismo simbólico e como opção metodológica a *Grounded Theory*.

Considerando o problema a natureza da questão de investigação "como ocorre a tomada de decisão" o método da *Grounded Theory* pareceu-nos o mais indicado porque nos permite compreender o processo (tomada de decisão), partindo da perspetiva dos participantes – Família.

Esta opção metodológica alicerça-se no paradigma construtivista que procura centrar os estudos nos significados das ações humanas e da vida social, questionando o comportamento dos sujeitos (como interpretam as situações, que significado tem para eles, que crenças e motivações os guiam). Neste paradigma os investigadores descrevem as ações contextualizadas compreendendo o que é único e particular dos fenómenos, não procurando encontrar o estabelecimento de generalizações ou leis. O conhecimento é um processo construtivo da realidade, incorporando o processo de investigação necessariamente os valores do investigador. Esta premissa assenta na crença de que não existe produção de conhecimento independente do sujeito que conhece, entendendo-se que o investigador deve assumir este fato. A G*rounded Theory* enquanto metodologia partilha estes princípios que referimos anteriormente, embora os seus procedimentos possam combinar técnicas qualitativas e quantitativas numa procura de compreensão do fenómeno em estudo.

Pensamos, que este estudo será uma mais-valia para a enfermagem, porque pretende privilegiar o conhecimento do processo de decisão das famílias com doença genética ao longo de gerações, associada aos saberes no binómio saúde/doença.

O nosso propósito com este estudo é contribuir para o desenvolvimento de saberes que visem a melhoria da qualidade de cuidados, bem como o ensino em enfermagem de família, no âmbito da relação do funcionamento familiar e do processo saúde-doença, tendo como objetivos com a realização deste trabalho, dar a conhecer o desenvolvimento do processo de investigação e os resultados obtidos com ele.

Ao desenvolvermos o nosso trabalho, começamos o mesmo pela contextualização do problema, apresentando posteriormente uma súmula do referencial teórico que sustentará a nossa investigação, para, em seguida, definirmos as nossas opções metodológicas, finalizando com a análise dos dados e o modelo teórico proposto.

Estamos convictos de que muitas serão as dificuldades, tanto em relação às limitações pessoais, bem como ao tempo disponível. No entanto, contamos com o auxílio da família, amigos, colegas, orientador e co-orientador para podermos realizar um trabalho honesto e dirigido aos objetivos que o norteiam.

Capitulo I – Alicerçando a pesquisa: apresentando a questão e o referencial teórico metodológico

Neste capítulo, pretendemos enquadrar o foco da investigação, abordando a família, a tomada de decisão e a família com doença genética como eixos centrais no desenvolvimento do nosso estudo. Apresentamos o nosso problema de investigação, contextualizando-o e expondo a sua finalidade e objetivos.

1. A FAMÍLIA COMO FOCO DE ATENÇÃO

A família é uma unidade dinâmica, um grupo social, um espaço de convivência socializante que nutre afetivamente os seus membros, sendo-lhes fundamental ao seu desenvolvimento; no entanto, esta possui características e funções próprias, que são definidas e redefinidas historicamente. Os saberes que alicerçam o seu conceito e definem estratégias de pensamento advêm de disciplinas diversas, não comportando, por essa razão, uma definição homogénea.

A família é apresentada e representada por distintas definições, conceitos e mesmo atribuições, podendo também ser vista sob diferentes perspetivas e teorias (Cecagno, Danzer de Souza & Jardim, 2004).

Segundo Machado (2003) a palavra *família* entrou na nossa língua, no século XVI, por via culta, através do latim '*familia -ae*', que significava «o conjunto dos escravos da casa; todas as pessoas ligadas a qualquer grande personalidade; casa de família». Hoje, dá-se o nome de família à principal célula do tecido social, tendo esta sido reconhecida pela primeira vez na década de 80 como um fator importante no crescimento e desenvolvimento do individuo e na recuperação da doença.

A família é, geralmente, a primeira e a mais constante unidade de saúde para os seus membros (Elsen, 1994; Angelo & Bousso,2001a), sendo que o cuidado prestado envolve ações de promoção da saúde, prevenção e tratamento de doenças e reabilitação, que são baseadas na cultura e nas interações com profissionais de saúde. Enquanto sujeito de atenção em saúde, constitui um desafio para enfermagem, visto que se apresenta como uma rede de poder e de decisão sobre os seus atos (Elsen, 1994).

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (1994), o conceito de família não pode ser limitado a laços de sangue, casamento, parceria sexual, ou adoção. Qualquer grupo cujas ligações sejam baseadas na confiança, suporte mútuo e um

destino comum, deve ser encarado como família. Este conceito é concordante com as ideias de Wright e Leahey (2009) que referem que "Família é quem seus membros dizem que são" p. 48.

A família é vista como: um grupo de pessoas únicas ligadas por fortes laços emocionais e sentimentos de pertença, que envolvem crenças e habilidades necessárias à resolução dos seus próprios problemas. É assim, um sistema com características distintas que é composto por unidades individuais também elas com características igualmente distintas.

Para Relvas (1996), é entendida como um sistema, um todo, uma globalidade que só numa perspetiva holística pode ser corretamente compreendida.

Seja qual for a definição de família, "todas se organizam através de uma estrutura de relações onde se definem papeis e funções conformes às expectativas sociais" (Relvas, 2004, p.14).

A enfermagem de família combina o conhecimento da família e de saúde, com habilidades avançadas de práticas orientadas para os processos de intervenção, que visam a mudança, com o objetivo de encontrar novas soluções para problemas que são definidos por eles próprios e que abrangem simultaneamente múltiplos sistemas, que incluem o individual, o conjugal, o parental, o fraternal e todo o sistema familiar.

A forma como estes subsistemas se organizam e inter-relacionam traduz a estrutura familiar. A coesão do sistema familiar depende da comunicação familiar, uma vez que esta proporciona: o ajustamento das diferentes partes que o constituem, e a adaptação do sistema ao meio envolvente, sendo graças à comunicação e à informação que os sistemas delimitam as suas fronteiras (identidade) face aos outros sistemas (Alarcão, 2006).

O conceito de enfermagem de família tem sido geralmente entendido como o cuidado de enfermagem prestado à unidade familiar ou sistema familiar total (Miller-Ham & Chammgs, 1983).

Segundo Hanson (2001b), a saúde de uma família é melhor descrita em características de interação para o crescimento ideal, funcionamento e bem-estar da família como um todo.

Consequentemente, a prática de enfermagem de família aceitou como um facto a compreensão que o cliente de um enfermeiro de família é o sistema

família, em vez dos indivíduos. No entanto, têm existido problemas na integração do conceito e esta não tem sido consensual (Friedman, 1989; Ganagon, 2011)

Robinson (1995) considera que a tradicional orientação nos cuidados tem mantido o seu foco primário no membro da família individual que é diagnosticado com uma doença, sendo este foco consistente com uma perspetiva linear da família e por isso a ênfase é na família como contexto, em vez de unidade de cuidados.

Percebemos, que na prática, o envolvimento da família nos cuidados varia entre o inexistente ao centrado na família como contexto de cuidados, ocorrendo na sua grande maioria, de forma lenta, sendo as atitudes dos enfermeiros com a família, maioritariamente, atitudes que integram a família como um recurso (Hertzebg, Ekman & Axelsson, 2003) para a atenção de enfermagem, o que enfatiza atitudes de apoio, verificando-se ainda algumas atitudes menos positivas que perspetivam a família como fardo (Andrade, L; Martinho, J.; Barbiéri, C., 2009; Martinho *et al*, 2010a, Martins *et al*., 2010; Martinho *et al*., 2010b; Carvalho JC *et al*., 2011).

Esta variação no envolvimento das famílias nos cuidados de enfermagem é influenciada pelo conceito de doença e de funcionamento familiar, contexto em que pacientes e enfermeiros interagem, a educação e competências adquiridas pelos enfermeiros e o compromisso dos gestores nas organizações de saúde para com o cuidado centrado na família, com ênfase na interação e reciprocidade. São apontados também como fatores que influenciam, os sentimentos de incompetência ou inadequação sobre cuidados de enfermagem, já que estes podem desencadear nos enfermeiros distanciamento para com as famílias, mantendo o foco da sua atenção na técnica e no suporte tecnológico (Hickey & Lewandowski, 1991; Tye,1993; Chesla, 1996; Chesla & Stannard, 1997; Hupcey, 1998) e assentando a sua principal dificuldade na comunicação com a família sobre problemas emocionalmente difíceis (Söderstöm; Benzein & Saveman, 2003).

Na prática, a ajuda que está disponível para as famílias nem sempre é adequada para satisfazer as suas necessidades (Hopia *et al*, 2005; Lee *et al*, 2007), verificando-se que, embora os enfermeiros afirmem que as famílias são importantes, esta crença nem sempre é apoiada pelas ações que estes desenvolvem (Astedt-Kurki, Paavilainen, Tammentie, & Paunonen-Ilmonen, 2001a; Jansson, Petersson, & Uden, 2001; Hertzberg, Ekman, & Axelsson, 2003; Fulbrook, Albarrán & Latour, 2005).

Constata-se que os enfermeiros, apesar das dificuldades sentidas, estão a alterar e/ou a modificar os seus padrões habituais de prática clínica, mudando a abordagem do cuidado ao "paciente", para uma visão que inclui a "família como paciente, " envolvendo cada vez mais as famílias nos cuidados de saúde (Angelo, 1999,Schober & Affara, 2001; Wright & Leahey, 2005a; Santos, CCS; Angelo, M.; Cruz, AC & Martinho, J. 2011). Mas, para que o envolvimento das famílias ocorra de forma plena e natural, é necessária uma mudança conceitual, até mesmo uma mudança de paradigma, ou seja, os enfermeiros necessitam integrar no seu pensamento a interação e reciprocidade entre saúde/doença e funcionamento familiar, incorporando-os na fundamentação das suas ações, para que a interação entre os enfermeiros e as famílias sob os seus cuidados possa ocorrer satisfatoriamente para todos os envolvidos no cuidado (Bell & Wright, 2007).

O envolvimento da família nos cuidados não é o único desafio, já que avaliar e intervir nos sistemas a fim de diminuir o sofrimento requer conhecimento teórico e habilidades que se desenvolvem num *continuum* de enfermagem generalista a uma prática avançada de enfermagem (Wright & Leahey, 2005a). Angelo (1999) refere que a aproximação dos enfermeiros ao conhecimento existente sobre família capacita-os a pensar na família, a utilizar uma linguagem apropriada e a formular questões acerca da prática realizada.

As intervenções têm sido dirigidas mais frequentemente a membros individuais ou subconjuntos de membros de famílias (paciente e cuidador), ou ainda, subsistemas (mãe/filhos) em vez da unidade familiar. O tipo de intervenção é focado para a educação (cognitivo) ou uma mistura de educação e de apoio (cognitivo e afetivo), sendo estas intervenções, frequentemente fornecidas a grupos familiares. As intervenções comportamentais não são descritas em qualquer um dos estudos revistos por Bell & Wright (2007).

Chesla (1996, 1997) identifica as intervenções de enfermagem de família como especialmente deficientes em ambientes hospitalares. Os cuidados familiares são mais evidentes quando os pacientes são bebés ou crianças e quando a morte é iminente, sendo menos evidentes nas fases agudas da doença do paciente ou quando os pacientes são mais lentos na sua recuperação.

Alguns fatores são apontados como dificultadores do estabelecimento de interação com as famílias em contexto hospitalar, tais como: a pressa, o trabalho por turnos, a timidez dos membros da família em se aproximar dos profissionais e a ausência de um lugar tranquilo para o diálogo (Åestedt-Kurki *et al.*, 2001),

enquanto a falta de uma comunicação eficaz, as expectativas profissionais e questões de poder e controlo, muitas vezes, inibem a negociação aberta e recíproca entre as famílias e os enfermeiros (Corllett & Twycross, 2006).

É, no entanto, fundamental que os enfermeiros incentivem a família a expressar de que forma é influenciada pela doença a família e como esta poderá, por sua vez, potencializar a resposta à mesma (Freidman, 1998; Wright e Leahey, 2000).

Dinâmica saúde-doença-família

As crises desafiam a maioria das famílias ao longo do ciclo de vida. Estas crises podem ocorrer com o aparecimento de problemas de desenvolvimento, ou por situações e/ou eventos catastróficos (McCubbin & McCubbin, 1993; Walsh, 1998).

As crises desenvolvimentais também denominadas naturais decorrem do *stress* que advém da necessidade das famílias se adaptarem e se organizarem ao longo do seu ciclo de vida. A família reage e opera mudança sempre que é sujeita a estímulos internos e externos resultando o equilíbrio do permanente movimento entre estabilidade e mudança (Martins,2002).

Por sua vez, as crises acidentais são causadas por algo não esperado à própria família, como por exemplo, o divórcio e o desemprego, sendo expectável que a família use a sua capacidade auto-organizativa e as fontes de suporte para se re-organizar como ocorre nas crises desenvolvimentais (Martins, 2002).

Coerente com uma abordagem de pontos fortes e adaptabilidade, McCubbin e McCubbin (1988), desenvolveram estudos no âmbito da resiliência familiar, que examina o produto das relações familiares (Patterson, 2002). Esta abordagem salienta a força e coesão da família, encarando os desafios como oportunidades para a promoção da cura e crescimento (McCubbin & McCubbin, 1988, 1996; Walsh, 2003b).

Black & Lobo (2008) apontam como fatores proeminentes de famílias resilientes, a perspetiva positiva, espiritualidade, flexibilidade, comunicação, gestão financeira e de recursos, tempo para a família, lazer compartilhado, rotinas e rituais, e apoio social.

Hanson (2001a), por sua vez, argumenta que é cada vez mais importante na prática de enfermagem de família identificar, valorizar e promover a resiliência

familiar. As qualidades de resiliência podem ser desenvolvidas em qualquer momento do ciclo de vida familiar e são frequentemente reforçadas e aperfeiçoadas através da resolução de problemas (Masten, 2001; McCubbin & McCubbin, 1988; Rutter, 1999; Walsh, 1998, 2003b).

Manter uma perspetiva positiva não significa que os comportamentos negativos sejam ignorados, mas que os vários pontos de vista e opiniões de cada membro são examinados para identificar problemas subjacentes, potenciando sempre aspetos positivos (Conger & Conger, 2002; Leon, 2003; Lindsey & Mize, 2001). A manutenção de coragem, esperança, e otimismo demonstraram ser métodos eficazes de enfrentamento nas famílias (McCreary & Dancy, 2004; Orthner, Jones-Sanpei, & Williamson, 2004; White *et al*., 2004).

Por sua vez, a comunicação clara (aberta emocionalmente, sem problemas de expressão e colaborante) é a essência de como as famílias compartilham o sentido de significado, desenvolvem estratégias de enfrentamento, e mantêm-se de acordo e em equilíbrio (Walsh, 1998; DeFrain, 1999).

Um clima de confiança mútua prevalece quando os membros da família se sentem livres para expressar os seus sentimentos sem julgamento ou vergonha. Inversamente, os padrões destrutivos da comunicação são frequentemente caracterizados com raiva, fuga, resolução ineficaz e uma maior incidência de divórcio (Stanley, Markman, & Whitton, 2002).

A tensão por vezes emerge com a tentativa de proteger um dos membros da família de informações dolorosas ou ameaçadoras, através do sigilo ou silêncio. A adaptação ocorre e os membros da família constroem os seus próprios significados subjetivos de doença, desenvolvendo estratégias para a gestão da doença (Hatton *et al*., 1995; Horner,1998; Jerrett, 1994; Powell-Cope, 1995; Wuest & Stern, 1990).

A transição da saúde para a doença é especialmente difícil e geralmente é acompanhada por uma sensação de irrealidade (Clarke-Steffen, 1993a, 1993b, 1997; Cohen, 1995a; Knafl *et al*., 1995; Whyte, 1992).

O período de tempo em torno do diagnóstico parece ser um tempo inerentemente estressante (Knafl *et al*., 1995). Existe evidência de que a incerteza (Whyte, 1992; Clarke-Steffen, 1993b, 1997; Cohen, 1995a) no curso de uma doença potencialmente fatal pode representar uma séria ameaça aos esforços das famílias para minimizar a sua intromissão e normalizar a vida familiar (Gagliardi,

1991;Clarke-Steffen, 1993b; Cohen, 1993, 1995a, 1995b; Powell-Cope, 1995; Gravelle, 1997; Gallo & Knafl, 1998).

Descobriu-se que a família dá ênfase às relações, esforçando-se para as satisfazer e alimentar, é fonte de conforto e segurança, e procura atender às necessidades de todos os membros. Apesar de grandes variações na estrutura familiar, rituais e práticas, parece haver fatores comuns entre culturas e grupos étnicos na caracterização das famílias, sendo, desta forma, semelhantes em todo o mundo (DeFrain, 1999; McAdoo, 1999; Parke, 2000; Patterson, 2002).

A investigação no âmbito da família

Dados do National Institute for Nursing Research sugerem que apenas 25% de todas as pesquisas de enfermagem financiadas têm como foco a família sendo ainda menos os estudos que se focam na intervenção familiar (Knafl, 2002, 2005; Bell & Wright, 2007).

Wright & Leahey (2005a) referem que precisamos de pensar interacionalmente para re-transformar a prestação de cuidados de saúde, passando-a de um foco, linear individual a um nível familiar, relacional. É essa a razão pela qual defendem que a investigação se centre na saúde/doença, no sofrimento, nas famílias e nos enfermeiros de forma combinada, em vez de estas serem estudadas como entidades separadas. Segundo estas, enfermeiros e famílias co-evoluem e mudam, juntamente com o processo da sua interação (Wright *et al.*, 1996; Wright & Leahey, 2005a; Bell & Wright, 2007).

Existe um grande corpo de pesquisa que aborda como as famílias e os seus membros individuais respondem a uma variedade de doenças e cuidados em situações diversas de saúde-doença. Dependendo das convicções teóricas e metodológicas do investigador, a pesquisa pode ser enquadrada como um estudo de impacto familiar, resiliência, adaptação ou de gestão do processo saúde-doença. (Knalft, 2010)

Sublinhamos a perspetiva apresentada por alguns teóricos, que procura esclarecer a singularidade da família, destacando alguns problemas conceituais e metodológicos na pesquisa com famílias: "Tomar a família como categoria de análise é mais complexo do que estudar indivíduos. Esta complexidade decorre do fato de que há mais pessoas a serem estudadas e avaliadas na família, e que a

família como um todo e os relacionamentos são também categorias de análise". (Angelo *et al*., 2009 p.1338)

Segundo estes autores (Ganong, 2003; Böing, Crepaldi & More, 2008; Angelo *et al*., 2009), os desafios colocam-se na medição de relacionamentos e famílias e na fragilidade teórico-metodológica no planeamento das investigações com famílias.

Robinson (1995) procurou elucidar quais os focos principais da pesquisa com famílias, de forma a ajudar na distinção entre as pesquisas com indivíduos e as pesquisas com famílias, que ainda hoje é comumente aceite (Angelo, 2009, Ganagon, 2011). A autora considera que existem 4 focos no desenvolvimento de pesquisas com famílias: O *indivíduo*, enquanto membro da família, sendo a família o contexto do fenómeno, estando a ênfase do estudo no fenômeno individual; o *indivíduo como parte de um subgrupo familiar*, no qual tanto os indivíduos como os relacionamentos são estudados, sendo a família também o contexto do fenómeno; as *famílias como um grupo*, onde o foco do estudo é a família enquanto sistema; e *os indivíduos e as famílias*, onde o foco do estudo se centra em dois ou mais níveis dos subsistemas, que incluem indivíduos, relacionamentos e famílias.

A dificuldade de escolher a família como unidade de análise na investigação é apontada por Feetham (1991) pela complexidade e especificidade que carateriza a família ao contemplar, relações geracionais e memórias familiares; conjuntos únicos de regras, normas, ética, prioridades e processos; diferenças nas aspirações, nos sentimentos, nas orientações temporais, nas interações e realizações; e por fim, possibilidade de ser afetada por padrões culturais.

Angelo (2009), no entanto, refere que as dificuldades se centram na dificuldade de definir família, na complexidade, já que as famílias são sistemas de indivíduos, na multiplicidade de papéis e *status* que cada membro da família desempenha e possui simultaneamente, na privacidade de muitos dos comportamentos familiares e nas preconceções que cada um de nós tem sobre a família e vida familiar.

Atendendo às dificuldades sinalizadas, as investigações que integram as respostas individuais dos membros da família, são pesquisas relativas à família não deixando de contribuir para o conhecimento em família (Feetham, 1990; Angelo *et al*., 2009), dependendo a opção pelo foco individual ou grupo familiar da pergunta de pesquisa.

É de salientar também, que "obter dados relacionais é um desafio que os pesquisadores na área de família necessitam aprender a manejar…sendo necessária a descrição detalhada das estratégias utilizadas na obtenção e análise dos dados, para que o processo de pesquisar famílias se torne cada vez mais bem compreendido" (Angelo *et al.*, 2009,p.1340).

A enfermagem de família é uma área nova do conhecimento em enfermagem que procura compreender, ou seja, obter um profundo conhecimento das variáveis que mediam a resposta das famílias a fenómenos diversos, de entre eles: a saúde e a doença.

Entendemos, de facto, que algumas áreas devem ser prioritárias no desenvolvimento de estudos que auxiliem na consolidação desta área de saberes. Desta forma, finalizamos, relembrando algumas das áreas de investimento que consideramos serem importantes desenvolver em futuros estudos, como o impacto da doença sobre a família, o impacto da família sobre a doença, as técnicas de avaliação da família, as intervenções nas famílias, os relacionamentos entre profissionais e família e os estilos de vida e a família.

É fundamental que a prática de enfermagem com famílias seja descrita, explorada e avaliada como ocorre na vida cotidiana para obter uma compreensão do que está a ocorrer num dado momento, pois só assim conseguiremos ajudar as famílias que estão a sofrer.

Esta ideia presidiu e orientou o nosso estudo, pois, procuramos compreender como as famílias tomam decisões conjugando a sua vida e o curso da doença, que é passível de ser transmitida para gerações futuras.

Tomando como referencia os focos de pesquisa apontados por Robinson (1995) consideramos que o nosso foco de estudo é a família como grupo, centrando-se a análise no sistema, sob uma ótica intergeracional.

1.1 OLHANDO A TOMADA DE DECISÃO NA FAMÍLIA

A tomada de decisão na família descreve o processo pelo qual as famílias fazem escolhas, julgamentos e em última instância chegam a conclusões que guiam os comportamentos. O processo é centrado na comunicação envolvendo a criação de significado compartilhado (Scanzoni & Polonko;1980).

A enfermagem está dirigida ao paciente/família/comunidade e nas intervenções e atividades que realiza tem implícita a autodeterminação e vontade daqueles a quem se dirige procurando respeitá-los e envolve-los na tomada de decisão em saúde. Os profissionais de enfermagem adotam posições que proporcionem ao cliente participar nos cuidados tomando decisões acerca da sua saúde ou processo de doença que melhor se adequem às suas expetativas. Este é o desiderato de enfermagem, importando por isso compreender como se processa a tomada de decisão na família com PAF, razão de ser deste estudo.

Desta forma, efetuamos uma revisão da literatura, procurando saber como ocorre a tomada de decisão na família numa situação de doença, porque acreditamos que a compreensão de uma dada questão necessita de algum conhecimento que oriente a encaminhar de uma forma mais adequada o percurso do estudo. Por essa razão, procuramos conhecer alguns estudos que ajudem a integrar a nossa problemática.

Segundo Angelo e Bousso (2001), desde há muito que vem a ser teorizada e praticada uma enfermagem centrada no trabalho com as famílias, e a análise da saúde da família deve incluir simultaneamente saúde e doença além dos aspetos individuais e coletivos. Estas autoras consideram de devem ser integrados nos estudos dois focos, *saúde da família* que integra como a família desenvolve o cuidado, identifica as suas forças, as suas dificuldades e os esforços que realiza para partilhar responsabilidades e o *funcionamento da família* que integra funções e estruturas.

Entendemos que o conhecimento neste âmbito potencializará o desenvolvimento de competências na enfermagem, bem como uma melhoria na avaliação e nas intervenções no cuidado de enfermagem à família.

Foi a partir dos anos 80 que a enfermagem passou a dar mais ênfase à ligação entre a dinâmica familiar e a saúde e a doença, já que o grupo familiar pode manter os seus elementos saudáveis através da transmissão de atitudes, crenças, hábitos e cuidados aos doentes. Segundo Wright e Leahey, deve ser dada mais importância à investigação sobre a relação recíproca entre o funcionamento familiar e o percurso e tratamento da doença.

Todo o processo de doença implica um enorme impacto emocional no doente e na família, pois trata-se de um momento de vida que pode submeter um ente querido a riscos significativos. Por esse motivo, as pessoas que rodeiam o doente nesta fase adquirem uma importância vital, sendo por vezes as suas reações

envolvidas num clima de perplexidade e insegurança. Muitas são as reações que se podem desenvolver neste processo, sendo, por vezes, denunciadoras das dificuldades enfrentadas. O ato da tomada de decisão pode ser, assim, um ato de sofrimento. O processo de decisão pressupõe opções nem sempre muito fáceis de realizar, visto que existem ganhos e perdas, possíveis repercussões e conflitos, por isso este processo é extremamente complexo e mobilizador.

A tomada de decisão na família tem vindo a tornar-se cada vez mais complexa, acompanhando as mudanças das últimas décadas na vida familiar (Clarke & Joshi, 2005). Estas mudanças envolvem alteração de papéis, aumento da integração das mulheres como força de trabalho, aumento nas taxas de divórcio, maior mobilidade, maior longevidade e ambientes complexos de saúde, sendo estas apenas algumas das mudanças cruciais que causam impacto nas famílias (Cheal, 2002) e, consequentemente, na tomada de decisão ao longo do seu ciclo vital. As abordagens da tomada de decisão são variadas, dependendo do tipo de decisão, estado emocional e estágio de desenvolvimento das famílias.

A tomada de decisão descreve o processo pelo qual as famílias fazem escolhas, julgamentos, e, finalmente chegam a conclusões que orientam comportamentos (Sparks, 2003). Isto implica que mais de um membro esteja envolvido. O processo de tomada de decisão é centrado na comunicação envolta em significados compartilhados, podendo as famílias reconhecer as diferenças entre os membros e negociar as suas necessidades, a sua esfera de intimidade e independência.

O processo de tomada de decisão é descrito por Gumpel (1994, p. 195) como um "processo que abrange a interpretação de um estímulo, que gera opções de resposta, análise da viabilidade dessas opções e execução de uma "*adequada e executável*" resposta-escolha". Sabe-se que o processo de tomada de decisão segue uma série de etapas, embora não seja claro exatamente quantas o individuo passa antes de fazer uma escolha final.

As variáveis que influenciam o processo de decisão agrupam-se em influências ambientais (cultura, classe social, família, grupos de referencia, interação social, situação, etc.) e diferenças individuais (motivação, conhecimento, experiências anteriores, valores, personalidade, estádio no ciclo de vida, recursos, estilo de vida e expectativas).

Relativamente às variáveis que afetam a tomada de decisão na família, essas variáveis, são

> "O papel que o paciente desempenha na família (chefe, cuidador…), os anos de idade do paciente e dos membros da família, a coesão e continuidade da família, o que é considerado "ser família", como a informação e as decisões são partilhadas na família, a presença de negação, culpa, e raiva, a comunicação do desejo de tratamento através de testamento, o conforto com sofisticada tecnologia, a etnia e religião e as pressões económicas" (Rothchild ,1994, p.255).

Segundo Assael (1998), a tomada de decisão da família é diferente da tomada de decisão individual devido à complexidade aumentada, que deriva do facto da probabilidade de ocorrência de decisões conjuntas e das diferentes especificações do papel dos membros envolvidos no processo ser maior. As tomadas de decisão da família ocorrem mais provável quando o nível de risco percebido na tomada de decisão é alto, quando existe a pressão de tomar a decisão em pouco tempo, quando a decisão tem implicações na família.

Alguns membros da família podem ter mais influência na tomada de decisões, independentemente do tipo de família ou do género (podem fazer uma maior contribuição económica para a família, o tipo de personalidade etc.). Sabe-se que as crianças e adolescentes percecionam-se como mais capazes de exercer influencia sobre o processo de decisão da família (ex. onde comprar e quanto gastar) do que os seus pais (Belch & Ceserino,1985; Beatty & Talpade,1994; Martensen & Gronhold, 2008). No entanto, a decisão pode parecer da criança e adolescente mas ter sido definida dentro de limites pré-definidos dos pais (Tinson & Nancarrow, 2007), sendo promovida uma falsa sensação de participação e partilha, que efetivamente disfarça a verdadeira base de poder dentro da relação.

As decisões que ocorrem dentro das famílias podem ser classificadas em instrumentais, afetivas, sociais, económicas e técnicas.

As decisões instrumentais são aquelas que se concentram em questões de saúde, abrigo e alimento para os membros da família (Epstein *et al.*, 1982).

Por sua vez, as decisões afetivas lidam com escolhas relacionadas a sentimentos e emoções (ex: casamento) (Epstein *et al.*, 1982).

As decisões sociais estão relacionadas com os valores, papéis e os objetivos da família (ex: frequentar uma igreja) (Noller & Fitzpatrick, 1993).

As decisões económicas focam-se em escolhas sobre a captação e o uso dos recursos da família (Noller & Fitzpatrick, 1993).

As decisões técnicas consistem em decisões mais pequenas que devem ser feitas para levar a cabo uma grande decisão. (Noller & Fitzpatrick, 1993).

A relação entre os diferentes membros é dinâmica e única, com cada um respondendo e modificando o comportamento do outro (Pecchioni, Wright, & Nussbaum, 2005). O processo de decisão e a comunicação influenciam-se mutuamente.

A respeito de decisões em geral, cada família tem as suas próprias regras de acordo com a forma como habitualmente resolvem os seus problemas diários (Srchäfer, C. & Herbst., 2006).

Embora os papéis das famílias e experiências na tomada de decisão nos cuidados de saúde tenham vindo a ser investigadados (Kuczewski, 1996; Lynn, 1993; Nelson,1992; Sherlock & Dingus, 1985), a compreensão deste processo ainda está em desenvolvimento, razão que nos motivou a desenvolver uma revisão sobre a temática, que pensamos brevemente publicar.

O foco central do nosso interesse situa-se nos estudos desenvolvidos no âmbito de enfermagem de família que abordem a temática da decisão ou da tomada de decisão. Não estabelecemos limite temporal para a pesquisa porque também procuramos saber quando esta temática da decisão despertou interesse em enfermagem. Desta forma, procedemos à pesquisa, apresentado de seguida o processo e os resultados obtidos:

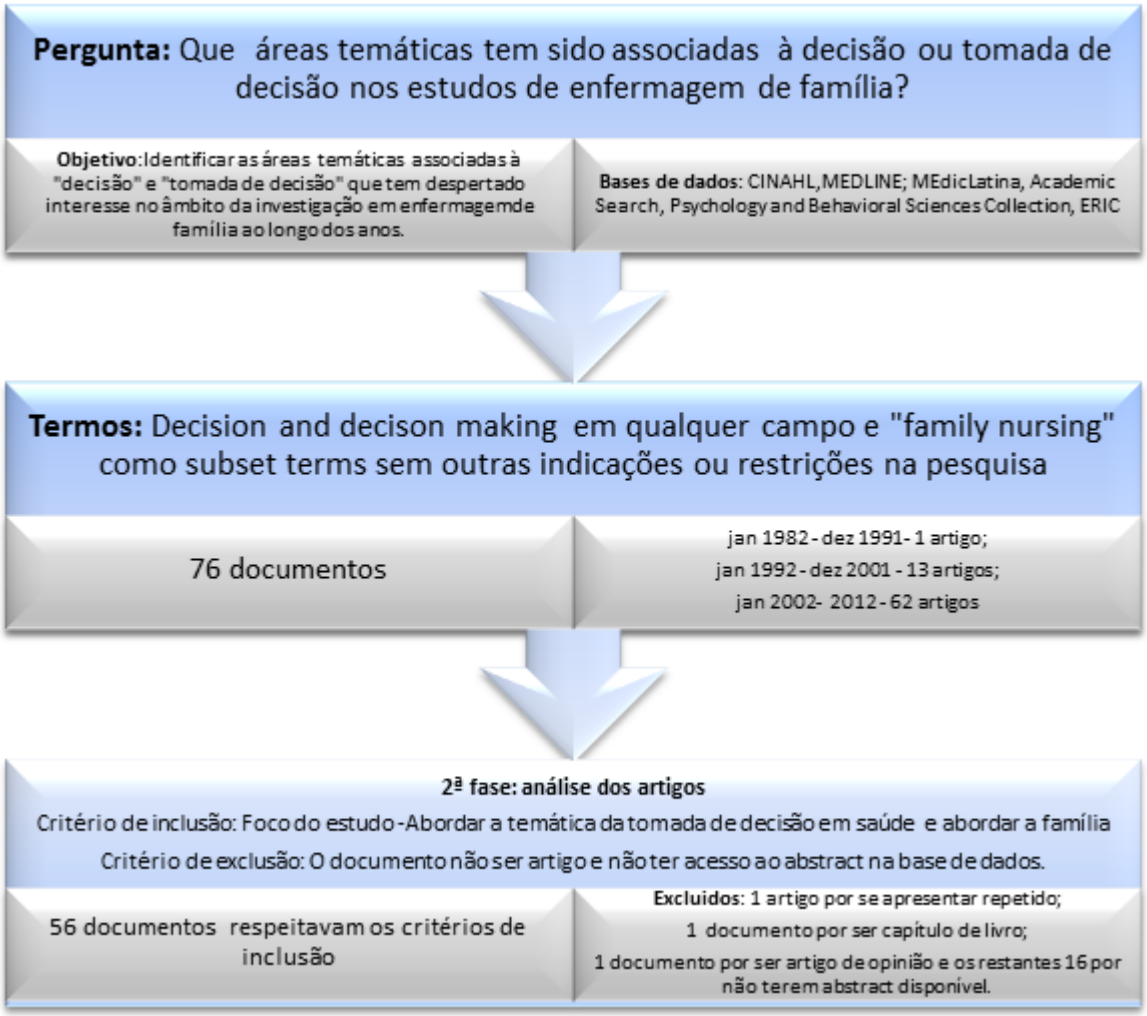


Diagrama 1: Processo de pesquisa utilizado para a revisão da literatura

Na análise dos artigos constatamos que maioritariamente os estudos eram de revisão (26 artigos) e que o paradigma qualitativo era o mais requerido como abordagem metodológica dos estudos.

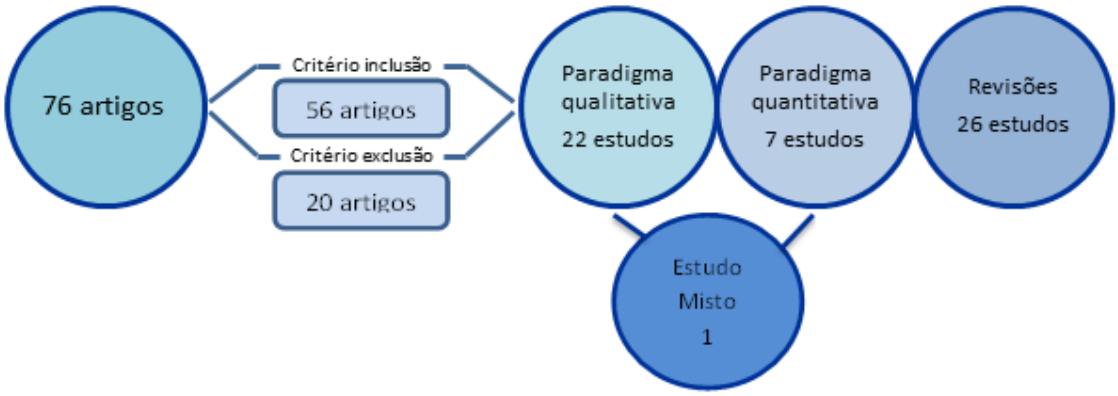


Figura 1 – Artigos incluídos na revisão

Considerando os focos centrais da pesquisa, analisamos sobre que perspetivas eram abordadas as temáticas, e, dessa análise, agrupámos os artigos em 6 grupos temáticos centrais – o envolvimento da família na tomada de decisão em saúde, a reestruturação do sistema de saúde para integrar a tomada de decisão das famílias; a descrição do processo de decisão desenvolvido nas famílias; as questões éticas na tomada de decisão, o ensino de competências na tomada de decisão e o suporte às famílias na tomada de decisão.

O envolvimento da família na tomada de decisão em saúde é uma temática que se centra no objetivo de compreender de que forma as famílias e cuidadores participam na tomada de decisão médica e como os enfermeiros envolvem a família na tomada de decisão e prestação de cuidados ao familiar doente, procurando avaliar instrumentos que identifiquem áreas potencializadoras desse mesmo envolvimento.

Neste grupo temático, foram incluídos 18 artigos, sendo esta abordagem mais desenvolvida nas famílias com crianças e nas unidades de cuidados intensivos, onde as questões ligadas à recusa ou manutenção dos procedimentos de manutenção da vida são amplamente desenvolvidas e requerem tomada de decisão dos familiares.

Os estudos procuram compreender de que forma as famílias e cuidadores participam, negociam e são envolvidos na decisão médica (Dendoba *et al.,* 2006; Keady *et al*., 2007; Roudebush *et al*, 2006;Jacobowski *et al*., 2010, Hidecker & Imig, 2009; Munro & D`Errico, 2000).

Outros estudos centram a atenção nos enfermeiros, procurando saber como estes envolvem as famílias e os cuidadores na tomada de decisão na prestação de

cuidados a desenvolver aos seus familiares doentes (Kirschbaum & Knafl, 1996; Corlett & TwyCross, 2006a; Browen *et al.,* 2008; Griffin & Abraham, 2006; Aasen, Kvangarsnes & Heggen, 2012).

Outros, ainda, procuram avaliar instrumentos identificadores de áreas que possibilitem melhorar a comunicação, relação e a tomada de decisão entre pais e enfermeiros, no sentido de planear os cuidados centrados nas necessidades dos pais (Eckle & MacLean, 2001; McCann *et al.*, 2008; Corlett & TwyCross, 2006b), enquanto outros refletem sobre o cuidado centrado na família na unidade pediátrica de cuidados intensivos (Frazier& Warren, 2010; Cypress,2011; Kuo *et al.*,2012) e sobre a presença de familiares durante a ressuscitação de pacientes adultos (Axelsson *et al.,* 2010).

A reestruturação do sistema de saúde para integrar a tomada de decisão das famílias é uma temática que se focaliza no objetivo de analisar novos modelos teóricos, novos modelos organizacionais e novos modelos políticos na saúde, de forma a integrar e a facilitar a tomada de decisão em saúde das famílias.

Neste grupo temático, foram incluídos 19 artigos.

Estes estudos apresentam modelos teóricos, que pretendem integrar a tomada de decisão das famílias nos cuidados, com o objetivo de modificar comportamentos, facilitando a aceitação de cuidados e tratamentos, e atitudes que previnam as doenças (Baumann,2006; Weglarz & Boland,2005; Lee & Craft-Rosenberg,2002; Haggerty *et al.*, 2007; Franck & Callery, 2004; Mullen,2002; Phillips *et al.*, 2007; Dixon,1996; Martin,2008; Betancourt *et al.*,2010) assim como, facilitar aos pais a tomada de decisão em fim de vida dos seus filhos (Rishel, 2010).

Emergem também, modelos dirigidos à organização dos serviços com intuito de avaliar as condições e responsabilidades no incentivo à tomada de decisão independente, sendo exemplo desta preocupação, o estudo que relaciona a relação contratual dos enfermeiros com a tomada de decisão independente. Neste estudo, relacionaram também, a independência na tomada de decisão, com a metodologia de trabalho, processo de enfermagem e a aplicação de conceitos internacionais de enfermagem (Ksykiewicz-Dorota & Kaminska, 2003).

Outros estudos dirigem a sua atenção, para a avaliação de reformas políticas e/ou de objetivos institucionais, no sentido de compreender que fatores ajudam ou dificultam a tomada de decisão na implementação dos cuidados de saúde à

família (Parfitt & Cornish, 2007), enquanto outros, procuram a reconstrução de modelos de enfermagem de família a partir das necessidades identificadas pelos enfermeiros, legitimados pela análise das suas práticas e pelos seus processos de decisão (Figueiredo & Martins, 2009).

A construção de instrumentos e avaliação das intervenções e procedimentos são outras perspetivas de abordar a tomada de decisão integrada nas políticas organizacionais.

Neste âmbito, os estudos da satisfação com o atendimento da família, obtidos através das opiniões dos cuidadores, familiares e pacientes sobre o envolvimento destas, no cuidado na unidade de terapia intensiva (UTI) (Garroust-Orgeas *et al.,* 2010), são um dos exemplos, assim como a avaliação da influência de intervenções antecipatórias (como a disponibilização de informação e de conhecimentos sobre gravidez e nascimento) na tomada de decisão e satisfação das mães com os cuidados durante o parto (Jimenez *et al*., 2010), bem como, a construção de ferramentas que integram a convergência dos conhecimentos acadêmicos e práticos de modo a desenvolver uma postura critico-reflexiva nos cuidados de atenção primária a famílias (Costa & Teixeira, 2006), e que monitorizem a forma como o hospital está a envolver a família nas decisões de cuidados (Powers & Goldstein, 2000).

Outra forma ainda, de integrar e facilitar a tomada de decisão dos familiares é desenvolver investigação baseada na evidência, tendo sido o objetivo deste estudo (Doolin *et al*., 2011), que procurou implementar políticas e procedimentos que permitissem a presença da família durante a ressuscitação (CPR) em contexto de cuidados intensivos.

A descrição do processo de decisão desenvolvido nas famílias é outro grupo temático que integra estudos que procuram descrever como as famílias tomam decisões em determinadas situações e/ou eventos críticos. Neste grupo foram incluídos 4 artigos. Um dos estudos descreve a tomada de decisão parental em contexto de cirurgia a crianças com "*craniosynostosis"*

- Onde se identificam estratégias que facilitam a tomada de decisão, sendo a informação e o tempo de reflexão, fatores que auxiliam os pais nas opções a tomar (Letourneau *et al*., 2003).

Outro estudo realizado com famílias japonesas nos EUA, descreve a tomada de decisão no processo de morte de um familiar, nas opções de tratamento e na preparação para a morte eminente (Colclough & Young, 2007).

O diagnóstico pré-natal de anomalia fetal – é outro estudo que procura descrever a tomada de decisão das mulheres com o diagnóstico pré-natal de anomalia fetal, e como elas enfrentam emocionalmente a escolha das opções e a incerteza quanto ao impacto das suas escolhas sobre as suas famílias (Howard, 2006).

Por sua vez, o estudo de Denham (1999) identifica a tomada de decisão em famílias desfavorecidas economicamente com filhos pequenos.

As questões éticas na tomada de decisão é outro grupo temático que integra estudos com preocupações éticas no âmbito das tomadas de decisão profissional e nas famílias com eventos de vida críticos. Neste grupo foram incluídos 4 artigos.

Um dos estudos direciona-se para as diferenças na tomada de decisão entre médicos e enfermeiros, que atuam a partir de valores, motivações e expectativas diferentes, existindo uma lacuna de comunicação entre eles (Grundstein-Amado, 1992); o outro, procura identificar as questões éticas vivenciadas por enfermeiras durante a sua prática clínica na atenção primária (Zoboli, 2007). Por fim, os outros dois artigos discutem as complexidades éticas para tomar decisões face a eventos de vida críticos (Milton, 2010), visando ajudar os pais na tomada de decisão ética (Ward, 2005).

O Ensino de competências na tomada de decisão é uma temática que se centra no ensino.

Neste grupo temático foram incluídos 3 artigos.

No ensino, ressaltam as reflexões e preocupações éticas no processo de tomada de decisão (Kyle, 2008) e o ensino e capacitação de competências aos alunos de enfermagem, com enfase na atenção e suporte às famílias durante este processo (Jerrett & Ross, 1982). Estando presente também, neste estudo, a aposta no desenvolvimento de estratégias de simulação inovadoras para o treino da tomada de decisão clinica em pacientes pediátricos (Jane CooK, 2012).

O Suporte às famílias na tomada de decisão é outro dos grupos temáticos que incide o seu estudo em questões associadas à sustentação e suporte das famílias

quando estas têm de tomar decisões em saúde. Neste grupo foram incluídos 8 artigos.

Dois dos estudos centram a sua atenção na avaliação da tomada de decisão em famílias que cuidam de crianças com doença crónica, fornecendo um instrumento para avaliar a necessidade de apoio nestas famílias (Claassen, 2000), e avaliação da tomada de decisão, individualização e flexibilidade no julgamento nas famílias durante acontecimentos vitais como o nascimento (Lawhon,2002).

Quatro estudos focalizam-se na capacitação e acompanhamento dos familiares pelos profissionais de saúde na tomada de decisão, quando estes assumem o cuidado dos seus familiares no domicílio, (Huang *et al.*, 2006; Falkenstern, 2003, Hirano *et al.*, 2011;), procurando desenvolver e manter uma intervenção interativa e de apoio (Hulme, 1999).

Os restantes dois estudos apostam na investigação da evidência científica para apoiar as necessidades psicológicas dos membros da família que cuidam e tomam decisões de familiares com doença crônica crítica (Hickman & Douglas, 2010), e familiares com TCE (Coco *et al.*, 2011).

Os estudos incluídos nesta revisão utilizam as seguintes metodologias:

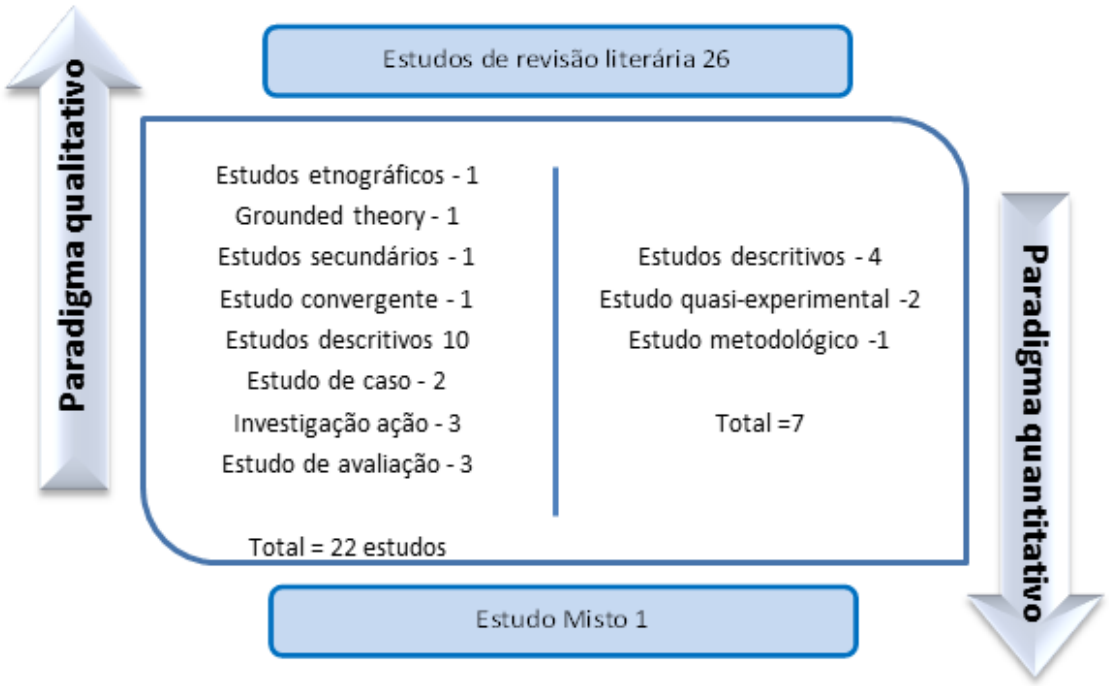


Figura 2 – Metodologias utilizadas nos estudos incluídos na revisão

Concluindo: os estudos na tomada de decisão têm-se centrado nos modelos teóricos, organizacionais e políticos da integração da tomada de decisão das famílias no âmbito da saúde e nos fatores facilitadores e dificultadores do envolvimento da tomada de decisão das famílias nos cuidados, traduzindo uma vontade clara de uma procura de solução na prática para que o envolvimento dos familiares nos cuidados e na tomada de decisão sejam uma realidade.

O contexto hospitalar e especificamente a unidade de UCI e pediatria são onde maioritariamente se desenvolvem os estudos. O facto de os estudos serem maioritariamente, estudos de revisão literária traduz a necessidade de conhecimento nesta área e são congruentes com o aumento exponencial do seu desenvolvimento nos últimos 10 anos. Desta forma, procuramos apresentar uma súmula dos seus achados.

Fatores intervenientes na tomada de decisão

Identificar e gerir a doença depende de pressupostos gerais sobre o processo saúde- doença na cultura de um povo (Mwenesi, 1995; Kleinman, 1981). Este processo muitas vezes reflete a classe social, idade e o nível de educação-informação (Blaxter, 1981; Wyke, Hewison & Russell, 1991).

O reconhecimento da presença de uma doença e a tomada de decisão por um tratamento posterior é resultado da junção de vários fatores, como o conhecimento experiencial (determinado pela familiaridade do contato com a doença), a definição da doença (derivado de modelos explicativos e/ou contato com a informação biomédica) e a estrutura social e dinâmica familiar que determina a decisão tomada.

Estes fatores em conjunto constituem a definição biocultural funcional da doença, referindo-se à perceção e avaliação de risco subjetivo, estando associados à disponibilidade e adequação dos cuidados e fontes de informação. As opções de tratamento escolhidas e o tempo mediador entre o início da doença e as medidas implementadas parecem depender da perceção da etiologia, prognóstico e gravidade da doença (Mwenesi, Harpham, & Snow, 1995).

O papel no desempenho da tomada de decisão

Segundo Degner & Sloan (1992), existem 3 categorias preferenciais no desempenho do papel nas tomadas de decisão: ativo (selecionando a decisão final), colaborativo (a decisão é partilhada com os profissionais de saúde) e passivo (a decisão é adiada e deixada aos profissionais de saúde). A compreensão do processo da tomada de decisão familiar ainda está em desenvolvimento, evidenciando-se nos estudos que as decisões se encaixam na história familiar e no reforço da sua identidade familiar.

Dificuldades na tomada de decisão

O processo de tomada de decisão das famílias no âmbito da saúde é particularmente difícil e complexo, por causa das incertezas, emoções presentes, técnica por vezes invasiva e linguagem específica (Sparks, 2003).

No entanto, e apesar das dificuldades, a família pode ser um recurso para ajudar o paciente a tomar as melhores decisões sobre os cuidados de que necessita (Blustein,1998).

Segundo Brinchmann (1999), pouca tem sido a investigação que tem incidido sobre as diferentes avaliações que médicos, enfermeiros e os pais muitas vezes fazem de uma mesma situação de saúde. Exemplo disso são os estudos de Guerriere *et al.* (2003) e Hazel (2006) que referem diferentes perceções acerca da alimentação por sonda entre profissionais de saúde e família, sendo que, durante o processo de tomada de decisão para aceitar ou recusar gastrotomia e/ou alimentações por sonda, os pais sentem-se sob pressão por parte dos profissionais de saúde e de outros membros da família.

Os estudos (Lowenstein, 2005; Luce, 2005), também reconhecem o impacto que as emoções têm sobre a tomada de decisão em saúde, sugerindo que os pacientes, quando se encontram sob tensão ou em estados afetivos de dor ou raiva, podem tomar decisões de saúde que não são do seu interesse.

A ambivalência emocional pode existir no processo da tomada de decisão confrontando a família com escolhas efetuadas. Exemplo disso são os pais que afirmaram que teriam feito um aborto se soubessem o quão sério seria o handicap do seu filho, mas afirmaram também que esta experiência lhes tem

dado algo positivo, precioso, que não teriam experimentado de outro modo, embora esses elementos que lhes dão equilíbrio sejam instáveis.

Os familiares por vezes têm de lidar com situações perturbantes e inesperadas, encontrando forças para proteger o seu familiar enquanto sofrem, sendo capazes de alcançar um sentido de harmonia sobre a família.

Segundo Baumann (2006), informações precisas, atualizadas e discussões familiares em vários momentos no curso das doenças são importantes para a tomada de decisão e relações familiares. A procura de informação é uma estratégia usada para conseguirem realizar o seu papel com o nível de responsabilidade desejado.

As necessidades de informação centram-se na intervenção/tratamento a efetuar e cuidados posteriores, nas consequências a nível da aparência e autonomia; nos benefícios e na continuidade dos tratamentos, sendo muito importante o momento da disponibilidade da informação, já que alguns familiares referem só lhe ter tido acesso, depois de concordarem com o processo/tratamento proposto.

Quando detêm a informação necessária, podem prestar cuidados de forma mais calma (Ramfelt & Lützén; 2005). Referem também, que teria sido desejável ter a oportunidade de falar com outros familiares com experiências similares para os auxiliar na tomada de decisão (Brotherson *et al.,* 1995, Rouse *et al*., 2002, Guerriere *et al*.,2003; Misko & Bousso,2007).

A tomada de decisão de institucionalizar um familiar tem sido considerada uma das decisões mais difíceis (Zarit & Whitlatch,1992), sendo apontada como uma experiência traumática, pois alguns consideram este ato como uma falha do cuidador (Dellasega & Mastrian, 1995), já que preferem cuidar dos seus familiares com condições crónicas em casa, considerando a institucionalização um último recurso (Liu & Tinker, 2001).

Este processo de tomar a decisão de institucionalizar um familiar, é difícil e muitas vezes complexo (Dellasega & Mastrian, 1995; Dellasega & Nolan, 1997). As famílias sentem-se stressadas, culpadas, envergonhadas, tristes e frustradas quando tomam a decisão de institucionalização (Dellasega & Mastrian, 1995; Penrod & Dellasega, 1998). Estes sentimentos negativos são percebidos pelos profissionais de saúde, deixando as famílias lidar com este sofrimento sozinhas (Dellasega & Mastrian, 1995).

Vários familiares cuidadores relataram que os profissionais dos cuidados de saúde primários raramente questionaram acerca do seu bem-estar ou das suas necessidades, o que os fez sentir-se desvalorizados no papel como cuidadores (Hubbard G; Illingworth N; Rowa-Dewar N; Forbat L; Kearney N., 2010).

Os fatores que influenciam a decisão da institucionalização são a deterioração cognitiva e as alterações de comportamento (destrutivo, delirante, exibicionismo sexual, agitação e fuga), do familiar doente, que incapacitam os cuidadores de gerenciar e prestar cuidados de forma independente (Abendroth, Lutz, Young; 2012).

A maioria dos cuidadores relata que estes comportamentos arruínam o padrão de vida familiar e os relacionamentos. Alguns conflitos familiares ocorrem durante o processo de tomada de decisão da institucionalização e continuam após a decisão tomada, provavelmente devido à falta de comunicação entre a equipa de enfermagem e as famílias.

O envolvimento da família no cuidado de enfermagem pode aumentar a satisfação e diminuir o *stress* familiar. A insatisfação dos cuidadores com a institucionalização é atribuída à deterioração dos comportamentos demenciais, insegurança com as quedas, falta de atividades, pessoal insuficiente e falta de envolvimento da família (Friedmann, Montgomery, Maiberger, & Smith, 1997; Richter, Roberto & Bottenberg, 1995).

A espiritualidade na família emerge como a razão pela qual se tornaram ou permanecem envolvidos na tomada de decisão do seu parente, sendo a fé um auxiliar na gestão das tensões associadas à responsabilidade das decisões e descrita como um potencializador de esperança e alivio no seu *stress* (Elliott; Gessert & Peden-McAlpine; 2009).

Outras das dificuldades dos familiares nas tomadas de decisão, é que apenas 15% dos pacientes hospitalizados tem indicações formalizadas dos seus desejos relacionados com as medidas de suporte à vida (Swigart; Lidz; Butterworth & Arnold; 1996). Por sua vez, a maioria das comunicações antecipadas dos doentes, não dá aos substitutos ou equipes de saúde indicações claras para todas as situações (Gilbert, Counsell, Guin, O'Neill, & Briggs, 2001).

Esta ambiguidade reflete-se nos membros da família quando são convidados a participar nas decisões ou discussões sobre o tratamento dos familiares admitidos na UCI ou quando são consultados nas decisões em fim de vida dos

mesmos em fase terminal (Pochard *et al.*, 2001). Cerca de 24% das famílias com um familiar na UCI estavam em "conflito de decisão" (Hiltunen, Medich, Chase, Peterson, & Forrow, 1999), o que significa que os substitutos não sabiam o que os membros da família queriam a respeito das medidas de suporte de vida (Hatler; Grove; Strickland; Barron & White; 2012).

A maioria dos estudos têm focado principalmente a suspensão da nutrição e hidratação em pacientes terminais e as questões éticas destas ações (Goodhall, 1997; Mahoney, Riley, Fry, & Feild, 1999; Pellegrino, 2000) sendo estes estudos de natureza retrospectiva, em que as entrevistas com os tomadores de decisão ocorrem depois da sua experiencia de tomada de decisão (Baggs & Schmitt, 2000). A tomada de decisão dos familiares em não fazer uso de tratamentos para prolongar a vida foi estudada (Tilden, Tolle, Nelson, Thompson, & Eggman, 1999; Tolle, Tilden, Rosenfeld, & Hickman, 2000; Tripp & McGregor, 2006).

Os fatores identificados como influenciadores na tomada de decisão de medidas de suporte à vida são a influência dos clínicos, a recetividade dos substitutos sobre os procedimentos, a comunicação eficaz entre a família e os profissionais de saúde, o reconhecimento do estado físico do paciente e os valores do paciente e dos seus familiares.

O processo de tomada de decisão de medidas de suporte à vida é descrito, em três domínios, pessoal, de contexto e decisão efetiva.

No domínio pessoal a família envolve-se, procura opções e apoia-se mutuamente; faz uma avaliação da situação do paciente no passado e no presente procurando visualizar a sua qualidade de vida futura, reflete sobre o significado de morte e sobre as próprias crenças espirituais.

No domínio do contexto a família, mais propriamente, o substituto na tomada de decisão, “persegue” os médicos, desenvolve relacionamentos com a equipe de saúde, procura confirmar os resultados médicos, que definem a situação como terminal, partilhando-os com a família.

No domínio da decisão efetiva a família chega a uma nova crença (“continuar o cuidado é inútil”), o substituto tem necessidade de ficar sozinho, “refugiando-se em si próprio” para tomar a decisão e posteriormente comunicar a mesma à equipe de saúde. Cada processo envolve mudanças significativas, através de um trabalho interpessoal ou intrapsíquico realizado pelos membros da família envolvidos (Limerick, 2007).

Sentimentos de incerteza e culpa são relatados quando se torna consciente a inutilidade da continuação do cuidado, sendo o tempo uma necessidade referida para a integração da informação e da consciencialização do estado e procedimentos como inúteis ao processo.

As famílias sugerem que se evite termos técnicos e se apresente as informações a partir de uma perspetiva humana versus uma perspetiva médica (Tilden, Tolle, Garland & Nelson, 1995;Hanson, Danis, & Garrett 1997; Norton & Talerico, 2001; Norton, Tilden, Tolle, Nelson, & Eggman, 2003).

Yarborough (2005) propõe o "julgamento construído" como um método aplicável clinicamente na tomada de decisão. Como não é possível determinar com antecedência quais as decisões que um indivíduo teria numa determinada situação, o substituto, ao ter de a fazer por ele, constrói um julgamento, procurando determinar quais as decisões que seriam tomadas de acordo com a narrativa de vida da pessoa substituída.

As famílias, como unidades de tomada de decisão, fazem escolhas para pacientes que não o podem fazer mais facilmente do que os substitutos sem apoio familiar. No entanto, existem barreiras, stress e conflitos, especialmente ao nível da comunicação e necessidades dos substitutos na tomada de decisão (Swigart; Lidz; Butterworth & Arnold; 1996). As questões éticas também se colocam nas tomadas de decisão:

"… as escolhas morais são de fato dilemas... Questões que não têm solução… Não existindo princípios que se possa aprender, memorizar e implantar, a fim de escapar de situações sem exigência poupando-se a alguns sabores amargos...A realidade humana é confusa e ambígua - e assim as decisões morais, ao contrário dos abstratos princípios éticos, são ambivalentes". (Bauman, 1991, p.271)

Em síntese: a revisão efetuada evidencia-nos que a tomada de decisão é muito influenciada pelos valores familiares. No domínio pessoal, as convicções acerca das próprias capacidades, os êxitos passados e a avaliação da situação no passado e no presente são fatores influentes na opção pela solução do problema. No que se refere ao domínio da própria decisão, a informação e o tempo de reflexão são considerados bons suportes da mesma. Os estudos indicam que a tomada de decisão é dificultada pela falta de informação adequada.

As metodologias utilizadas nos estudos são diversificadas, no entanto, denota-se um predomínio da abordagem qualitativa com recurso maioritariamente a entrevistas semi-estruturadas na recolha de dados nos

estudos empíricos. A revisão da literatura na temática da tomada de decisão na família é muito utilizada como forma de encontrar indicações e guidelines que auxiliem os profissionais na prática a envolver os familiares nas tomadas de decisão em saúde, repto difícil, já que entre o pensamento e a ação por vezes há alguma distância, razão pela qual também nós sentimos necessidade de efetuar este estudo.

Denotamos também que a abordagem da família na grande maioria dos estudos se centra numa abordagem focada no cliente/paciente ou na perspetiva dos profissionais acerca do envolvimento da família nos cuidados, sendo que, dos estudos empíricos incluídos nesta revisão apenas 10 estudos têm como participantes os membros da família. De facto definir família é complexo e tomá-la como foco central do estudo ainda mais, já que temos de avaliar um sistema em interação. No entanto, consideramos fundamental conhecer a tomada de decisão numa abordagem focada na família enquanto grupo, de forma a conceber modelos teóricos que sustentem a prática.

Salientamos que, em Portugal, a investigação realizada no âmbito de Doutoramento entre 1970 e 2010 inclui poucas teses que abordam a família (20 num total de 504, no domínio das Ciências da Saúde, sendo apenas 6 teses do universo das 20 de Enfermagem). No que diz respeito à PAF, foram realizadas 20 teses no mesmo período, incidindo o seu estudo na etiologia, curso, diagnóstico e tratamento. Atualmente estão em curso cerca de 10 teses num universo de 785, no domínio das Ciências da Saúde, das quais nenhuma é de Enfermagem, nem aborda as questões da dinâmica familiar e da tomada de decisão.

Consideramos, por isso, pertinente o desenvolvimento do estudo nesta área de conhecimento.

1.2 A FAMÍLIA COM DOENÇA GENÉTICA

A investigação em enfermagem de família, até aos anos 90, tinha como foco central, a análise da reciprocidade entre o funcionamento familiar e a perceção de doenças, os efeitos das intervenções de enfermagem sobre os sistemas familiares com problemas de saúde e as estratégias de formação e supervisão usadas para ensinar estudantes de enfermagem sobre as habilidades conceptuais e executivas nos sistemas familiares.

A partir de 2005, Hanson, acrescenta como áreas emergentes na investigação, a etnocultura e diversidade na saúde e a investigação bio-social, destacando-se nesta área, a genética (Feetham, 1990; Wright & Leahey, 1990; Hanson, 2005).

Apesar de já nos anos 80, existirem estudos no âmbito da genética em enfermagem, estes, centravam-se essencialmente nas implicações da genética, para o futuro da saúde e para a prática da enfermagem (papéis, competências e questões ético-legais), visionando esta área como prioritária na educação e investigação (Bottorff,J. *et al.*, 2004; Jenkins, Grady & Collins, 2005).

Os avanços na pesquisa genómica a partir das últimas décadas do século XX têm vindo a mudar a natureza e o foco dos cuidados de saúde, pois têm possibilitado conhecer o código genético, que predispõe a doenças e às respostas a fármacos, proporcionando suporte, aplicabilidade de cuidados e investigação mais dirigidos. Todos os profissionais de saúde devem estar preparados com novos conhecimentos e competências para atender às exigências que se colocam no âmbito psicossocial e científico da prática clínica (Lea, Williams, Jenkins, Jones, & Calzone, 2000; Lea, DH. & Monsen, RB.,2003; Martin, MC *et al*, 2005).

Este exercício implica a avaliação dos cuidados e da capacitação dos profissionais e o apoio aos pacientes e familiares na tomada de decisões complexas e no acompanhamento das suas vivências e expectativas para o futuro. A rápida integração dos avanços da genética na prática clinica evidencia a necessidade de uma abordagem sistémica da família, acompanhando-a na revelação do potencial risco de doença, durante a recolha de informação ou na divulgação dessa mesma informação às famílias (Rolland, 1999; Feetham, 1999).

Desta forma, intervir no contexto da família implica compreender como as famílias influenciam e são influenciadas pela informação genética, dirigindo-se os estudos neste âmbito para duas áreas, a abordagem da condição genética enquanto doença familiar (Sorenson & Botkin, 2003; Van Riper & Gallo, 2005), e para os testes genéticos. Os testes genéticos têm sido por sua vez, estudados como assunto de família (Halmiton, Bowers & Williams, 2005) como tomada de decisão na família (Cashion, Sabek & Driscoll, 2002; Hill, 2000; Sigmon, 1998) e ainda sob como a família experiência a realização do teste genético (Van Riper, 2005; Van Riper, 2011). Estas têm sido as áreas onde os estudos no âmbito da genética em enfermagem de família têm incidido nos últimos anos.

O teste genético

Há um crescente reconhecimento entre os profissionais de saúde e investigadores que as famílias influenciam e são influenciadas pela forma como cada membro da família responde e utiliza as informações que recebe durante a experiência dos testes genéticos (Feetham, 1999; Rolland, 1999; Finkler, Skrzynia & Evans, 2003; Sorenson & Botkin, 2003; Van Riper, 2005).

Sorenson e Botkin (2003) referem que não tem existido um aumento nas pesquisas sobre a família e os testes genéticos, especialmente no que se refere a estudos sobre a divulgação de informações genéticas dentro da família.

Os pesquisadores interessados na experiência do teste genético têm usado tipicamente uma perspetiva individual para examinar temas como: as atitudes e conhecimento sobre os testes genéticos, as taxas de aceitação e as consequências psicológicas e comportamentais dos testes genético e a divulgação de informação genética (Van Riper, 2005).

Atualmente, mais de 1000 testes genéticos estão disponíveis, sendo estes cada vez mais considerados um componente integral da corrente principal do cuidado em saúde (Burke, 2004).

O teste genético pode ser descrito como um processo que inclui as fases de pré-diagnóstico e pós-diagnóstico, tendo lugar durante um período de tempo e implicando diferentes profissões (Harper, 1997; Schumacher e Barr, 1998).

Fleming (2004) salienta que é útil fazer o aconselhamento genético, antes dos testes para ajudar a tomada de decisão; enquanto os doentes aguardam os resultados do teste, pois ajuda a lidar com o *stress* e a ansiedade da espera da notícia e após a divulgação do resultado, quando o aconselhamento ajuda as pessoas a lidar com o impacto dos resultados. Salienta ainda, que as sessões de aconselhamento pós-teste, também devem ser oferecidas aos não-portadores, porque estes indivíduos também sofrem de problemas psicológicos, ou seja, sentimentos de culpa ou vergonha em relação a parentes próximos que são portadores ou já estão afetados.

A tomada de decisão de fazer o teste genético é individual, mas está ancorada muitas vezes no sentimento de responsabilidade e compromisso com os outros membros da família (Claes *et al*., 2003; Forrest *et al*., 2003; Van Riper, 2005),

assentando nas crenças destes, sobre o início, causa, previsibilidade, seriedade, e nas expectativas de tratamento da condição genética para o qual vai ser testado (Kleinman, 1980; Dein, 2004). Submeter-se a análise genética pode ser um teste, através do qual os membros da família percebem e julgam a lealdade uns dos outros para com os valores, crenças e regras familiares (Sobel & Cowan, 2000).

Nas famílias afetadas por distúrbios na idade adulta, como a PAF e o cancro do ovário, é comum vários membros da família, a partir de mais do que uma geração, serem testados e diagnosticados com a doença. Devido a isso, os membros da família de origem que vivem com uma condição genética podem ter uma influência mais forte sobre como gerenciar os desafios associados ao que está a ser testado do que os membros da família imediata. Por exemplo, os irmãos podem desempenhar um papel mais relevante na experiência do teste genético que os cônjuges que não o fazem (Van Riper, 2005).

Benefícios e consequências dos testes genéticos

Alguns autores salientam como benefícios da realização do teste genético a incerteza diminuída, a oportunidade para evitar a passagem de uma mutação do gene às futuras gerações, o aumento da consciência de bem-estar psicológico e a redução de riscos com a escolha atempada de estratégias e tratamentos disponíveis (Van Riper, 2005; Lawson & Henaghan, 2007).

Van Riper (2005) refere também que podem ocorrer consequências negativas para o indivíduo testado e outros membros da família, ao nível do relacionamento conjugal e da dinâmica familiar, com o aparecimento de conflitos, mesmo quando os resultados do teste são negativos para a condição genética testada. Dá destaque a algumas das consequências que ocorrem a nível individual, como a diminuição de bem-estar familiar, aumento da depressão, ansiedade, culpa e sentimentos de discriminação. A perspetiva do indivíduo e da família como um todo pode ajudar no desenvolvimento e implementação de intervenções específicas em cada caso e culturalmente sensíveis que levem a melhores resultados.

Em resumo e de acordo com a literatura, as características e o nível de conhecimento do paciente, as opiniões pessoais e dos membros da família e o estilo de prestação de serviços afetam potencialmente a autodeterminação do paciente (Nyrhinen, T. *et al.*; 2009).

Um teste positivo para uma mutação genética ou a receção de um diagnóstico de doença familiar pode servir para conectar o membro da família mais intensamente e pessoalmente com a narrativa da família, uma vez que as experiências da doença se acumulam e se repetem ao longo de gerações (Rolland, 2006; Werner-Lin, 2007).

Cada vez mais, as evidências apoiam a noção de que os indivíduos em famílias com doença hereditária interpretam o seu risco com base em padrões de expressão da doença na família (Werner-Lin, 2007).

A comunicação na família com doença genética

A comunicação na família em relação às condições genéticas hereditárias é um processo altamente complexo. Há a necessidade de se falar em torno da doença, da sua gestão e morbilidade, sendo estes aspetos muito desgastantes sob o ponto de vista emocional. Mas há também um stressor concomitante, porque existe uma necessidade de comunicação intergeracional, sobre os riscos de doenças hereditárias e as implicações que isso tem para a saúde e decisões reprodutivas futuras das crianças (Metcalfe *et al.*,2008).

Em famílias afetadas por doenças genéticas, os pais não só têm o desafio de explicar a doença, o seu tratamento e os resultados, mas também têm o stress concomitante de discutir a natureza hereditária da doença com os seus filhos. Muitos pais esforçam-se para saber quando, como e o que dizer aos seus filhos sobre os riscos genéticos. Outros, no entanto, evitam o tema, porque temem causar sofrimento, sentindo, por essa razão, a necessidade de proteger os seus filhos dessa informação (Gallo *et al*., 2005; Holt, 2006).

Discutir informação de risco genético é muito difícil e emocionalmente doloroso para os pais, não sendo normalmente planeado, e acabando por ocorrer em consequência de um evento que os "força" a explicar os riscos genéticos aos seus filhos (Metcalfe *et al*., 2011).

Muitos pais descrevem um grande sentimento de culpa, o que pode contribuir para a sua reticência em discutir as condições genéticas com a sua família (Fanos & Puck, 2001).

Alguns estudos, no entanto, mostram que ocultar informações sobre o risco genético às crianças até que estas sejam adultas pode afetar o seu enfrentamento

e auto estima (McConkie-Rosell, Heise & Spiridigliozzi, 2009), bem como a tomada de decisão reprodutiva (Fanos & Puck, 2001), e a coesão famíliar (Sobel & Cowan, 2000; 2003).

No entanto, pouco se sabe sobre a compreensão das crianças e experiências de aprender sobre o risco genético herdado dentro de suas famílias. São poucos os estudos até ao momento, já que a discussão entre os especialistas se centra mais em quando se deve fazer o teste do que na comunicação com as crianças acerca do risco genético. Por sua vez, os estudos que exploraram a comunicação, centram-se na informação que foi compartilhada e por quem. Poucos estudos exploram os sentimentos e emoções envolvidos na discussão das informações de risco genético para os pais, a criança que vive com uma condição genética e os irmãos que eventualmente não são afetados (Metcalfe *et al*., 2008).

Estes autores referem ainda que a maioria dos pais, em todos os estudos, relatam uma completa falta de apoio ou aconselhamento por parte dos profissionais de saúde sobre a discussão das condições genéticas com os seus filhos, centrando-se a sua atenção essencialmente na gestão da doença.

1.3. ENQUADRANDO O PROBLEMA EM ESTUDO

Ao estudarmos o processo de saúde-doença na família, importa compreender que o atual comportamento de saúde não pode ser visto como um acontecimento sem precedência, mas que este faz parte de uma história de adaptação da família ao longo de um tempo. É, por isso, necessário considerar padrões de adaptação, repetições, descontinuidades e sentimentos de competência que são transmitidos ao longo de gerações como expectativas e o sistema de crenças familiares aprendidas (Carter & McGoldrick, 2001). Nos seus estudos com doença crónica, Penn (1983) e Walker (1983) referem que questões anteriores, não-resolvidas, relacionadas com a doença ou com perdas na família, podem emergir subitamente, quando surge uma doença.

Optámos por desenvolver o nosso estudo em famílias com membros doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), já que esta é uma doença genética hereditária, autossómica, de carácter dominante. É uma doença multissistémica, que atinge além do sistema nervoso periférico e autonómico, o aparelho digestivo, o rim, o coração, o vítreo, de forma progressiva, podendo assumir diferentes perfis clínicos, revelando-se na idade adulta (20-35 anos),

com um curso progressivo altamente incapacitante e com uma evolução letal (progressão para morte em 10 a 20 anos) (Sales Luís, 2006).

O conhecimento da PAF decorre, numa primeira fase, entre 1939 (data das primeiras observações de doentes na Póvoa de Varzim e Vila do Conde por Corino de Andrade) e 1952 (data da sua descrição por Corino de Andrade para a comunidade cientifica, num artigo intitulado "Uma forma peculiar de Neuropatia Periférica – amiloidose generalizada, atípica, familiar com especial envolvimento dos nervos periféricos" na revista "Brain". Corino de Andrade descreve a doença como uma doença que afeta muitos membros da família, de início insidioso na segunda ou terceira décadas de vida. De curso gradual, com evolução de cerca de 10 anos e com grande mortalidade. Os sintomas caraterizam-se por uma degradação progressiva do estado de saúde, desordens gastrointestinais, impotência prematura e um síndrome que envolve inicialmente os neurónios periféricos das extremidades dos membros inferiores, com perda de sensibilidade térmica e álgica, parésias e amiotrofias, fibrilação muscular, desordens dos esfíncteres e lesões da epiderme e ulcerações (Andrade, 1952, pág. 409). O conhecimento como que se globalizou com os focos descritos no Japão e Suécia e, mais tarde, em países de emigração portuguesa, como os EUA, França e Brasil, alargando-se assim o espectro clínico e epidemiológico, bem como o interesse pela doença nestes países.

Associou-se que estes focos estariam ligados à "viagem de um gene" à data dos descobrimentos portugueses, e eventualmente, no caso dos suecos, às investidas dos vikings pela Península Ibérica. A partir dos anos 80, os grandes avanços da bioquímica e genética molecular permitem um crescimento exponencial do conhecimento sobre a PAF (sabendo-se que a substância amiloide que se deposita nos nervos periféricos e em quase todos os órgãos – exceção para os parênquimas hepáticos e cerebral – é composta por fibrilhas formadas a partir de uma proteína (transtirretina – TTR) mutante. O gene da TTR localiza-se no cromossoma 18, consistindo a sua mutação numa troca de aminoácidos Valina por Metionina no carbono 30 da cadeia polipeptídica da TTR. Desde então, mais de 80 mutações da TTR foram descritas) (Sales Luís, 2006), abrindo duas grandes oportunidades de diagnóstico: o diagnóstico pré – clinico e o diagnóstico pré – natal, que impõem a necessidade de consultas de genética onde o doente ou/e familiares em risco podem tomar decisões informadas (Sequeiros, 2001; Paneque *et al.*, 2009).

Os casais que pensam ter filhos têm ao seu dispor o diagnóstico pré – implantatório no contexto de fertilização "*in vitro*", condicionada pelas limitações legais e/ou de ordem individual (índole moral ou religiosa).

Em 1991, a terapêutica por transplante hepático proposta por G. Holmgren traz um novo impulso e esperança, já que a substituição deste órgão faria entrar TTR normal, sem produção de amiloide, suspendendo a evolução da doença. A eficácia desta terapêutica está dependente da indicação atempada, da existência de órgãos suficientes para satisfazer a procura e dos riscos inerentes ao transplante. O transplante em dominó, introduzido em Coimbra por Linhares Furtado (1995), vem permitir ao s doentes com PAF receber um fígado disponível e dar o seu a um doente com outra doença, aumentando assim o número de fígados disponíveis.

Devemos, assim, considerar que esta doença é crónica, incapacitante e familiar, não só pelo risco de alguns descendentes virem a padecer desta doença, mas também pelas possíveis consequências que desencadeia em todos os membros da família.

Os grandes avanços na área da genética têm vindo a ganhar importância desde a última metade do século XX, sendo cada vez maior a necessidade de conhecimento neste âmbito.

Os contributos dados pela genética na aplicação clínica, no diagnóstico, no tratamento e no aconselhamento de indivíduos e famílias de que se suspeita padecerem e/ou padecem de uma doença herdada geneticamente têm sido de enorme importância para a saúde.

A par destes contributos, têm emergido questões de natureza psicossocial, como as repercussões emocionais e psicológicas da vivência do risco provável e/ou confirmação de doença genética (Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005).

O risco de vir a ter uma doença genética acarreta uma sobrecarga emocional e psicológica, tanto sobre o indivíduo como a família, agravando-se nos casos de início tardio, já que, como afirma Zagalo-Cardoso & Rolim (2005), os expõe a sentimentos de incerteza e dúvida prolongada de virem a estar na presença de uma doença de desfecho fatal. O risco genético é geralmente visto como responsabilidade familiar, influenciando a sua estrutura e dinâmica (Forrest *et al*., 2003).

A opção de realizar o teste genético é, assim, uma fase de tomada de decisão entre o fazer e o não fazer, e de confrontação com um resultado, que irá determinar um futuro individual e o da sua família. Alguns estudos atitudinais de adesão aos testes genéticos (Evers-Kiebooms *et al*., 1989; Kessler *et al*., 1987; Marker, Young & Penney, 1987; Mastromauro, Myers & Berkman, 1987; Meissen & Bercheck, 1987; Tyler & Harper,1983) revelam que existe uma grande discrepância entre as pessoas que expressam vontade de realizar os testes e a sua efetiva realização (Craufurd *et al*., 1989; Jacopini, *et al*., 1992; Kelly *et al*., 2004; Meissen *et al*., 1988).

A tomada de decisões futuras e a informação aos filhos são apontadas como razões para a realização dos testes genéticos. Esta discrepância entre a vontade expressa e a realização efetiva poderá traduzir o receio de um resultado que confirme uma doença com manifestações clínicas incapacitantes e fatal, já que se verifica um aumento de adesão aos testes quando existe tratamento ou medidas efetivas de prevenção da doença (Evans *et al.,* 1997). Quando estas medidas são escassas ou inexistentes, verifica-se o contrário (Craufurd *et al*., 1989; Marteau & Croyle, 1998).

Segundo Fleming & Lopes (2000) saber ou não saber da doença gera uma dinâmica psicológica que adquire contornos diferentes, de acordo com o ciclo de vida em que o sujeito se encontra. Estas autoras referem que, "a aceitação emocional dos factos necessita de tempo e espaço de escuta, de espaços terapêuticos que se abram à possibilidade de os pacientes partilharem esses sentimentos". Por sua vez, Martins (2002) refere que "cada família poderá responder a fontes de *stress* iguais de forma diferente porque também tem estruturas e suportes diferentes".

O estudo de Paúl, *et al*. (1999) acrescenta as crenças e representações culturais da doença como fatores influentes na tomada de decisão de realizar o teste genético.

Relativamente à PAF e segundo Zagalo-Cardoso & Rolim (2005), a adesão ao teste, por parte dos indivíduos, tem sido influenciada pela possibilidade destes se inscreverem atempadamente para realizar o transplante hepático, o que permite travar a progressão da doença, caso estes venham a ter TTRmet 30 positivo.

O transplante, com todas as adversidades que lhe podem estar associadas (escassez do órgão, mortalidade associada, crenças), é também a expectativa de um tempo redobrado para a esperança e uma fase importante de tomada de

decisão no percurso da doença, já que há uma evidência crescente de que o transplante hepático é capaz de parar ou atrasar fortemente a progressão da doença, mas não de a fazer regredir (Furtado, 2006).

No entanto, a forma como é vivenciada a doença pode ser um obstáculo ao seu diagnóstico atempado, já que, apesar de conhecerem bem a doença e de perspetivarem a probabilidade de a desenvolver, muitas vezes tendem a negar os primeiros sintomas. A comunicação na família sobre o risco genético é uma questão complexa, que é influenciada por experiências anteriores, fatores culturais, informação de que se dispõe e a perceção individual do nível de incerteza relativo à sua própria estimativa de risco (Forrest *et al.*, 2003).

Esta patologia vai sendo aprendida através de uma vivência familiar que impõe muitos tipos de perdas (autonomia, imagem, realização, luto). Não deixa nenhum dos membros indiferentes, já que os que são positivos para o TTRmet 30 virão a padecer da doença, associando-a a experiências já vividas, e os que não são positivos, por vezes, se sentirão "culpabilizados" por não o serem, não deixando ambos de levar na sua bagagem a "doença e as representações a ela ligadas".

Lopes (2003) refere que a doença se desenrola em três tempos: a doença que foi presenciada num dos progenitores, a doença que se vive ou se pode vir a viver, e a que também pode ocorrer num dos seus descendentes. Refere também que o nível comunicacional intra-familiar relativamente à doença é baixo, sendo a fuga à realidade, negação e a banalização os principais mecanismos de defesa psicológicos face ao sofrimento.

Sob o prisma da herança de um componente genético, outras heranças são desenhadas ao longo de gerações nestas famílias. Estas questões, associadas ao processo de tomada de decisão no desenvolvimento desta doença, levam-nos a reconhecer a importância do aprofundamento e/ou aquisição de conhecimentos neste âmbito, já que o processo de decisão surge como um produto social, fruto de vários constrangimentos: representações, expectativas, conflitos de valores, crenças, etc.

Assim, é nossa intenção explorar e descrever o fenómeno da tomada de decisão de maneira a desenvolver teoria, a fim de que possamos assistir as famílias numa perspetiva ecológica sistémica, no sentido de diminuir ou aliviar os sofrimentos emocionais, físicos e espirituais da doença. Deste modo, partimos desta questão **"Como é o processo de tomada de decisão da família com PAF?"**

Procurando dar resposta às nossas inquietações, desenvolvemos este estudo, pois consideramos que são exigidos aos enfermeiros saberes específicos para poder incrementar uma prática segura, de confiança, garantindo a qualidade dos cuidados prestados numa abordagem de família.

1.3.1. Finalidade e Objetivos do estudo

Os enfermeiros podem contribuir significativamente na abordagem às famílias com doença genética, integrando saberes específicos e o conhecimento que advém da própria experiência das famílias traduzindo-o em benefícios para o cuidado em saúde e para a sociedade. Neste contexto, a finalidade deste estudo é:

Contribuir para o desenvolvimento de saberes que visem a melhoria e qualidade de cuidados, bem como o ensino em enfermagem de família, no âmbito da relação da tomada de decisão familiar e do processo saúde-doença genética.

De acordo com o estudo que pretendemos desenvolver, definimos como objetivos de partida:

- Compreender o processo de tomada de decisão em famílias com doença genética;

  - Fazer a adaptação transcultural e validação das escalas "Decisional Conflict Scale" de O`Connor (1995) e de "The Satisfaction with Decision Scale" de Holmes-Rovner et al. (1996) para o português.

- Dar uma perspetiva intergeracional da experiência de famílias com doença genética;

- Desenvolver o modelo teórico da experiência da tomada de decisão em famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar;

- Promover a compreensão e o conhecimento da doença genética, expandindo e consolidando o papel da enfermagem no desenvolvimento de competências específicas na prática clínica avançada de modo a desenvolver estratégias de ajuda que potencializem recursos nestas famílias;

Finalizamos referindo que a tomada de decisão em saúde é uma ação multifatorial que é sustentada pela junção de vários fatores, dos quais

destacamos o conhecimento dos riscos e das consequências de cada opção de escolha, condição essencial para uma tomada de decisão competente e a estrutura social e dinâmica familiar que determina a decisão tomada. Acreditamos que este estudo potencializará o conhecimento dos fatores que influenciam a tomada de decisão nas famílias com PAF e consequentemente o desenvolvimento de estratégias de apoio à decisão em saúde de modo a que a decisão destas famílias seja clara, informada, concordante com os seus princípios pessoais e consequentemente mais satisfatória.

Referencial Teórico e Metodológico

Abordamos aqui o referencial teórico "interacionismo simbólico" como orientação metodológica básica do processo interpretativo, já que o estudo da ação deve ser feito sob a ótica dos atores que são os que a elaboram, tendo por base o que percebem, interpretam e julgam. O investigador tem, assim, de assumir o papel do ator para compreender a ação sob o seu ponto de vista. Exploramos a sua relação com a família enquanto foco de estudo. Abordamos também a "*Grounded Theory*" como o referencial metodológico escolhido.

1.4 O INTERACIONISMO SIMBÓLICO COMO REFERENCIAL TEÓRICO

Para estudar o processo de tomada de decisão na família com PAF, utilizaremos o interacionismo simbólico como referencial teórico-metodológico, que admite que o ser humano tem uma estrutura em consonância com a natureza da ação social. Privilegia a ação, como interação comunicativa, como processo interpessoal e, ao mesmo tempo, auto reflexivo. Ou seja, para entender o processo mediante o qual um ser humano toma uma decisão, temos que contar com a estruturação da subjetividade, com a qual o ser humano interpreta a realidade simbólica. Isto significa que o indivíduo se encontra perante um mundo que interpreta para poder atuar, e não perante um meio frente ao qual responde.

De acordo com Blumer (1966), as principais premissas do interacionismo simbólico centram-se na ação das pessoas a partir de símbolos, os significados são produto da interação social e as pessoas transformam o significado de acordo com os seus propósitos e expectativas. Desta forma, as pessoas atuam sobre os objetos do seu mundo e interatuam com outras pessoas, a partir dos significados que os objetos e as pessoas têm para elas, quer dizer, a partir dos símbolos. Os significados são produto da interação social, principalmente da comunicação, que se converte em essencial tanto na constituição do indivíduo como na produção social de sentido. E finalmente, as pessoas selecionam, organizam, reproduzem e transformam os significados nos processos interpretativos em função das suas expectativas e propósitos.

Os conceitos centrais do interacionismo simbólico são o símbolo, o *self*, a mente, a interação social e a sociedade.

Os símbolos são uma classe de objetos sociais (podem ser objetos físicos, ações humanas ou palavras) usados para representar alguma coisa. São descritos através do uso de palavras pela linguagem e são usados para pensar, comunicar, representar. O símbolo permite transcender o âmbito do estímulo sensorial, ampliar a perceção do meio, potencializar a capacidade de resolução de problemas e facilitar a imaginação e fantasia. Ou seja, o símbolo é o objeto material que desencadeia o significado e o significado o indicador social que intervém na construção do comportamento.

O *self* é definido, redefinido e muda constantemente à medida que interage com outros, é sobretudo um processo no interior do indivíduo recriado continuamente em cada situação social em que o indivíduo entra. Envolve duas fases: o "eu" e o "mim". O "eu" é a resposta às atitudes dos outros, é o indivíduo como sujeito, impulsivo, espontâneo, não socializado, sendo as suas reações mais ou menos incertas; é o que impulsiona o ato e desafia o "mim". O "mim", por sua vez, são as inúmeras atitudes que o indivíduo adota, organizadas e que determinam o nosso comportamento pois são de caráter auto consciente; é a pessoa da qual se tem consciência; o objeto que surge na interação. Pode ser considerado como o que dá forma ao "eu".

A mente define as coisas para si mesma (isola, rotula e desenvolve linhas de ação em relação às coisas). A ação é uma resposta à interpretação dos objetos através da atividade da mente pelo indivíduo.

A Interação social é construída a partir da ação social. A ação é compreendida como social quando levamos os outros em consideração, ou seja, quando existe envolvência com outras pessoas. Para que esta seja simbólica deve existir comunicação, expressando quem somos e o que pensamos. Este processo envolve interpretação e definição que possibilita mudança, dependendo da adaptação que ocorre nos atores envolvidos. Desta forma, o que cada um dos atores faz depende em parte do que os outros fazem numa determinada situação. Os outros não determinam o que nós fazemos, nós interagimos com eles e esta interação é que gera o que fazemos.

A sociedade é o conceito que integra todos os outros conceitos do Interacionismo Simbólico e que nos auxilia a entender a natureza do ser humano. Cada grupo, organização, situação de interação é considerado como uma sociedade. Os indivíduos agem e quando o fazem cooperativamente, constroem uma sociedade. Através do tempo, a interação cria cultura. Cada sociedade tem

uma cultura, que ajuda a criar continuidade ao longo do tempo e é tomada pelos atores como guias para a ação. A sociedade também desenvolve a estrutura social, que é a padronização das relações, que usualmente descrevem papeis, estratificação e classe social.

Assim sendo, cada indivíduo interpreta e constrói cognitivamente o mundo que o envolve e atua em consequência da definição que dá a uma determinada situação, levando em consideração o que acontece no presente, influenciado não somente pelo que aconteceu no passado, mas pelo que está a acontecer agora (Glaser & Strauss, 1967; Carabaña & Espinosa; 1978; Dupas; Oliveira & Costa, 1997; Lopes, 2008).

O interacionismo simbólico concebe que os atores sociais são identificados em função de uma determinada problemática como agentes sociais que produzem modificações nos significados nos quais participam, mediante as suas interpretações particulares.

"O interacionismo simbólico dirige a sua atenção para fenómenos marginais que se expressam de uma maneira vivida e ampliada na interação complexa e conflituosa do psíquico e do social…" (Parra, 2006, pág.42).

O ser humano é visto como ser em ação; ação que é resultado de um processo de interpretação, e o ato comunicativo é visto como processo de significação e não apenas como um fenómeno transmissivo (McQuail, 2003; Lopes, 2008).

Para Charon (2005) o interacionismo simbólico procura compreender a causa da ação humana, causa esta, transformada de maneira a significar definição humana, auto-direcção e escolha nas situações.

De acordo com o anteriormente exposto, no que se refere à metodologia e investigação, devemos, enquanto investigadores, situar-nos na perspetiva do ator, já que pretendemos perceber os objetos como ele o percebe, assumindo o significado que estes possuem para ele.

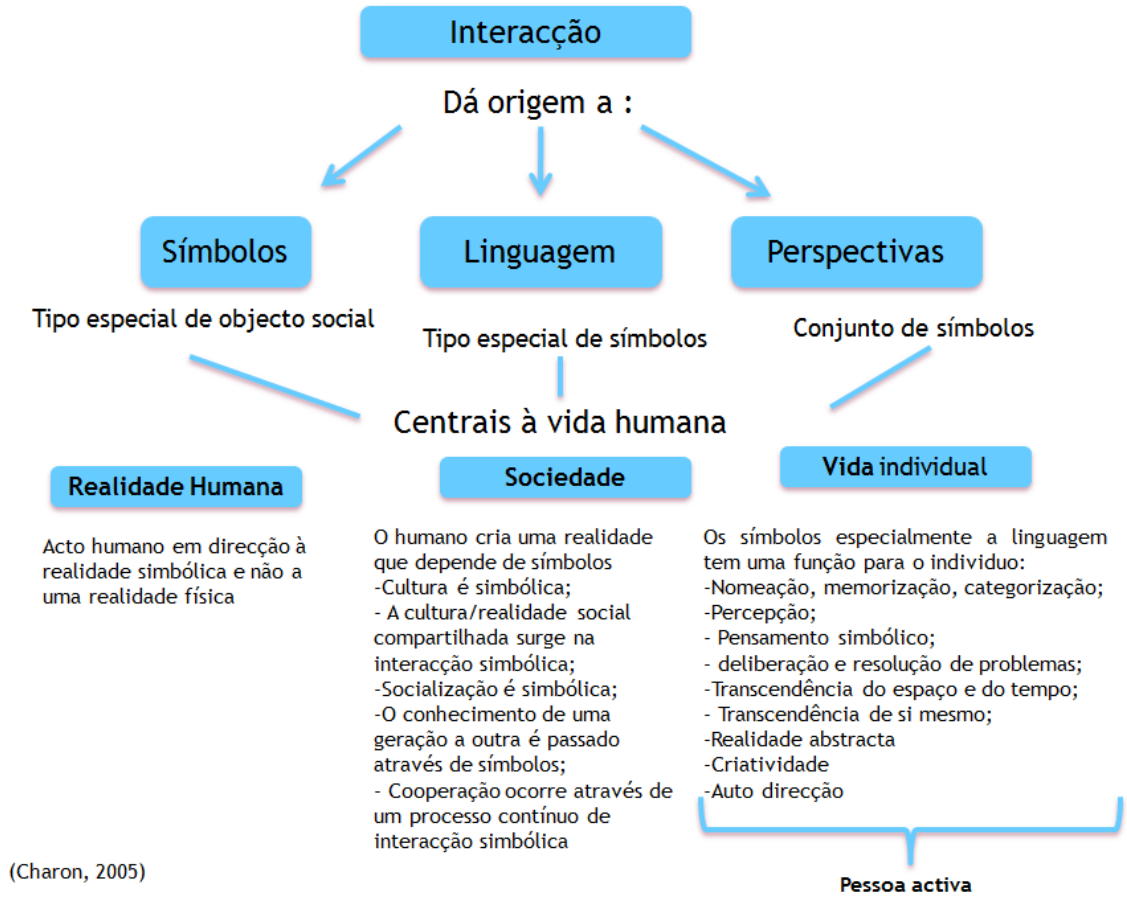


Diagrama 2: O processo de interação sob a ótica do interpretativismo

Esta interpretação deriva do paradigma interpretativo, segundo o qual, "o investigador deveria focar o mundo através dos olhos do ator e não supor que o que observa é idêntico ao que o ator observa na mesma situação" (Blumer, 1966, p.544).

Este suporte teórico metodológico permite, assim, ao investigador, abordar problemas "reais", sob a ótica dos participantes, num mundo empírico repleto de significados.

1.4.1 – O interacionismo simbólico e a família

Segundo Lopes & Jorge (2005), o Interacionismo Simbólico tem sido uma teoria utilizada com sucesso na enfermagem, porque tem o significado como conceito central, sendo as ações individuais e coletivas construídas a partir da interação entre as pessoas, que definem situações e agem no contexto social a que

pertencem. Ainda segundo estas autoras, na investigação em enfermagem podemos observar que a utilização da teoria interacionista, tanto no âmbito do ensino como na prática, procuram ampliar conhecimentos na construção de ações e estratégias dirigidas para um relacionamento interativo e humanizado entre as pessoas, âmago central da enfermagem.

Silva & Mamede (1998) no seu estudo "conviver com a mastectomia" referem que o significado que as pessoas atribuem às situações vivenciadas, surge da interação e da interpretação que se faz daquelas situações, atribuindo à enfermeira um papel mediador fundamental junto do cliente e da sua família por forma a facilitar o significado atribuído a essa situação, através do ato de reflexão, potenciando assim um cuidado de enfermagem mais integrativo e satisfatório para os atores do processo.

Logo, as ações individuais e coletivas são construídas a partir da interação entre as pessoas, que definindo situações agem no contexto social a que pertencem (Lopes & Jorge, 2005). Sendo a interação social, um processo em contínua construção para que os atores possam interpretar o mundo onde estão integrados e onde interagem, razão pela qual as ações sociais não podem ser restritas a uma lógica pré estabelecida a partir de uma ordem de fatos exteriores fixos (Santos, 2008).

A enfermagem no seu percurso tem procurado desenvolver uma abordagem holística no seu cuidado, no entanto por vezes na sua prática deparamo-nos com o modelo médico-clinico que procura entender a doença e não o individuo/família alvo dos seus cuidados. Consideramos que estas atitudes devem ser repensadas e recontextualizadas numa dimensão maior que procure entender o alvo dos seus cuidados como uma pessoa que escolhe e se transforma com os significados dados às situações que por sua vez impulsionam as suas ações e consequentemente as suas tomadas de decisões.

É nesta interação que a enfermagem se destaca e afirma e se aproxima do interacionismo simbólico. Já que consideramos, que a enfermagem no âmbito da investigação deve analisar as relações estabelecidas pelos atores no panorama social quotidiano, procurando decifrar o sentido que estes dão a cada ato, no contexto e tempo em que se inserem. Pois assim, procuraremos compreender a maneira como as pessoas percebem os fatos ou a realidade a sua volta e como elas agem em relação às suas convicções. Ou seja, o interacionismo simbólico

tenta compreender como as pessoas definem os eventos ou a realidade e como agem em relação às suas crenças (Santos, 2008).

O interacionismo simbólico tem sido uma perspetiva teórica importante nos estudos da sociologia, terapia familiar e enfermagem da família desde o seu desenvolvimento no início dos anos 1920 e 1930 até aos dias de hoje (Larossa e Reitzes 1993; Buchard, 2010). Os processos de socialização, adaptação, o papel decisório e autoconceito têm sido temas importantes na sua análise. Na perspetiva interacionista, a família pode ser definida como "um grupo de indivíduos em interação simbólica, chegando às situações com os outros significantes ou grupos de referência, com símbolos, perspetivas, self, mente e habilidade para assumir papéis" (Angelo, 1997).

Os estudos no âmbito da enfermagem, que utilizam explicitamente a abordagem do interacionismo simbólico parecem relativamente raros (Benzies & Allen, 2001; Angelo, 2010) mas alguns dos estudos fazem uma referência passageira ao Interacionismo simbólico devido ao seu encadeamento com a teoria fundamentada (Cowley, 1991; Bergamasco & Angelo, 2001; Kean, 2007;), ou referem-se a ele como uma abordagem geral interpretativa (MacVicar, 1998; Wernet & Angelo, 2007; Angelo, Moreira & Rodrigues, 2010). Outros explicam os conceitos interacionistas fazendo referência à sua influência orientadora dentro de um estudo de teoria fundamentada (Byrne & Heyman, 1997; Hall, 1998; Oliveira & Angelo, 2000; Bousso & Angelo, 2001; Damião & Angelo, 2001;Hall & Callery, 2003; Woodgate & Degner, 2004; Caetano, Scochi & Angelo, 2005; Pettengill & Angelo, 2005; Romero, Angelo, & Munoz Gonzalez, 2012).

A partir da visão de que a família pode ser considerada “pessoas em interação simbólica”, Angelo elabora os pressupostos que a família é composta por membros em interação entre si e com os elementos presentes nas experiências que vivenciam; a família atribui significados à experiência que vivencia; os significados resultam das interações que a família tem com os elementos presentes na experiência (Angelo, 1997;2007).

Desta forma, os pressupostos do estudo são:

1. As famílias com PAF tomam decisões com base nos significados que as “coisas” tem para eles.
2. Os significados da tomada de decisão surgem no processo de interação entre os membros da família e as situações que vivenciam.

3. Os significados da tomada de decisão são manipulados e modificados através de um processo interpretativo usado pelos membros da família ao lidar com as "coisas" que encontram.

Consideramos que a tomada de decisão na saúde quando se padece de uma doença genética é uma experiencia intensa, alicerçada em significados familiares, pessoais e culturais. A família tem necessidades de saúde particulares e na sua dinâmica constrói significado contextual e interacional do que é saúde e doença. Sendo as tomadas de decisão na saúde alicerçadas nesses significados, razão porque consideramos que o interacionismo simbólico fornece uma orientação particularmente útil já que alberga a dimensão relacional das tomadas de decisão na família no seu ambiente cultural.

Compreender este processo é o nosso objetivo, logo o foco analítico tinha que integrar as interações do mesmo e como estas foram percebidas, experimentadas e descobertas. Neste processo de atribuição e interpretação de significado que pode levar a uma compreensão intersubjetiva, os atores envolvidos constroem a sua própria definição das situações (Denzin, 1978).

A definição ou atribuição de significado é essencial para que a família se posicione em relação à doença ou aos diferentes eventos que compõe a experiência da doença e a enfrente numa sequência de decisões a serem tomadas (Angelo, 2010).

Assim, podemos dizer que o interacionismo simbólico nos ajudou a conceptualizar a pluralidade da" família ", a situação em que " a família toma decisões no âmbito da saúde", e os conceitos predominantes da 'família sobre o processo de tomada de decisão' tendo a revisão da literatura sido um auxiliar precioso para alcançar esta meta.

1.5 – A "*GROUNDED THEORY*" COMO ABORDAGEM METODOLÓGICA

Ao fazermos a opção metodológica, optámos pelo estudo de natureza qualitativa. Esta metodologia permite explicitar o processo da tomada de decisão na perspetiva dos participantes, através do referencial teórico do interacionismo simbólico e da metodologia da *Grounded Theory*. Assim, entendemo-la particularmente relevante no processo de desenvolvimento de conhecimento neste domínio.

Acreditamos que é uma metodologia que parte do significado e vivência dos participantes, integrada na compreensão das realidades que os envolvem, permitindo uma construção do conhecimento, onde a base é a prática num percurso até à conceptualização e teorização.

O nosso estudo é o "produto de interações construídas na base de interações" (Fortin,1999) sendo a "análise a interação entre os pesquisadores e os dados" (Strauss & Corbin, 2008)

Segundo La Cuesta (2006) os estudos que utilizam a *Grounded Theory* permitem contextualizar o cuidado, descobrir interações, as construções que se fazem sobre uma atividade e as suas componentes culturais. Proporcionam um conjunto de estratégias úteis para os cuidados entendidos como um processo de interação contextualizado e mediado por aspetos culturais.

A *Grounded Theory* tem sido uma escolha metodológica para investigadores de enfermagem desde o seu desenvolvimento na década de 1960, com mais de 3.650 artigos de periódicos publicados, tanto metodológicos como relato de resultados de investigação (Mills, Bonner & Francis, 2006)

A *Grounded Theory* é um método de análise de dados, particularmente sensível a contextos, que permite a compreensão do sentido de determinadas situações, o que vem de encontro aos objetivos do nosso estudo. Dá-nos uma imagem do que as pessoas fazem, o que são as suas principais preocupações e como lidam com estas preocupações.

Assim, a pesquisa baseada no interacionismo simbólico revela uma visão do mundo construída na compreensão social, utilizando questões acerca da definição da ação e situação, influencia na ação, estratégias de resolução de problemas, efeitos das experiências passadas e finalmente planos futuros. A *Grounded* foca o processo do inquérito perguntando " o que se salienta na questão? Que variáveis se salientam nesta operação?" (Crooks, 2001).

Glaser & Strauss afirmam que a *Grounded Theory* consiste na descoberta e no desenvolvimento de uma teoria a partir de informações obtidas e analisadas sistemática e comparativamente. Estes autores apresentam um método de análise comparativa constante, em que o investigador, ao comparar incidente com incidente nos dados, estabelece categorias conceituais que servem para explicar o evento. A teoria, então, é gerada por um processo de indução, no qual

categorias analíticas emergem dos dados e são elaboradas conforme o trabalho avança.

Charmaz, tendo como referencia (Glaser & Strauss, 1967; Glaser,1978, Strauss, 1987), considera que os componentes determinantes da *Grounded Theory* incluem:

"O envolvimento simultâneo na colheita e análise de dados; a construção de códigos e categorias analíticas a partir dos dados e não hipóteses preconcebidas e logicamente de deduzidas; a utilização do método comparativo constante; o desenvolvimento de teoria em cada passo da colheita e análise de dados; a redação de *memos* para elaborar categorias, especificar as suas propriedades, determinar relações entre as categorias e identificar lacunas; a amostragem dirigida à construção da teoria, e não visando a representatividade populacional e a realização de revisão bibliográfica após o desenvolvimento de uma análise independente" (Charmaz , 2009, p. 19).

Desta forma, concordamos com alguns dos autores (Charmaz, 2003; Ellis & Levy, 2009; Goulding,1998; Glaser & Straus, 1967; Glaser, 1978; Martin & Turner, 1986) que salientam os benefícios da metodologia.

Segundo estes, os benefícios da metodologia incluem a capacidade do método de interpretar fenômenos complexos (Charmaz, 2003), a sua adequação às experiências socialmente construídas (Goulding, 1998; Charmaz, 2003), a sua ausência das restrições do conhecimento *à priori* (Glaser & Strauss, 1967; Glaser, 1978;), e a capacidade do método de encaixar com diferentes tipos de investigadores (Martin & Turner, 1986). Ellis & Levy (2009) afirmam que a *Grounded Theory* pode fornecer valor adicional no apoio da evolução teórica dos fenómenos que a literatura não apoia.

No entanto, como método de pesquisa, a *Grounded Theory* não passou sem críticas. Do positivismo emerge a critica ao recurso de ferramentas interpretativas e construtivas (Bryant, 2002), o indutivismo ingénuo (Bryant, 2002; Goulding, 2001) as limitações do conhecimento *à priori* (Bryant, 2002; Charmaz, 2006; Goulding, 2001) e a generalização teórica limitada (Burawoy, 1991; Nasirin, Birks & Jones, 2003; Charmaz, 2006).

Glaser (2005) tende a ser ambivalente sobre a *Grounded Theory* e afirma que "a *Grounded Theory* pretende ser uma alternativa metodológica qualitativa para todos os paradigmas: positivista, construcionista, e interpretativismo social" (Glaser, 2001, p. 6). Glaser (2001) destaca ainda, que a seleção de um método deve ser guiada pelas necessidades da pesquisa, em vez de ser uma escolha baseada em qualquer tendência de paradigma.

Ainda, segundo este autor, "a diferença nas perspetivas só vai ajudar o investigador a decidir o método a ser usado que se adapte às suas necessidades dentro do contexto e objetivos da investigação que pretende realizar" (Glaser, 2001, p. 2).

Quadro 1: Comparação entre as duas escolas da *Grounded Theory*

Glasseriana	Straussiana
Iniciando com uma inquietação geral (uma mente vazia).	Ter uma ideia geral de onde começar.
Teoria Emergente, com perguntas neutras.	Forçando a teoria, com perguntas estruturadas.
Desenvolvimento de uma teoria conceitual.	Descrição conceitual (descrição de situações).
Sensibilidade teórica (capacidade de perceber variáveis e relacionamentos) vem da imersão nos dados.	Sensibilidade teórica vem de métodos e ferramentas.
A teoria baseia-se nos dados.	A teoria é interpretada por um observador
A credibilidade da teoria, ou de verificação, é derivada de sua fundamentação nos dados.	A credibilidade da teoria vem do rigor do método.
O processo social básico deve ser identificado.	Os processos sociais básicos não precisam ser identificados.
O pesquisador é passivo, limitando-se a ser disciplinado.	O pesquisador é ativo.
Os dados revelam a teoria.	Os dados são estruturados de forma a revelar a teoria.
A codificação é menos rigorosa, baseando-se em uma comparação constante de incidente em incidente, com perguntas neutras e uma evolução de categorias e propriedades. Tomar cuidado para não " conceitualizar sobre", identificar pontos-chave.	A codificação é mais rigoroso e definida pela técnica. Fazem-se comparações várias com recurso a técnica de codificação. Rótulos são cuidadosamente trabalhados no momento. Códigos são derivados de "análise micro" que consiste em análise de dados palavra por palavra.
Duas fases de codificação ou tipos: simples (os dados então conceitualmente agrupados) e substantiva (aberta ou seletiva, para a produção de categorias e propriedades).	Três tipos de codificação, aberta (identificando, nomeando, categorizando e descrevendo fenômenos), axial (o processo de correlação dos códigos entre si) e seletivos (escolher uma categoria de central e outras categorias relativas).
Considerada por alguns como o único e verdadeiro método de Grounded Theory.	Considerado por alguns como uma forma de análise de dados qualitativos.

Fonte: (Jones & Alony,2011, p.5)

Para garantir que um projeto de investigação seja forte, os pesquisadores devem escolher um paradigma de investigação que seja congruente com as suas crenças sobre a natureza da realidade, pois somos todos influenciados pela nossa

história e contexto cultural, que, por sua vez, moldam a nossa visão do mundo. (Mills, Bonner & Francis, 2006). Nós enquanto investigadores, identificamo-nos com o paradigma construtivista e com a versão da *Grounded Theory* de Charmaz (2009) que refere "O método avançou ou modificou-se desde que os seus criadores, Glaser e Strauss, apresentaram o enunciado clássico em 1967... A minha versão da *Grounded Theory* retorna aos enunciados clássicos do século passado e os reexamina através de uma lente metodológica deste século" (Charmaz, 2009, p.10).

A autora também refere que "A minha abordagem de modo explícito admite que qualquer versão teórica oferece um retrato interpretativo do mundo estudado, e não um quadro fiel dele. Os significados implícitos dos participantes … e as teorias fundamentadas concluídas dos pesquisadores – são construção da realidade" (Charmaz, 2009, p.25).

A autora salienta ainda, "Considero o método da *Grounded Theory* como algo que constitui um ofício exercido pelos pesquisadores. Como qualquer ofício, os profissionais variam nas suas respetivas ênfases em um ou outro aspeto, mas tomados em conjunto, compartilham a existência de atributos comuns" (Charmaz, 2009, p.25).

Etapas do método Grounded Theory

O processo de *Grounded Theory* engloba um reconhecimento das tendências do investigador, a seleção de um local de recolha de dados, o processo de recolha de dados, o processo de codificação, a análise e a compilação dos resultados. Por sua vez, a codificação e análise incluem três etapas, a codificação aberta, a codificação seletiva e a codificação teórica. A codificação aberta emprega a comparação constante os *memos* ("Redigimos anotações analíticas preliminares sobre nossos códigos e comparações, bem como qualquer outra ideia que nos ocorra sobre nossos dados – essas anotações são os chamados *memos*" (Charmaz, 2009, p.16)), e os resultados em temas, sub-categorias e categorias principais. Estes resultados orientam a amostragem subsequente dos participantes através de amostragem teórica. A próxima etapa da codificação – codificação seletiva – também emprega comparação constante e os *memos*. Esta etapa resulta em densas, categorias centrais saturadas.

As categorias principais são então classificadas, por escrito e teorizadas com referências cruzadas com a literatura, durante a codificação teórica. As categorias analíticas e as relações delas extraídas fornecem um instrumento conceitual sobre a experiência estudada. Os resultados desta última etapa de codificação são um processo "constituído por sequências temporais reveladas que podem apresentar limites identificáveis com inícios e finais claros e marcas de referência entre eles. As sequências temporais estão associadas a um determinado processo e o levam à modificação. Assim, eventos individuais tornam-se associados como parte de uma totalidade mais ampla" (Charmaz, 2009, p. 24), dando origem a uma compreensão teórica da experiência estudada. Este é o produto final da pesquisa *Grounded Theory*.

A figura que apresentamos de seguida resume o método da *Grounded Theory* sob a ótica de Charmaz (2009, p.26):

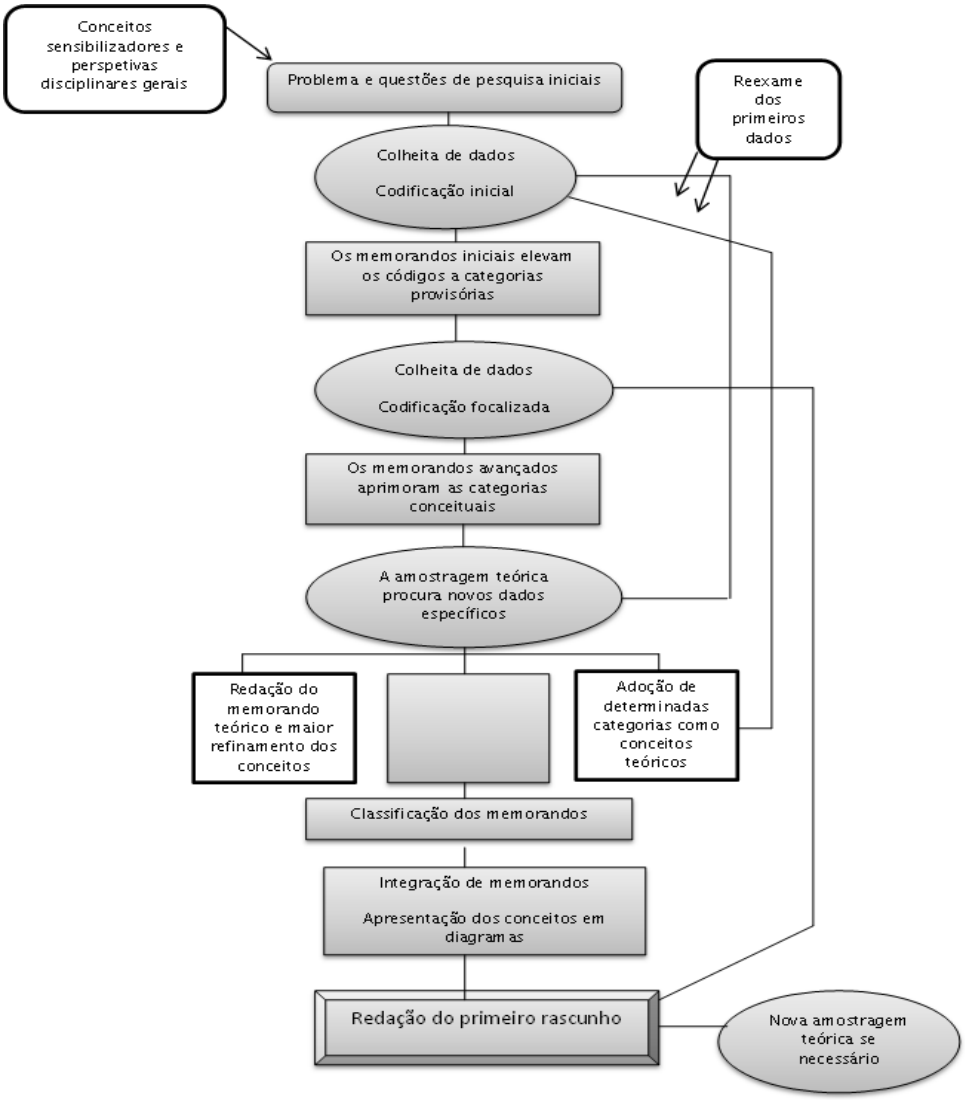


Figura 3. Processo da *Grounded Theory*

O procedimento de pesquisa deve ser seguido, sendo necessário qualidade na recolha dos dados e o uso de um processo de análise que recorre a uma codificação sistemática de todos os dados dando-lhes validade e veracidade.

Capitulo II - O processo de investigação

Tendo em vista o estudo proposto apresentamos neste capítulo o contexto e os procedimentos da sua realização.

2. REALIZANDO A PESQUISA COM A FAMÍLIA

Muitos são os desafios com que se depara o investigador em estudos com famílias, pois a família como categoria de análise é mais complexa do que estudar indivíduos.

De acordo com Angelo (2009) as principais diferenças entre a pesquisa sobre famílias e a pesquisa social e comportamental, é que as famílias são sistemas de indivíduos e definir família é problemático, pois os membros da família ocupam múltiplos papéis e *status* simultaneamente. Por sua vez, muitos dos comportamentos da família são privados e ocultos e todos nós temos preconceções sobre família e vida familiar. Advindo destes fatores algumas das dificuldades e diferenças mencionadas. A estes fatores, acrescem ainda, as dificuldades na angariação das famílias, a escolha de um ambiente confortável e favorável para a recolha dos dados, a capacidade do investigador para gerar e captar dados relacionais dos diferentes membros da família e a dificuldade em capturar a experiencia sob uma ótica interacional. É esta complexidade que dá corpo à nossa unidade de análise: a *família*.

Desta forma, um estudo de família é aquele que possibilita compreender a unidade familiar como um todo. De acordo com Feetham (1990), a investigação de família analisa a família como uma unidade, estando a fundamentação teórica, desenho, amostra, recolha de dados e a análise da investigação, orientadas de tal forma que a unidade familiar é considerada o tema a investigar. Os estudos que integram as respostas individuais de membros da família são designados estudos relativos à família. Ambos constituem estudos sobre a família e contribuem para o seu conhecimento, no entanto, são operacionalizados e têm objetivos diferentes (Feetham, 1990; Angelo, 2009).

Entendemos que a tomada de decisão em saúde é um processo que é influenciado e influencia as vivências familiares, caraterizando-se este estudo como um estudo de famílias, pois o seu foco de estudo é o processo enquanto interação na unidade familiar.

2.1 ESTUDO EXPLORATÓRIO

Visto tratar-se de uma realidade sociológica particular, optámos por realizar um estudo preliminar exploratório pois consideramos que este permitiria orientar as nossas inquietações no sentido de nos aproximar da realidade destas famílias.

Definimos como objetivo:

- Fazer a aproximação inicial ao contexto do estudo;

- Avaliar se as estratégias delineadas para o estudo se podem implementar como se planifica;

- Adaptar a planificação do estudo ao contexto.

Em relação à experiência destas famílias, emergiram algumas questões, que traduziam algumas das nossas inquietações e que orientaram este estudo e a nossa pesquisa.

Questões orientadoras do estudo:

- Como percebem as famílias com PAF a experiência de doença?
- Que decisões são tomadas no desenvolvimento da doença?
- Que transformações ocorrem nos membros da família com as decisões que foram tomadas?
- Que consequência tem para a família as decisões tomadas?

Destas inquietações emergiu a questão de investigação: **Como é a tomada de decisão na família com PAF?** a que procuramos dar resposta com esta nossa pesquisa.

O estudo decorreu entre fevereiro e agosto de 2010 no Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose - Santa Casa da Misericórdia da Póvoa de Varzim.

2.2 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

Ao planearmos o estudo entendemos que um dos riscos que este comportava e tinha implícito, era a possibilidade de criar "falsas expectativas, relativamente ao facto de ser um estudo de investigação, pois estas famílias desde muito cedo

aprenderam a conviver com a investigação na procura de respostas para as suas necessidades já que o conhecimento que se tem acerca da doença ainda não permitiu desenvolver uma resposta "curativa" para esta doença.

Orientamos o nosso estudo obedecendo às diretrizes da declaração de Helsínquia (2008) e do relatório de Belmont (1978).

Submetemos o estudo ao Comité de Ética da Universidade do Porto PARECER N.2 08/CEUP/2011, que entendeu para além de ler o projeto, pedir esclarecimentos adicionais em entrevista pessoal com a investigadora deste estudo, entendendo depois da entrevista, estar devidamente esclarecida pelo que deu parecer favorável ao desenvolvimento do estudo (ver anexo).

Posteriormente, à aprovação do estudo pela Comissão de Ética da Universidade do Porto, entendemos contactar a Associação Portuguesa de Paramiloidose (APP) com o intuito de explicarmos os objetivos do nosso estudo pedindo-lhe colaboração na captação de participantes, tendo a mesma acedido prontamente neste desiderato.

Às famílias que nos eram indicadas consideramos de suma importância, numa primeira abordagem, clarificar que o estudo não pressupunha "tratamento curativo".

Foi dada informação sobre o estudo no que respeita aos objetivos e procedimentos, sendo explicado aos participantes que em qualquer momento tinham o direito de fazer perguntas, de deixaram de participar no estudo e que a sua privacidade seria respeitada.

Esclarecemos que as entrevistas seriam gravadas e no final do estudo seriam destruídas.

Todos os participantes preencheram o consentimento livre e informado, respeitando os princípios da declaração de Helsínquia.

Foi dada aos participantes a garantia do anonimato e confidencialidade da informação, assumindo assim, não revelarmos informações que possibilitem a sua identificação como participantes (Anexo II).

Estivemos atentos a potenciais danos nos informantes durante a recolha de dados, já que as entrevistas abordaram assuntos, situações e experiências sensíveis, que podiam estimular e/ou desencadear respostas emocionais que o investigador podia detetar pela especialidade que detêm, potencializando apoio e

em caso de necessidade major encaminhar para a psicóloga da instituição (Santa Casa de Misericórdia da Póvoa de Varzim) que apoiou a realização do estudo. Não se verificou qualquer necessidade de intervenção, detetada pela investigadora ou qualquer pedido por parte dos participantes.

Consideramos que um dos principais benefícios da realização deste estudo foi o de ouvir as experiências de doença aos participantes proporcionando momentos de partilha de emoções que foram referenciados pelos participantes como benéficos. Este estudo permitiu também a expressão de emoções na própria família, já que as entrevistas, eram realizadas com pelo menos dois membros da família, o que de alguma forma favoreceu o desmistificar do sofrimento associado à doença. Consideramos assim, que valorizamos o ser humano, as suas emoções, e expressões de sofrimento evitando reduzi-lo à sua genética.

2.3 O CONTEXTO DO ESTUDO

Apesar destas famílias terem a doença alicerçada na consanguinidade, entendemos adotar a conceção de famílias de Wright & Leahey (2009), "a família é quem seus membros dizem que são" p.48. Esta opção visou "respeitar as ideias dos membros individuais da família no que diz respeito aos relacionamentos significativos e experiências de saúde e doença" (Wright & Leahey,2002, p.62).

Como critérios de inclusão no estudo determinamos:

- Integrar famílias no estudo que tenham pelo menos um dos seus membros com PAF;

- Que os participantes tenham capacidade de comunicar e de expressão escrita;

- Ter pelo menos duas pessoas adultas na família que possam estar presentes durante a realização da entrevista. Uma das pessoas ou mais podem ser doentes já que eles são parte constituinte da família. A definição da família será feita pelos próprios familiares ou pela pessoa/as doente(s)

- Que todos os participantes fossem conhecedores do diagnóstico médico;

- Que todos os participantes aceitassem participar no estudo conhecendo os objetivos e finalidade do mesmo.

Estas famílias estão espalhadas por todo o País, sendo a sua incidência predominante nas regiões piscatórias do Norte e Centro, onde se situa a Póvoa de Varzim, razão pela qual optamos por selecionar o Concelho da Póvoa de Varzim como local de referência para captação de famílias. Foi também na Póvoa de Varzim, em 1939, que foi observada por Corino de Andrade a primeira doente com sintomas "diferentes" dos habitualmente encontrados nas doenças neurológicas, sendo em 1952 publicado na Revista *Brain* o artigo que dava a conhecer esta doença. Este concelho é constituído por 12 freguesias: Aver-o-Mar, Aguçadoura, Amorim, Argivai, Balasar, Beiriz, Estela, Laúndos, Navais, Póvoa de Varzim, Rates e Terroso; ocupa uma área de 8224 hectares e conta com cerca de 60.000 habitantes, assentando a economia em atividades de pesca, agricultura, serviços, destacando-se o turismo, indústria e atividades mediadas entre a pesca e agricultura (Anexo III)

Outro motivo para a escolha deste município é que o mesmo alberga o Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose (CEAP), instituição que visa prestar apoio clínico e social ao doente com Paramiloidose e à sua família. Esta foi a instituição onde realizamos o estudo preliminar exploratório e onde estabelecemos os primeiros contatos com os doentes internados e seus familiares, foi também aqui que passamos a contatar com famílias nos domicílios. O CEAP inaugurado em 8 de Julho de 1990 é uma unidade integrada na Santa Casa de Misericórdia da Póvoa de Varzim, única no país com esta missão. Em 2007 e devido aos custos no apoio destes doentes, a Santa Casa da Misericórdia da Póvoa do Varzim estabelece um acordo com a Administração Regional de Saúde do Norte para o tratamento de doentes com PAF. Dispunha de três valências: Consulta externa, Internamento e Apoio domiciliário. Contando com profissionais nas áreas, médica, de enfermagem, de serviço social e pessoal de apoio geral.

A consulta externa funcionava à terça-feira de manhã e à sexta-feira no período da tarde. A Unidade de Internamento destinava-se a pessoas de ambos os sexos com paramiloidose com lotação para 28 doentes. O apoio domiciliário era prestado a 50 doentes.

Para além destes serviços, O CEAP procurou dar resposta a outras necessidades como:

- O Transporte para consultas de pré e pós transplante Hepático nas três unidades nacionais (Hospital Stº António – Porto; Hospital Curry e Cabral – Lisboa e Hospitais da Universidade de Coimbra);

- Consultas de outras especialidades;
- Juntas médicas;
- Consultas de rotina no próprio CEAP;
- Apoio mensal no levantamento de medicação no Hospital Curry Cabral, evitando o deslocamento dos doentes;
- Distribuição de material de incontinência e empréstimo de material de ajuda técnica como canadianas, andarilhos, etc.

Em Dezembro de 2010, o movimento deste centro caraterizava-se por:

- ✓ 484 Utentes inscritos (tendo registado nesse ano, 35 novos inscritos);
- ✓ Atendimento – 266 utentes; 15 transplantados;
- ✓ Média de internamento de 24 doentes;
- ✓ Encaminhamentos para consultas de aconselhamento genético (11 teste preditivo); (4 fertilização *in vitro*);
- ✓ Realizou 2255 consultas externas sendo 35 primeiras consultas.

Ao crescente apoio disponibilizado por este centro foi-se assomando um avolumado défice nas contas da Misericórdia ao longo dos anos, razão que os levou a ponderar o encerramento deste centro. No sentido de evitar este encerramento, iniciam-se negociações entre a Misericórdia e a Administração Regional de Saúde do Norte (ARS-Norte) tendo das mesmas, resultado a integração do internamento do CEAP na Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados (RNCCI) em 29 de Novembro de 2010.

Este acordo, formalmente concluído em Dezembro de 2010, permitiu manter o apoio aos doentes com paramiloidose, com a reconversão do internamento em *Unidade de Cuidados Continuados Integrados de Média Duração e Reabilitação* apelidada de "Corino de Andrade". Esta unidade fica dotada de 21 camas, duas reservadas exclusivamente para doentes com paramiloidose e as restantes 19 camas embora preferenciais para estes doentes, abertas à Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados. A *Unidade de Cuidados Integrados de Longa Duração da Santa Casa da Misericórdia*, disponibiliza também 3 camas em exclusividade para doentes com paramiloidose, mantendo o CEAP o apoio aos doentes através das valências de: consulta externa, ambulatório, acompanhamento psicossocial, apoio domiciliário e transporte de doentes às consultas da especialidade nos centros hospitalares.

O nosso emergir em campo leva-nos a contactar a Associação Portuguesa de Paramiloidose (APP) que tem a sua sede em Vila do Conde a 3,9 quilómetros da

Póvoa de Varzim. A APP é uma associação nascida em Junho de 1979, que é uma Instituição Particular de Solidariedade Social (IPSS) com sede em Vila do Conde desde 1992, mas com ação em todo território nacional, através dos seus Núcleos distribuídos por 9 localidades (Barcelos, Braga, Cartaxo, Esposende, Figueira da Foz, Lisboa, Matosinhos, Vila do Conde e Unhais da Serra). Conta com 10.000 associados e é uma das maiores associações de doentes do País.

Foi fulcral o apoio destas duas entidades (CEAP) e (APP) na captação das famílias que integramos no estudo.

2.4 A RECOLHA DE DADOS

Na *Grounded Theory* "tudo são dados" (Glaser, 2002). Tudo o que é descoberto pelo investigador no ambiente de pesquisa pode servir como dado exigindo deste grande sensibilidade no registo dos mesmos. Atitude importante no investigador é entrar em campo com o mínimo de ideias predeterminadas, deixando de lado a lógica dedutiva ou hipóteses pré-estabelecidas. Mantendo-se assim, sensível e aberto aos incidentes e fenómenos que emergem da vida e contexto estudados (Glaser, 1978; Charmaz, 2009).

2.4.1 Os Instrumentos

Ao longo desta investigação utilizamos diferentes instrumentos para a recolha de dados com características e objetivos diferenciados. O recurso à aplicação de questionários foi também um recurso para captação de participantes para a entrevista. No estudo preliminar exploratório recorremos à observação e construímos e aperfeiçoamos os guiões de entrevista, que aplicamos posteriormente no estudo alargado. Ao desenvolvermos a análise das entrevistas, a construção das primeiras categorias teóricas foram-nos dando indicações para a construção e adequação do questionário.

A entrevista

A entrevista semi-estruturada possibilita ao entrevistador acrescentar ou remodelar perguntas nos momentos considerados por este oportuno, orientando

a discussão para o foco de interesse, de forma a esclarecer questões que não ficaram claras ou ajudar o entrevistado a reconduzir o tema da entrevista, caso este se desloque do tema ou sinta dificuldades em responder.

Ao mesmo tempo, os entrevistados podem desenvolver o tema que lhe é proposto expondo as suas experiências na sua linguagem própria.

No quadro que se segue, estão algumas das questões, que traduziram algumas das nossas inquietações em relação à experiência destas famílias, e que orientaram a nossa pesquisa conforme se pode observar:

Quadro 2: Objetivos e exemplos de perguntas efetuados no estudo

Objetivo:	Algumas questões como exemplo:
Identificar a perceção da doença na família	O que é para vocês esta doença na família? Vocês lembram-se como souberam pela 1ª vez que um membro da vossa família tinha esta doença? O que pensaram? O que vocês pensam que pensou o vosso familiar doente quando recebeu o diagnóstico?
Conhecer o significado que as famílias atribuem à doença	Descrevam-me o que sentiram quando souberam da confirmação da doença? O que fizeram? Procuraram alguém para falar do assunto? Quem? Sobre o que falaram? Ajudou ter falado? Porquê?
Conhecer a perceção que os elementos da família têm das alterações que ocorreram com a doença	Como era a vida da família antes da doença? Como ficou a vida da vossa família depois de saber da doença? Como projetam o futuro para a família? O que vocês acham que pode acontecer com o avançar da doença?
Identificar possíveis dificuldades como consequência da doença	Pensam que a doença cria dificuldades nas vossas relações em família? Que dificuldades ela criou?
Compreender como se processa a tomada de decisão na família	O que fazem quando têm que decidir sobre um assunto importante? Quem toma as decisões na família? Que decisões importantes marcaram a vida da vossa família? Quem fica mais preocupado quando surge a necessidade de tomar uma decisão na família? O que é para vocês pensar que esta é uma doença familiar? Vocês conversam sobre isto? Que conselhos, vocês dariam a outras famílias que pudessem ajuda-los a ultrapassar algumas das dificuldades que vocês sentiram? Se vocês pudessem ter uma pergunta respondida agora, qual seria?

O questionário

No início do projeto, tínhamos o propósito de aplicar uma escala que nos permitiria avaliar o nível de satisfação com as diferentes tomadas de decisão que

viriam a ser identificadas no processo da doença, entendíamos que para além de identificarmos o processo da decisão, identificávamos o nível de satisfação e os fatores influentes desse nível de satisfação. Para além desse intuito, entendíamos esta opção como uma estratégia a mais para a seleção de famílias no estudo. Selecionamos assim, a escala "*The satisfaction With Decision*" (1996) de Margareth Holmes- Rovner *et al.* de quem obtivemos autorização para tradução e validação para língua portuguesa (Anexo VII).

A opção por esta escala deveu-se ao facto desta ter sido construída com base num modelo conceptual que considera a decisão eficaz quando esta é informada, coerente com os valores do decisor e é implementada, sendo a satisfação com a decisão medida independentemente do prognóstico ser bom ou mau (Holmes-Rovner *et al*., 1996), contrariando muitas das escalas disponíveis, que não são sustentados por modelos teóricos (Gil & White, 2009). Aliou-se também a este fato, a escala ser fácil de aplicar, já que é curta tendo apenas seis itens, e ter a possibilidade de ser utilizada em vários contextos de cuidados de saúde.

No entanto, com o decurso da colheita de dados e com o emergir de conhecimento, as nossas reflexões conduziram-nos à incorporação de uma nova escala dirigida para a avaliação do conflito decisional na tomada de decisão.

Optamos pela escala "*Decisional Conflict Scale*" (1995) de Annette O`Connor porque esta nos permite a identificação de fatores que contribuem para uma tomada de decisão mais segura e satisfatória por parte do doente. Esta informação é útil não só para avaliar o impacto da decisão no doente e família como apoiar a decisão tomada, possibilitando desenvolver e adaptar intervenções de enfermagem, que estejam em sintonia com as necessidades particulares dos pacientes para que estes tomem uma decisão mais segura e satisfatória. Também foi esta a nossa opção, já que esta se integra com a escala de satisfação com a decisão que foi desenvolvida posteriormente à do conflito decisional tendo por base a mesma fundamentação teórica e com uma perspetiva de complementaridade (Anexo VIII).

Desta forma, o questionário constituiu-se:

Parte I – Destinou-se à recolha de dados sociodemográficos.

Parte II – Integrou as duas escalas.

A primeira escala – "*Decisional Conflict Scale* (*DCS*)" de O`Connor, AM (1995) visa obter informações sobre a tomada de decisão e os fatores que influenciam a escolha tomada.

É composta por 16 itens – de autopreenchimento e tal como na escala original utilizou-se uma escala de concordância de estrutura do tipo *Likert* (5 opções), que varia desde *concordo completamente (0)* a *discordo completamente (4).*

O *score* total da escala é obtido somando os 16 itens, dividindo por 16 e multiplicando por 25. A pontuação obtida na escala pode variar entre 0 e 100, considerando-se que quanto maior o *score* obtido, maior o nível de conflito face à decisão tomada.

A segunda escala – "*The Satisfaction with Decision Scale* (*SWD*)" de Holmes-Rovner *et al* (1996) visa avaliar a satisfação global com as decisões tomadas em saúde e os atributos de uma decisão eficaz.

É composta por 6 itens, de autopreenchimento; que utiliza uma escala de Likert (5 opções) – *concordo completamente* (0) a *discordo completamente* (4)

Considerando-se que quanto menor o *score* obtido (score de 0= Alta satisfação), maior o nível de satisfação face á decisão tomada.

Estratégia de desenvolvimento da recolha de dados

Iniciamos o estudo pedindo autorização ao provedor da Santa Casa de Misericórdia da Póvoa de Varzim para realizar um estudo exploratório preliminar que visou aproximar-nos da realidade e preparar a abordagem ao trabalho de campo (Anexo IV). Entramos em campo em fevereiro de 2010.

Optamos pela técnica de observação numa fase inicial, participando na vida quotidiana da organização (CEAP). O recurso a esta técnica visou a adaptação ao campo, à interação familiar e ao contexto real da doença.

A observação incidiu sobre o comportamento e as interações dos familiares e dos doentes durante o tempo de permanência no serviço, atendendo a:

- Quem acompanha a pessoa doente;

- Quanto tempo permanece família/familiar com a pessoa doente e em que local da instituição;

- Quem escolhe o local do encontro e decide o tempo de permanência;

- Em que circunstâncias e quantas vezes se desloca a pessoa doente ao domicilio ou fora da instituição acompanhada pela sua família;

- Quem acompanha o doente nas saídas, o que motiva as saídas;

- Quem decide as saídas;

- Que assuntos são abordados pela família durante as visitas;

- De que forma participa o doente na vida familiar;

- Como se processa a comunicação (verbal e não verbal - que expressões estão presentes) na família, na família com o doente, na família com os profissionais de saúde e com os outros componentes sociais;

- Como se manifestam os afetos.

A observação decorreu entre os meses de Fevereiro e Agosto de 2010. Efetuamos a observação durante todos os dias da semana (segunda a sexta-feira) e num período entre as 9h e as 11.30h ou das 14.30h às 17h. Os dias da semana foram escolhidos de modo a poder perceber a continuidade das interações no quotidiano da instituição e da vida dos doentes internados. Contudo, esta regra teve exceções deslocando-nos à instituição também em alguns fins-de-semana.

Com o decorrer da nossa permanência em campo, foi-nos dada a possibilidade de acompanhar os enfermeiros nas visitas domiciliares que estes efetuavam aos doentes com PAF, estas observações alargaram as nossas possibilidades no desenvolvimento deste estudo.

O período de tempo diário dedicado à observação foi uma opção, por corresponder às horas em que eram efetuadas as visitas domiciliares e porque eram nessas horas que os doentes se encontravam libertos de rotinas instituídas como os cuidados de higiene e a alimentação, sendo este o tempo propício à observação.

Realizamos também entrevistas, praticando e comprovando a metodologia escolhida. Este recurso possibilitou o emergir de novas questões e novos dados (não considerados previamente), que pudessem vir a contribuir para o enriquecimento da informação a recolher.

Para captação das famílias como participantes do estudo recorremos à Associação Portuguesa de Paramiloidose, e posteriormente no decorrer do estudo à ARS da Covilhã. (Anexo IV).

Com o apoio do Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose (CEAP) e da Associação Portuguesa de Paramiloidose (APP) fez-se a divulgação do estudo junto das famílias com PAF. As famílias que acederam participar no estudo foram entrevistadas em local e horário da sua escolha, tendo a associação disponibilizado um dos seus membros, que nos acompanhou em cada uma das deslocações efetuadas para recolha de dados facilitando o contato com as famílias.

A colheita de dados foi efetuada entre julho de 2011 a julho de 2012. Estes momentos de recolha de dados obedeceram a um protocolo que não procurou ser rígido mas orientador da nossa recolha (Anexo V).

As entrevistas foram realizadas em local e horários sugeridos pelas famílias.

Desta forma, as entrevistas foram realizadas no domicílio no contexto das suas vivências enquanto "famílias".

No primeiro contacto com os participantes, explicamos os objetivos do estudo e os procedimentos, preenchemos o consentimento livre e informado (Anexo II) e esclarecemos possíveis dúvidas. Iniciamos posteriormente a entrevista com dados relativos à composição da família, que a família entrevistada relacionava com os casos de doença por ela conhecidos. Esta primeira abordagem permitiu-nos visualizar o processo de doença e os eventos marcantes, ajudando-nos também a desenvolver interação com os diferentes membros da família.

Em contatos posteriores, agendados com as famílias de acordo com a sua conveniência e com as pessoas escolhidas, realizamos as entrevistas subsequentes. No início as entrevistas, tinham como orientação o guião (Anexo VI), encaminhando-nos de seguida para entrevistas em profundidade, não diretivas, não estruturadas e abertas, centradas na experiência da doença e na tomada de decisão da família, com o intuito de compreender as perspetivas dos informantes, no que diz respeito às suas experiências expressas pelas suas próprias palavras.

A realização das entrevistas no contexto domiciliar possibilitou-nos compreender as interações familiares "*in sito real*" favorecendo a sua observação,

mas também nos causaram dificuldades, pois, apesar destas serem planeadas, não deixaram de ser muitas vezes interrompidas ou serem efetuadas em locais com múltiplos estímulos sonoros complexificando a recolha dos dados com recurso à gravação. A deslocação também foi uma dificuldade, já que o investigador não conhecia a zona onde o estudo se desenvolvia, sendo esta dificuldade minimizada pela companhia do membro da APP que era conhecedor da zona e das famílias e sem o qual este estudo não teria sido possível concretizar-se. Sem dúvida que esta experiencia, foi de grande aprendizagem e enriquecimento para o investigador que se deparou com a confiança dos participantes na partilha das suas experiencias e vivências no processo de doença.

Tomadas as opções na recolha de dados complementares à entrevista, decidimos então aplicar as duas escalas integradas num questionário distribuído a nível nacional com a intenção de as validarmos para esta população específica (Anexo IX). Contamos com a colaboração da APP que distribuiu 20 questionários por cada um dos seus diferentes núcleos. Os responsáveis pelos núcleos por sua vez captariam doentes que acederiam participar no estudo depois de lhes ser explicado os objetivos e finalidade do mesmo, preenchendo o Consentimento livre e informado (Anexo II). Os questionários eram de auto preenchimento. Igual procedimento foi tido no Centro de Saúde da Covilhã a quem enviamos 20 questionários. Dos 180 questionários distribuídos pelos diferentes núcleos da APP e do Centro de Saúde da Covilhã obtivemos um retorno de 53 questionários. Consideramos uma representatividade de 5 participantes por item da escala como os critérios necessários para realização de procedimentos estatísticos na validação da escala, (Laros, 2005; Pasquali, 1999) razão pela qual, julgamos este número de participantes insuficientes. Desta forma, recorremos a uma população de estudantes de enfermagem para validarmos as escalas para população portuguesa (Anexo X).

Resumimos e ilustramos a metodologia seguida nesta pesquisa que apresentamos na figura que se segue:

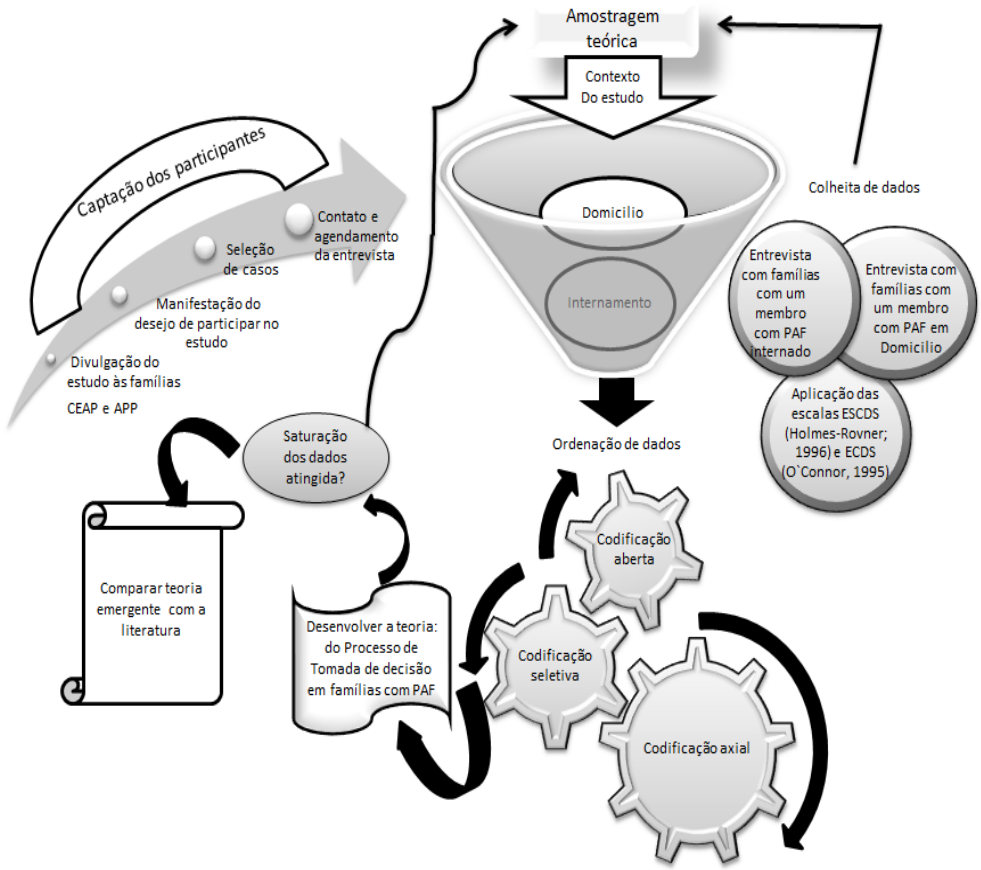


Figura 4: Metodologia seguida no estudo

Entendemos ser esta a metodologia mais adequada à aproximação do objeto em estudo e aos objetivos delineados.

2.4.2 .Os participantes

O estudo preliminar exploratório integrou 4 famílias. Os participantes da entrevista foram 2 cônjuges, 1 namorada, 1 filho. Totalizando 8 familiares entrevistados.

No estudo propriamente dito, as famílias constituíram-se como participantes do estudo voluntariamente, depois de lhes ser explicado a finalidade e objetivos do estudo por um dos membros da APP que nos acompanhou no processo de recolha de dados com cada uma das famílias que acederam participar.

Entrevistamos 19 famílias. Respeitando os critérios de inclusão do estudo, cada família definiu quem seriam os participantes da entrevista. Os membros da família participantes da entrevista foram cônjuges, pais, filhos, tias, cunhado e

sogra, totalizando 43 membros entrevistados. Não foi possível o contato com todos os integrantes do núcleo familiar à exceção de uma família, por liberdade de inclusão destas famílias das pessoas que queriam que participassem na entrevista.

Maioritariamente, a exclusão pela família, de alguns membros como participantes na entrevista, visou protegê-los. Os elementos não incluídos na entrevista eram os filhos e em alguns dos casos o cônjuge do familiar doente.

Além dos elementos da família, também tivemos oportunidade de estabelecer contato com dois sacerdotes presentes na vida destas famílias. Os dados provenientes desses encontros integram o conteúdo de notas de observação e permitiram elucidar aspetos relacionados à interação do sistema familiar com o suporte espiritual.

No que se se refere à região geográfica dos participantes, 16 entrevistas foram realizadas nas diversas freguesias do concelho da Póvoa de Varzim (Amorim, Terroso, Beiriz, Balazar, Laúndes, Nabais, Rates) e 3 entrevistas em duas freguesias do concelho de Vila do Conde, (Rio Mau e Junqueira).

Como a metodologia preconiza, a colheita de dados foi feita concorrendo com a análise dos dados, sendo esta análise sugestiva da incorporação de formas complementares de colheita de dados quer pela possibilidade de captação de novas famílias participantes quer pela complementaridade de informação no âmbito da tomada de decisão.

Desta forma, também se constituíram como participantes 53 doentes que responderam a um questionário que integrava a caraterização socio-demográfica e as escalas "*The Satisfaction With Decision*" (1996) de Margareth Holmes- Rovner e "*Decisional Conflict Scale*" (1995) de Annette O`Connor.

Relativamente ao número de participantes, os grupos amostrais foram-se configurando em função dos critérios de amostragem teórica da *Grounded Theory* (Glaser & Strauss, 1967). A decisão de parar a recolha de dados deveu-se à compreensão considerada por nós adequada dos conceitos que integram a tomada de decisão na família de doentes com PAF, contemplando elementos indicativos de processo que destacam a interação simbólica como perspetivas, definições, ações e consequências, obedecendo à perspetiva de pesquisadores adeptos da *Grounded Theory* (Charmaz, 2009; Glaser,2001; Schreiber & Noerager-Stern,2001) que defendem que a amostragem deve constituir-se até que as categorias se encontrem saturadas.

2.4.2.1 Caracterização dos participantes

Participaram do estudo 104 informantes, dos quais, 51 participaram da entrevista e 53 participaram no preenchimento de um questionário.

Relembramos que a descoberta da doença ocorreu há cerca de 60 anos e que a esperança de vida nestes doentes era pequena até se iniciarem os transplantes, razão pela qual os entrevistados maioritariamente se situam na geração posterior à geração que vivenciou a descoberta da doença. No entanto, estes participantes são o elo de ligação entre gerações, dando ao estudo um cariz intergeracional como podemos observar no diagrama que se segue:



Diagrama 3: Caraterização da geração dos participantes

A descrição das famílias participantes foi elaborada com base nos dados da entrevista e notas de observação.

Tabela 1 – Caraterização das famílias participantes no estudo exploratório

Estudo exploratório	N=
Membro da família – referencia	4
Transplantados	3
Recusou transplante	1
Género	
Masculino	3
Feminino	1
Idade	
≤18 Anos	-
>18 Anos ≤29 anos	-
>29 Anos ≤39 anos	-
>39 Anos ≤49 anos	3
>49 Anos ≤59 anos	1
>59 Anos ≤69 anos	-
>69 Anos	-
Escolaridade	
Ensino Primário	3
Ensino Secundário	1
Profissão	
Reformado	4
Estado civil	
Casado	2
Divorciado	2
***Com filhos**	3
Sem filhos	1
***Nº de filhos**	
1 Filho	3
***Opção de ter filhos**	
Antes saber da doença	2
Depois de saber da doença	1
Cuidadores de outros familiares com doença	
Mãe	4
Irmã	1
Geração anterior com doença	
Mãe	1
Membros da família – "próximos" que têm a doença atualmente	3 Famílias
1 Filho	2
1 Irmãos	1

Na tabela 1 observamos as famílias participantes no estudo preliminar exploratório, por membro da família referencia, género, idade, escolaridade, profissão, estado civil, filhos, número de filhos, opção de ter filhos, cuidadores de outros familiares, geração anterior com doença e membros família próximos com doença atualmente. Apresentamos de seguida a

Tabela 2 – Caraterização dos membros da família presentes na entrevista no estudo exploratório.

Membros da família presentes na entrevista no estudo exploratório	**N=**
Membros da família – presentes na entrevista	4
Cônjuges	2
Filhos	1
Namorada	1
Género	
Masculino	2
Feminino	2
Idades	
≤18 Anos	
>18 Anos ≤29 anos	1
>29 Anos ≤39 anos	1
>39 Anos ≤49 anos	1
>49 Anos ≤59 anos	1
>59 Anos ≤69 anos	-
>69 Anos	-
Escolaridade	
Sem estudos	-
Ensino Primário	2
Ensino Secundário	2
Ensino Universitário	-
Profissão	
Trabalhador não qualificado	2
Trabalhador qualificado industria	1
Desempregado	1

Na tabela 2 observamos a caraterização dos membros das famílias entrevistadas no estudo preliminar exploratório, por relação familiar, género, idade, escolaridade e profissão.

De seguida, apresentamos a

Tabela 3 – Caraterização das famílias entrevistadas participantes no estudo

Estudo – Famílias entrevistadas	N=
Membro da família – referencia	19
Transplantados	11
Assintomáticos	5
Assintomáticos a fazer estudo experimental	1
Não portador	1
Recusou transplante	1
Género	
Masculino	11
Feminino	8
Idade	
≤18 Anos	
>18 Anos ≤29 anos	2
>29 Anos ≤39 anos	7
>39 Anos ≤49 anos	7
>49 Anos ≤59 anos	3
>59 Anos ≤69 anos	-
>69 Anos	-
Escolaridade	
Sem estudos	
Ensino Primário	7
Ensino Secundário	11
Ensino Universitário	1
Profissão	
Funcionário Público	2
Trabalhador não qualificado	2
Trabalhador qualificado industria	3
Operador de instalações	2
Trabalhador rural	2
Reformado	4
Desempregado	2
Estado civil	
Casado	14
União de fato	2
Separado	1
Solteiro	2
***Com filhos**	8
Sem filhos	8
Filhos depois realizar teste	1
Filhos – recurso métodos auxiliares	2
***Nº de filhos**	
1 Filho	1
2 Filhos	5
3 Filhos	1
4 Filhos	1
+ 4 Filhos	-

***Opção de ter filhos**	
Antes saber da doença	3
Depois de saber da doença	5
Cuidadores de outros familiares com doença	
Pai	2
Mãe	4
Irmã	1
Geração anterior com doença	
Pai	7
Mãe	12
Membros da família – "próximos" que têm a doença atualmente	11 Famílias
2 Filhos	1
3 Irmãos	2
2 Irmãos	1
1 Cunhado	1
1 Irmão	3
Mãe	1
1 Filho + 6 Irmãos	1
Pai	1

Na tabela 3 observamos as famílias entrevistadas participantes no estudo, por membro da família referencia, género, idade, escolaridade, profissão, estado civil, filhos, número de filhos, opção de ter filhos, cuidadores de outros familiares, geração anterior com doença e membros família próximos com doença atualmente.

Apresentamos de seguida a

Tabela 4 – Caraterização dos membros da família entrevistados no estudo

Membros da família presentes nas entrevistas	**N=**
Membros da família – presentes na entrevista	24
Cônjuges	15
Pais	2
Filhos	3
Cunhado (transplantado)	1
Avó	1
Sogra	1
Tia (não portadora)	1
Género	
Masculino	9
Feminino	15
Idades	
≤18 Anos	3
>18 Anos ≤29 anos	2
>29 Anos ≤39 anos	5
>39 Anos ≤49 anos	5
>49 Anos ≤59 anos	5
>59 Anos ≤69 anos	3
>69 Anos	1
Escolaridade	
Sem estudos	-
Ensino Primário	16
Ensino Secundário	8
Ensino Universitário	-
Profissão	
Funcionário Público	2
Trabalhador não qualificado	3
Trabalhador qualificado industria	1
Operador de instalações	1
Trabalhador rural	4
Doméstica	5
Reformado	4
Desempregado	1
Estudantes	3

Na tabela 4 observamos a caraterização dos membros das famílias entrevistadas participantes no estudo, por relação familiar, género, idade, escolaridade e profissão, estado civil.

Caraterização dos participantes no questionário

Na tabela que se segue apresentamos a caraterização dos participantes no estudo que responderam ao questionário.

Tabela 5 – Caraterização dos participantes do questionário do estudo

Participantes no questionário	N=
Situação clinica	53
Transplantados	42
Assintomático	3
Está espera transplante	3
Não reúne critérios para ser transplantado	5
Género	
Masculino	31
Feminino	22
Idade	
≤18 Anos	–
>18 Anos ≤29 anos	5
>29 Anos ≤39 anos	17
>39 Anos ≤49 anos	19
>49 Anos ≤59 anos	7
>59 Anos ≤69 anos	5
>69 Anos	
Escolaridade	
Sem estudos	1
Ensino Primário	29
Ensino Secundário	21
Ensino Universitário	2
Profissão	
Reformado	33
Domestica	3
Trabalhador por conta de outrem	13
Trabalhador por conta própria	2
Desempregada	2
Estado civil	
Solteiro	11
Casado	33
Divorciado	6
Separado	3
Agregado familiar	
Família nuclear simples	25
Família díade simples	9
Família alargada	9
Família monoparental	8
Fratria	1
Família unipessoal	1
Acompanhante na doença	
*Cônjuge	33
*(Mulheres 23 Homens 10)	1
Funcionário	10
Ninguém	4
Pais	3
Irmãos	2
Tia	1
Familiar com a doença	
Geração 1 – pais e tios	15
Geração 2 – irmãos e primos	33
Geração 3 – filhos e sobrinhos	4
Desconhece	1

Na tabela 5 observamos a caraterização dos participantes no questionário aplicado no estudo, por situação clinica, género, idade, escolaridade, profissão, estado civil, agregado familiar, acompanhamento na doença e outros familiares com doença (Anexo XII).

2.4 ESTRATÉGIA DE ANÁLISE DE DADOS

Aqui, apresentamos de forma sucinta, as principais operações analíticas, utilizando o método comparativo constante, baseado na *Grouded Theory*:

Na codificação inicial segmentos de dados recebem uma denominação concisa que representa sinteticamente cada parte dos dados. Esses segmentos são denominados de códigos, permitindo a seleção e classificação dos dados para interpretação analítica.

Desta forma, procedemos à leitura das entrevistas transcritas, segmentando-as em partes (incidentes) linha a linha. Procedimento efetuado em todas as entrevistas logo após a sua realização. Examinando esses trechos de texto, descobrimos as primeiras propriedades analíticas dos dados, representativas dos significados contidos nos segmentos de dados, conforme exemplo, no quadro que se segue:

Quadro 3: Exemplo de codificação inicial – aberta, linha a linha

Trecho de entrevista	Códigos
[…] Para mim o pior do que saber os resultados, é depois a gente viver com isso, mas não é no imediato./	Sendo pior viver com o resultado do que saber.
No imediato pode ser um choque,/ mas como ainda na altura ainda andava bem, a gente o dia-a-dia,/ o passar do tempo, o espairecer, o andar, /agora continuar a vida normal,/ a gente pensa mas não é tão coisa/ agora quando as coisas começam a manifestar-se/ a sentir-se mesmo na pele./ Quando a gente começa a sentir a danada entrar pelos osso adentro, aí é que a coisa pode-se complicar, porque claro,/ já não é pensar que tenho, mas sim eu tenho e tenho-a comigo e já ando com os sintomas/ e tudo aquilo que a gente deixa de poder fazer, quer dizer, ou vai deixando gradualmente de poder fazer./	Sendo um choque no momento. Andando bem. Passando o tempo Continuando a vida normal Pensando Começando a manifestar-se Sentindo na pele Complicando-se as coisas Deixando de pensar na doença para passar a ter a doença Andando com os sintomas Deixando de poder fazer gradualmente algumas coisas
A vida continua na mesma mas a gente começa a ficar um pouco ao para trás./	Vendo a vida continuar Começando ele a ficar um pouco para trás.

Após a codificação inicial – aberta, a codificação torna-se para nós mais focalizada. Os códigos iniciais passam por um novo processo de comparação (entre si). Este processo de comparação permite-nos catalogar e agregar os códigos de acordo com as suas propriedades analíticas (codificação axial).

Desta forma agrupamos, os códigos conceptuais de acordo com as suas semelhanças e diferenças. Esta fase permitiu-nos encontrar e desenvolver as primeiras categorias contidas nos dados, conforme se pode observar no quadro que se segue:

Quadro 4: Exemplo de categorização dos dados

Códigos	Categoria
Começando a ver com 15 anos, que a sua mãe não podia pegar num garfo. Sendo o pai que lhe dava a comida à boca. Andando a segurar-se à parede. Começando a andar com canadianas. Fazendo tudo em casa, não podendo a mãe fazer nada. Começando a ter sintomas. Indo com o seu pai a um médico. Fazendo exames. Não sendo a partir daí a mulher que foi. Não podendo fazer nada. Adoecendo depois (acamando?). Não aguentando mais com o corpo. Acabando a mãe por ir abaixo./ Indo ao fundo. Tendo a perceção da doença a partir daí. Não sabendo que doença era. Não sabendo ninguém. Vendo a mãe assim.	Contatando com a doença

Cada categoria recebe um nome mais abstrato que o código por forma a integrar os conceitos representativos, sendo os mesmos temporários, modificando-se no decorrer da análise. As relações que vamos estabelecendo com os dados ao inferirmos a análise servem de base para elaboração dos "*memos*". Os "*memos*" são registos escritos que auxiliam no desenvolvimento da teoria, conforme se pode observar no exemplo que se segue:

"O contato com a doença parece advir da ideia de adoecimento que se vai construindo ao ver o seu progenitor deixar de desempenhar determinadas atividades e funções e pela exigência contextual de ter de assumir as tarefas da família, apesar de ter de dividir essas tarefas com os restantes elementos da

família (responsabilidade e compromisso com o bem estar uns dos outros). A visão da vulnerabilidade do progenitor desencadeia ansiedade e receio perante o desconhecido e incerteza quanto ao futuro, provocando sobrecarga pelo intenso desgaste físico e emocional. Esta autopercepção e consciencialização de que alguma "coisa" está acontecendo, desperta e motiva a procura de resposta ou a negação da evidência." (Outubro, 2011)

Na fase seguinte da análise, as categorias são reorganizadas estabelecendo-se ligações entre categorias e subcategorias procurando fazer-se agrupamentos daquelas que parecem se referir ao mesmo fenómeno. Nesta fase de codificação teórica, são também feitas representações gráficas de forma a testar as relações entre as categorias e a compreensão da experiência.

Na última etapa procura-se integrar as categorias procurando identificar a categoria central que reúne o sentido abstrato de todas as categorias e que permite o desenvolvimento do modelo teórico representativo da experiência.

Seguimos todas as etapas enunciadas.

Na apresentação dos resultados apresentamos a transcrição de excertos dos discursos dos participantes com uma codificação que permite manter o anonimato das famílias. Atribuímos a cada família um número, por ordem de realização da entrevista (ex: Família 17) e a cada membro da família que participou na entrevista, uma letra do alfabeto (ex: Família 17- F). Quando as letras se esgotaram associamos a estas, números (ex: Família 17 – F1). Desta forma, procuramos associar os discursos às categorias e subcategorias clarificando as ideias subjacentes no processo de análise, sendo desta forma possível construir uma teoria que explica a experiência da família nas tomadas de decisão no desenvolvimento do processo de doença genética hereditária: PAF.

Capitulo III – Os resultados

Neste capítulo apresentamos os resultados da investigação realizada, fundamentados na análise dos dados, de acordo com o exposto no capítulo anterior.

3. APRESENTANDO A TOMADA DE DECISÃO E O DOMÍNIO SIMBÓLICO FAMILIAR

A análise dos dados obtidos proporcionou a compreensão do interface do ciclo de adoecimento, das tomadas de decisão do individuo e da família. A partir de uma ordem de ciclo de vida intergeracional onde a singularidade do individuo, da família e da doença ocorrem foi possível compreender a sua interação e os significados que as famílias interiorizam na sua vivência e tomadas de decisão perante a doença genética que as afeta.

As categorias e as interligações teóricas identificadas resultam de um processo analítico que visam representar e explicar o significado simbólico da experiencia que ocorre num contexto de sequência e desdobramento entre as diferentes gerações na família, articulando os valores e crenças incorporados e transmitidos pela família de origem, os quais são redescobertos, redefinidos e reconstruídos na sucessão dos eventos vividos nos contextos evolutivos da doença e que alicerçam as suas tomadas de decisão, por forma a tentar construir e reconstruir a sua vida e a da sua família aliviando o peso que carregam.

A família interage tomando decisões estruturadas tendo por base os padrões multigeracionais de enfrentamento da doença num tempo que marca a experiencia individual quer pela evolução da doença (genética hereditária) quer pelo ciclo vital da família. Estes fatores são dinâmicos e influenciam-se mutuamente, como se pode observar no diagrama que se segue:

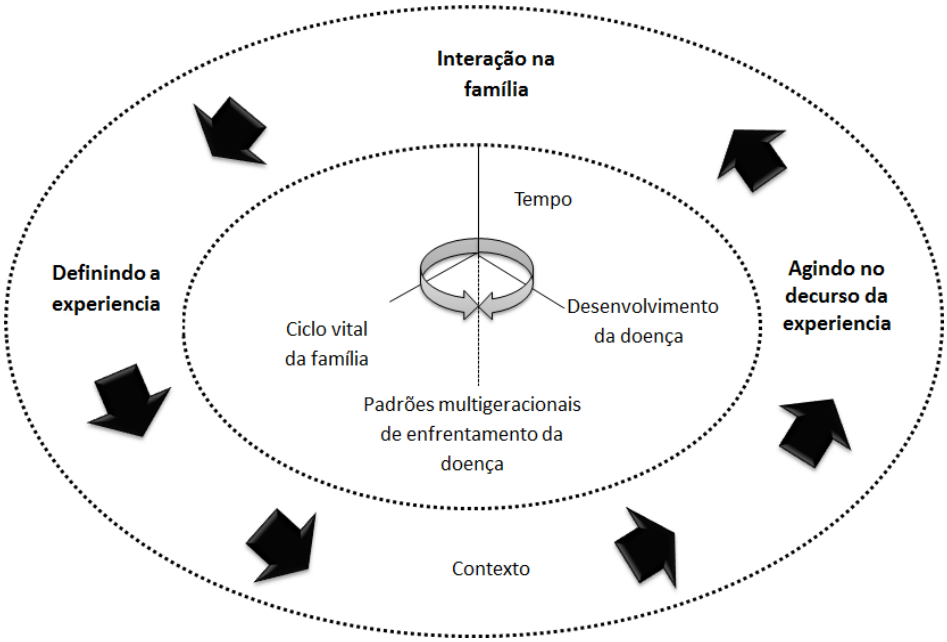


Figura 5 – Interação entre os fatores que influenciam a construção de significado da doença genética hereditária na família

Estes fatores constituem a base central da construção e reconstrução da experiencia de doença na família que em interação redefine outros fatores que influenciam todo o processo ao longo do seu ciclo evolutivo.

A apresentação dos resultados procura ir de encontro à vida da família num *continuum* desenvolvimento que tem fases marcadas pela alternância de períodos de construção/manutenção da estrutura e períodos de transição dessa estrutura.

A experiencia da família que toma decisões ao longo do desenvolvimento de uma doença genética hereditária (PAF) é um processo que se inicia com a definição da família do que é a doença, representada na dimensão PERCECIONANDO A DOENÇA NA FAMÍLIA que integra a categoria *CONSTRUINDO UMA IDEIA DE DOENÇA*, *SENTINDO O IMPACTO DA DOENÇA NA FAMÍLIA,* DESENVOLVENDO PADRÕES DE ENFRENTAMENTO NA FAMÍLIA e CONSTRUINDO O SELF sendo esta definição da experiência vivida num contexto de fatalidade.

O significado que é atribuído á doença na família condiciona e desencadeia ações tradutoras das escolhas feitas *na saúde*, *no trabalho* e *na família* ao

longo do tempo e do ciclo vital da família marcadas pelo desenvolvimento da doença. Essas ações são representadas na dimensão TOMANDO DECISÕES: INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA que integra as categorias *TOMANDO DECISÕES SOBRE A DOENÇA* e *TENTANDO TER UMA VIDA COMO OS OUTROS* e que são vividas num contexto de receio pelas opções tomadas mas também de esperança de se obter maior qualidade de vida.

As consequências da experiência são representadas na dimensão REMODELANDO A VIVÊNCIA EM FAMÍLIA que integram as categorias *VIVENDO COM A SOMBRA DA DOENÇA, OLHANDO PARA A FRENTE* e *RECONSTRUINDO UM NOVO CICLO* embora este último marque o início de um novo ciclo. As consequências da experiência são vividas num contexto de incertezas.

3.1 A DEFINIÇÃO DA EXPERIÊNCIA: O SIGNIFICADO CONSTRUÍDO PELA FAMÍLIA SOBRE O PROCESSO DE ADOECER

A experiência da tomada de decisão inicia-se com a atribuição de significado construído na família sobre o processo de adoecer que é representado pela dimensão PERCECIONANDO A DOENÇA NA FAMÍLIA. Esta dimensão explícita como os membros da família identificam e como percecionam a doença como um "problema de família". Entender estas perceções é o ponto inicial para compreender como estas influenciam a construção de uma "ideia da doença" e que significado a família lhe vai atribuindo. Esta dimensão integra as categorias CONSTRUINDO UMA IDEIA DE DOENÇA, SENTINDO O IMPACTO DA DOENÇA NA FAMÍLIA, DESENVOLVENDO PADRÕES DE ENFRENTAMENTO NA FAMÍLIA, CONSTRUINDO O SELF que passamos a caraterizar:

CONSTRUINDO UMA IDEIA DA DOENÇA é uma categoria e representa o processo pelo qual a família vai construindo significados para a situação vivida de acordo com os estímulos relacionados com a doença. A estrutura de estímulos como o padrão de sintomas, a familiaridade com que se apresentam e a congruência da situação, somados às suposições/ideias que se vão desenvolvendo com o curso próprio da doença auxiliam na construção da ideia

de doença pela família que assenta na observação e vivência da *práxis* associada às narrativas, crenças e significados simbólicos da família sobre o que pode ser a doença, conforme se pode observar no diagrama:



Diagrama 4: Construindo uma ideia de doença

Contatando com a doença é uma subcategoria que revela a evidência da presença de doença na família ao verificar segundo os seus padrões próprios que um dos seus progenitores está sofrendo alterações que os levam a equacionar o processo de adoecimento. Esta subcategoria é caraterizada por: *vendo um dos pais adoecer*, *vendo o progenitor perder a autonomia*, *caracterizando a doença*, *identificando sinais e sintomas*, que de seguida passamos a apresentar:

Vendo um dos pais adoecer carateriza como a família como sistema integra os conhecimentos e as práticas subjacentes aos significados por ela atribuídos ao processo saúde doença. Estes conhecimentos e práticas visam dar resposta às suas necessidades de sobrevivência e proteção através da promoção, prevenção e tratamento da doença, sendo os mesmos garantidos através do desenvolvimento de uma dinâmica própria de relacionamento e funcionamento familiar.

A transformação que a família observa no familiar indicia que alguma coisa está a suceder, sendo visíveis as modificações físicas que o debilitam e que o impossibilitam de desempenhar o seu papel e garantir as suas tarefas na família e concretizar os seus objetivos de vida. *Vendo o progenitor perder a sua autonomia* é o que a família observa gradualmente, ao vê-lo ficar dependente mas também impossibilitado de concretizar o que tinha definido e projetado para si e para a sua família.

"Eu ver a minha mãe a comer pelas próprias mãos e depois ela não conseguir…" (Família 13- T1)

O sofrimento vai-se instalando na família, com a visualização constante das alterações físicas no seu familiar, que se tornam cada vez mais evidentes e se repetem num *continuum*, contribuindo para a identificação e caraterização dos sinais e sintomas da doença que todos desconhecem.

Caraterizando a doença: identificando sinais e sintomas carateriza a análise efetuada pelos familiares das evidências físicas que se constituem como símbolos de representação de um funcionamento anormal que carateriza para eles a doença.

"Ela começou a ficar doente. A ter tonturas, a ter muitos vómitos, a ficar com muita falta de força. (Familia3-K)
"…era o raro dia que havia…. bem, se não fosse diarreia era vómitos, era muito à base de vómitos, estava sempre enjoada, o não comer, acamada…" (Família 9- L1)
"…a minha mãe eu vi sempre a andar de gatinhas, porque não se segurava nas pernas, porque caia, desmaiava sem mais nem menos. (Família 11- P1)
"já não aguentava mais com o corpo, não podia. Eu vi com os meus olhos. (Fam13 T1)
"Começou na urina, ele ia às vezes à casa de banho, já se notava também nos pés e a emagrecer… andava a trabalhar e já encostava… Não tinha aquele apetite… Andava muito de joelhos… nervoso, de querer fazer e não conseguir… revolta-se pelo facto de não conseguir fazer as coisas por ele próprio. (Família 16- C1)
"…37 kilos a pegar nela e isso é que foi a parte mais difícil…(Familia4-R D)
"…ele cambaleava por todo o lado, mal se segurava em pé…" (Familia4-U D)

As alterações que vão observando desencadeiam um estado de alerta e a procura de possíveis explicações para o que está a acontecer. Os sinais são desconhecidos e não encaixam no que até aqui, a família entendia como doença.

Fazendo suposições sobre a doença é uma subcategoria e representa a reunião dos vários indícios que levantam a hipótese da existência de uma doença na família.

Vão-se formando ideias sobre o que está acontecendo, resultado de um processo de interação na família que ao confrontar-se com uma situação diferente, procura nos símbolos que se vão evidenciando, um significado que lhes possibilite entender o que está acontecer. Há o reconhecimento cognitivo

que os sintomas físicos de uma doença estão presentes. No seu entendimento é chegado o momento para procurar ajuda exterior à família, recorrendo aos médicos como uma possível solução.

Descobrindo que a doença não é conhecida: carateriza a perceção da necessidade de procurar ajuda nos técnicos com conhecimento e capacidade para resolver um problema que entendem não estar ao seu alcance, pela persistência dos sintomas e gravidade percebida. Nessa procura de ajuda recorrem a vários técnicos e vão-se apercebendo que os médicos tardam em identificar e dar um nome às alterações que se evidenciam… constatando a família de que os técnicos a quem recorrem têm dificuldades em identificar as alterações e assumirem um diagnóstico. Esta dificuldade desencadeia-lhes ansiedade e medo por se depararem com uma situação que é desconhecida e que intuem ser grave, levando-os a interpretações familiares idiossincráticas já que a natureza e alcance do problema não estão claros.

"…na altura a mãe estava doente e depois os médicos "A", "B" e "C" diziam coisas que não é doença, não é isto, não é aquilo, isto é manha da pessoa, não sei das quantas - porque começa a ficar debilitada… na altura eu não sabia o que era… eu já tinha 11 anos…" (Familia4-R dourado)

"Quando a minha mãe ficou a sofrer, eu tinha 10 anos. Ela ao primeiro não sabia que era aquele problema e andou muitos anos no médico, ou que ele não soubesse ou que ele não tivesse experiência da doença, andou ali a minha mãe três anos enganada. O meu pai na França ganhava e a minha mãe sempre ali a gastar, e ele dizia que não era nada, que era sistema nervoso. Naquela altura não se ouvia falar muito nisto. (Familia3-K)

"A minha mãe foi a primeira a ter sintomas, isto é, sintomas de doença não sabia o que era, foi-se, foi-se, foi-se até um ponto que: "-Olhe! Vamos fazer esta despistagem, se calhar é disto!" (Familia4-U D)

"…os médicos naquela maré não sabiam o que era…" (Família 14- V1)

"…diziam que era doença que era do fígado, eles faziam naquela época o que eles sabiam… a gente não sabe o que era, o que não era." (Familia7-I1)

"…O meu pai casou com 27 anos… A partir dos 37 anos o meu pai era só infeções na bexiga, era o rim... A partir daí ele ficou sempre doentinho. Aos 40 anos foi internado no St.º António. Fez um corte de costela, foi internado no S. Familia6-C1, mas tudo em estudo… Depois aos 45 anos cegou …um Sr. Dr. novo muito bem entendido e a minha mãe naquela maré não percebia, o meu pai a sofrer muito e o Sr. Dr. para medicar o meu pai nas urgências lia um livro... esse médico é que desenganou a minha mãe que

doença era e depois a minha disse: - "Sr. Dr. diga-me se é contagiosa?"; - e ele dizia que não: - "Não, quantos filhos tem?" - Tenho oito. Diga-me Sr. Dr. que eu tenho oito filhinhos todos menores e eu quero saber se os filhos têm a doença do pai!"; - o que é certo é que depois o meu falecido pai morreu e passado um tempo fomos chamado ao St.º António, aí é que a gente ficou a saber, foi assim. Era-se muito ignorante antigamente, nem os médicos desenganavam, nada." (Família 14 - V1)

Sabendo o que é a doença numa fase tardia expõe a confirmação de um diagnóstico numa fase evoluída da doença ao familiar doente, que associado á ausência de uma terapêutica curativa desencadeia um prognóstico fatal. A família contínua à procura de significado para a situação que vivencia apesar do tempo agravar as alterações no familiar. Recolhem evidências e proporcionam o cuidado e conforto que conhecem no sentido de proporcionar alguma qualidade ao seu familiar doente. Os filhos observam as várias transformações que o seu progenitor sofre num ambiente de tristeza por não se encontrarem respostas para a situação com que se deparam. O contexto de fatalidade vai-se estabelecendo pela ações terapêuticas por vezes discordantes e insuficientes, pela imprecisão das definições que vão obtendo e pela imprevisibilidade do futuro.

"Andou em médicos e mais médicos e pronto… até que já numa fase tardia é que se apercebeu que realmente era a doença, não é! " (Família 4 - O)

A família apercebe-se que vai Morrendo gente sem saber o que era a doença com o passar do tempo. Ao reunir as evidências da situação vai estabelecendo padrões de sintomas e alguns sinais que estabelecem congruência com o evento vivido. Esta estrutura apura-lhes a atenção para o reconhecimento de situações similares que identificam com maior facilidade na sua geração, tendo dificuldades de as sinalizar nas gerações antecedentes pelo falecimento precoce dos familiares doentes. Esta constatação demonstra-lhes que alguns familiares das gerações antecessoras teriam um diagnóstico não congruente com a situação atualmente identificada. Esta constatação leva-os a crer que alguns familiares teriam falecido sem saber do que padeciam.

"Porque os médicos eram assim: - "Isso é reumatismo agudo... era não sei quê… quando ela foi ter às mãos do Prof. Dr. Corino de Andrade, foi ele que lhe disse o que ela tinha e depois para confirmar fez o teste e aí foi que ela soube, mas já estava muito ruinzinha, muito adiantada" …muita gente morreu sem saber… a minha mãe sequer tinha ouvido falar naquele nome - e saber quem é que teve antes?!" (Fam11- P1)

"…a minha avó morreu de cancro e toda a gente pensou que foi de cancro, mas não foi disso, só agora mais tarde, só há uns anos é que eles vieram a descobrir…" (Fam3-K)

Ao analisar os sintomas, a família vai encontrando expressões que são comuns a outros membros da família alargada. O próprio familiar doente por vezes identifica sinais que já tinha observado em um dos seus progenitores ou em outros elementos da comunidade que já tinham falecido. Começa-se então a intuir que esta doença é uma doença de família.

Questionam-se alguns membros da família na procura de respostas, mas deparam-se com algum desconhecimento generalizado…

"A minha mãe, do homem dela não sabia pois não? O marido dela dizia que era outra coisa qualquer, mas não falava disso, a minha mãe não sabia, soube depois quando foi o meu pai, mas a minha avó não. (Família 16-D1)
"Hoje pensa-se assim antigamente não se pensava tanto nisso. Não passavam por ela tão pouco, muitas pessoas não sabiam. (Familia4-R)
"*A gente na altura não sabia que era esta doença, esta doença não estava muito descoberta.*" (Familia7-I1)
"…a minha avó morreu de cancro e toda a gente pensou que foi de cancro, mas não foi disso, só agora mais tarde, só há uns anos é que eles vieram a descobrir… (Fam3-K)
"Nunca suspeitou, na altura. Já no pai dela, nunca suspeitou, pronto, ele até usava a bengala mas nunca suspeitou que fosse da doença." (Família4-O)

Percebendo a doença como um problema de família carateriza a análise que a família vai efetuando sobre o processo de adoecer fazendo-lhes sobressair que existe um problema na família, já que, os mesmos sinais e sintomas vão ocorrendo em mais do que um dos membros da família numa mesma geração. Têm dificuldade de a relacionarem com a geração antecedente já que os que adoeciam com sinais similares morriam cedo, no entanto, os que sobreviviam intuíam no seu imaginário essa relação. Também a comunidade vai estando atenta à evidência das mortes precoces numa mesma família e aos sinais exteriores de doença similares entre os diferentes membros da família. Os sinais físicos presentes no familiar doente cuja expressão é marcante pelo emagrecimento, debilidade física e alteração da marcha, constroem socialmente a doença dando-lhe um significado e um nome "doença dos pezinhos" (nome pelo qual a doença é comumente conhecida, ainda hoje) gerando-se também na comunidade, uma construção "explicativa" do que sucedia.

"Teve a minha mãe, a minha tia, logo depois dela o meu padrinho e depois mais tarde, a irmã mais nova." (Família4-U D)
"Morreram três irmãs e um irmão…" (Família 9- L1)
"…há dias que até sinceramente nem penso, mas há outros dias que falar numa doença ou outra e eu lembro-me sempre desta aqui, que é um problema de família (Família 4-P)
"…eu agora olho esta doença de outros olhos, mas no princípio eu achava e tenho quase a certeza que «a mãe tinha, os filhos têm. O pai tinha, os outros têm». Um cancro aparece, a pessoa morre, mas não deixa familiares com a doença e nesta doença como deixava para mulheres - a mãe tem, o pai tem, os filhos têm. (Fam6-C1)
"O facto de ter aquilo na nossa família, quando comecei a perceber essa doença para mim era um bocado tudo estranho, tudo muito estranho de eu perceber…" (Fam16- C1)
"eu via o meu irmão a sofrer e dizia assim: - Será que eu vou ficar como ele? (Fam8-J1)
"…O povo falava doença dos "pezinhos" e que era transmitida, era a única coisa que nós sabíamos, era pela fofoca do povo." "Era um preconceito principalmente por causa de namorar. A gente tinha namoradas e os pais falavam sempre com elas: - "São filhos de pais doentes, doença dos pezinhos…" (Familia7-I1)

SENTINDO O IMPACTO DA DOENÇA NA FAMÍLIA é uma categoria que representa as repercussões da doença na família com a observação das mortes que vão ocorrendo, do sofrimento que se vai instalando e das alterações na sua funcionalidade, no quotidiano e no desempenho de papéis, conforme se pode observar no diagrama:



Diagrama 5: Sentindo o impacto da doença na família

Esta categoria integra as subcategorias *Vendo as perdas consecutivas na família, Observando o sofrimento na família e Assumindo as tarefas no quotidiano,* que passamos a caraterizar*:*

Vendo as perdas consecutivas na família é uma subcategoria que representa a relação da família com as vivências de perdas sucessivas (morte, estabilidade familiar, económica e afetiva). Numa primeira fase a "situação de doença" é identificada e vivida na família nuclear mas cedo se apercebem que na família alargada a situação se repete, perdendo, tios e primos próximos em idade do seu progenitor falecido. Desta forma, os filhos vão vendo as mortes consecutivas na família que se vão traduzindo em privações e/ou carências mais alargadas.

Ficando os filhos novos sem pais é uma consequência da perda de um dos progenitores nestas famílias. Esta perda é significativa, já que muitos destes filhos perdem um dos seus pais na infância ou adolescência quando estão a construir significados identitários. O fato de muitos deles serem chamados a desempenhar um papel no cuidado leva a uma inversão do papel onde o progenitor doente passa a ser a "criança" com necessidades "especiais de cuidado". A empatia com o progenitor doente é muita, quer pela proximidade que o cuidado proporciona quer pela consciência que o tempo vai desenvolvendo de vulnerabilidade. A perceção da situação vai se definindo para estes filhos através da sua auto perceção e da ideia dada pelo progenitor. O sofrimento emocional é intenso para todos os membros da família.

Com a ocorrência de morte iam *Ficando as famílias reduzidas.* Por vezes a família nuclear desestrutura-se quando o progenitor falecido é a mãe. Isto acontece por vezes, pela dificuldade do pai assegurar os papéis práticos e afetivos em famílias numerosas ou porque a exigência da manutenção do provimento da família assim o requer (com a necessidade de imigração por exemplo). A solução encontrada em alguns casos era assumida pela família alargada que cuidava dos filhos. *Sendo criados pelos irmãos ou outros familiares* carateriza esta tarefa assumida pelos irmãos mais velhos quando estes já eram maiores e podiam assumir a tutoria dos irmãos mais novos. Não sendo possível aos irmãos assumir este papel, a família reorganizava-se distribuindo os filhos por diferentes núcleos familiares (avós, tios, padrinhos).

Sabe com que idade a minha mãe também tinha quando o pai dela faleceu?! – 8 anos. Isso ela contava muitas vezes. Eu fiz treze anos e a minha mãe morreu…A minha mãe faleceu, na altura fui eu que fui para a minha tia e tenho um irmão que também esteve em casa duma tia e da minha avó. O pai teve de ir para fora. Eu às vezes dava-

me saudades e pedia à minha tia para ir dormir em casa e ela deixava-me… ia-me levar pela mão lá! (Família 17- F1)

Desta forma alterava-se inclusive a configuração das famílias com a integração de novos membros de outras famílias.

Observando o sofrimento na família é uma subcategoria *e* representa o sofrimento do progenitor com a doença e a repercussão desse sofrimento nos diferentes membros da família. A perceção da tristeza desenvolve na mente dos envolvidos receios e medos relativos ao futuro mas a progressividade da doença torna a relação familiar uma força dirigida ao foco central que é o familiar doente. As reações à morte de um dos pais são influenciadas pela idade ainda precoce dos filhos e consequentemente pelo nível de desenvolvimento emocional e cognitivo dos mesmos e também pela proximidade emocional com o progenitor falecido e progenitor sobrevivente.

Vendo o sofrimento dos avós carateriza o impacto nos avós, que por vezes é maior, já que vêm nos filhos as extensões das suas esperanças e sonhos na vida e porque a morte de um dos filhos é em evento contra natura. Este sofrimento acaba por ser canalizado para a missão de auxiliar a criar os netos, sendo contido na sua manifestação.

Vendo os pais chorar expõe alguns momentos de fragilidade dos progenitores na expressão do sofrimento que sentem com a situação vivenciada que são observados de forma dissimulada pelos filhos. A contenção de expressão emocional na família tem impacto sobre os filhos.

"…Eu vi pela minha mãe e vi que era triste… ela não falava mas chorava Eu via a minha mãe pelos cantos da casa a chorar" (Família 13- T1)

"…A minha avó que tem sido uma mulher de guerra … acompanhou todas os filhos… ela já sobreviveu a três filhos a morrer jovens. A idade de morte foi mais ou menos a mesma… (Família 15- A1)

Instaura-se o receio e um silêncio sobre o que está acontecer, como se o silêncio não materializa-se as dúvidas e pudesse afastar a expressão das emoções que vão sendo vivenciadas.

Calando o sofrimento: carateriza o silêncio que se vai instalando nestas famílias. Não se fala sobre este tema, criando a perceção no círculo familiar que este é um assunto a evitar. Calam-se as dúvidas, questões e as

explicações. Calam-se também os medos, receios e preocupações. Esse sofrimento é experienciado de forma muito diferenciada conforme o significado que o indivíduo e a família constroem para essa doença. Aprende-se assim, a sofrer sozinho. Na tentativa por vezes de proteger os restantes membros da família, cala-se o sofrimento.

"…eu não sabia que doença era, ninguém sabia, o meu pai não explicava, a mãe não dizia nada. Eu só via a minha mãe assim… ela não falava, mas chorava. (Fam13-T1)
"…ela [a mãe] não sabia que eu que tinha, nunca lhe disse, nunca desconfiou nem tal coisa, como ninguém… Não se partilha por aí mesmo, é por causa de não puxar o assunto à baila para não estarmos a criar sofrimentos … não a partilhava por uma questão que não se via saída. Não valia a pena estar a falar… vou estar a bater ali para quê?! (Família 4-R)
"…nós na altura não partilhamos o mesmo barco. Acabamos por navegar cada um nas suas águas… nunca falamos entre nós, entre medos e preocupações, se calhar falamos mais agora. Era natural… havia um sofrimento fechado, muito solitário. Eu acho que nesta doença nós sofremos muito sós…" (Familia4-U)
"…não se fala … aquilo magoa-o… é difícil falar com ele! É! Eu acho que o magoa bastante e eu nunca cheguei a aprofundar mais nada com ele porque não quero forçar…" (Familia2-F)
"…o meu pai tinha muito receio sobre a doença e não se sentia à vontade, tinha muito medo da doença e o meu pai "passava-se" logo quando se falava disso, nem se podia falar" (Familia4-P)

ASSUMINDO AS TAREFAS NO QUOTIDIANO é uma subcategoria e representa a alteração no quotidiano e na vida familiar vai ocorrendo, verificando-se a necessidade crescente de atender e ajudar o familiar em algumas ações que este não consegue executar, modificando rotinas previamente estabelecidas, *Substituindo o progenitor nas tarefas*, *Deixando de ter infância* e *Deixando de estudar.*

*"…e depois comecei a pensar «estamos nós a fazer as camas, estamos nós a varrer, estamos nós a lavar a louça, estamos nós a fazer o comer»… (*Família 13- T1)
"…a minha adolescência foi muito a olhar para a minha mãe. Eu não tive uma infância mais ou menos como outras minhas colegas, eu não podia fazer o que as minhas colegas faziam porque eu tinha que ficar em casa a olhar pela minha mãe e aliás eu entrei para o ciclo e tive que deixar o ciclo para olhar para a minha mãe… Só quando ela faleceu é que eu fui novamente estudar." (Família 9- L1)

"A senhora já viu nós com dez anos, já a fazermos tudo, tudo, porque a minha mãe pegou logo a ficar muito, muito - começou também a não encarar muito - ela mais para o fim começou a encarar melhor, mas no início nós é que tínhamos que fazer tudo. Nós é que tínhamos que lavar (que não havia máquinas naquela altura era um tanque), tínhamos que cozinhar, tudo. Depois éramos da lavoura, tínhamos gado, nós é que ainda tínhamos que ir apanhar a erva para o gado, tínhamos que fazer tudo. O meu irmão já não, que era mais novo, mas nós três raparigas, fomos muito castigadas, muito castigadas, logo de muito pequenas, muito novas… (Familia3-K)

As mudanças de papéis vão ocorrendo, passando os filhos a serem o garante das atividades domésticas e do cuidado.

O desenvolvimento da doença vai progressivamente debilitando-o transformando-o fisicamente e psicologicamente *Deixando de ver o progenitor como era*. Esta transformação é desencadeadora de grande sofrimento na família quer pelos laços afetivos envolvidos quer pela sobrecarga com que têm de se defrontar. A família perante esta situação tem de se organizar para responder às necessidades geradas neste episódio de crise. O progenitor não doente tem de acumular tarefas de gestão e coordenação da unidade familiar e de provimento dos bens. Os filhos e por vezes os avós são chamados a assumir as tarefas domésticas e de cuidado do familiar doente, contribuindo para a manutenção do funcionamento familiar. Com o prolongamento da situação de adoecimento a família vai tendo a perceção segundo os significados construídos que a "situação de doença" não será solucionada com os recursos habituais sendo necessário requerer auxílio externo.

"…Comecei-me a lembrar – olha o que a minha mãe era e o que ela é…a partir daí a minha mãe nunca foi a mulher que era, nunca mais. Não podia fazer nada, nadinha, nadinha." (Família 13- T1)

Os desafios e dificuldades sucessivas que se vão colocando à família fazem concentrar esforços no sentido de dar resposta às exigências contínuas com que se vão deparando.

DESENVOLVENDO PADRÕES DE ENFRENTAMENTO NA FAMÍLIA é uma categoria que representa os esforços tidos na família para defrontar algumas das dificuldades com que se vai deparando, como o sentir-se diferente e a ausência de informação para fazer face às situações de doença, que vai vivenciando, como se pode observar no diagrama:



Diagrama 6: Desenvolvendo padrões de enfrentamento na família

Esta categoria integra as subcategorias *Lidando com a diferença* e *Procurando informação*, que passamos a caraterizar:

Lidando com a diferença representa as estratégias desenvolvidas na família para dar resposta aos sentimentos de exclusão sentidos por estes.

Estes sentimentos levam alguns a necessitarem de ter um documento que refute as suspeitas sociais. *Tendo uma prova que não é doente* carateriza a necessidade da existência de um documento que comprove que não têm a doença e lhes possibilite ter uma vida como os outros, libertando a família que venham a constituir desse fardo.

"E eu peguei por mim quis ir lá fazer o teste… fui lá buscar o teste, e ele disse que era negativo, que não tinha nada, mas assim a falar… mas depois eu comecei a pensar, a pensar! Na tropa também fui lá à enferFamilia1-A e contei-lhe a situação da minha mãe e eles fizeram o teste e também não tinha nada. Eu fiz na Póvoa, fiz na Marinha, estive um ano e meio e depois fui ao Porto fazer o exame… e foi logo negativo. Sr. Dr. eu quero um documento a provar isso! …e está guardado". (Família 13–T1)

"É a doença dos pezinhos, isto é uma doença que se apega, vocês também tendes! Se os pais têm, os filhos têm!"… "Olha, tu tens a doença dos pezinhos, a tua mãe está muito mal no Hospital com a doença dos pezinhos, eu não vou namorar para ti!"; - e partir daí ela contou à Drª que disse: - "Vais fazer o exame!"… e depois que viu era negativo, a Drª tirou uma fotocópia e disse assim: - "Esta fotocópia é para ti, se algum dia tiveres algum problema, pegas neste papel e mostra-lhe!"; - e ela tem o papelinho lá em casa guardado…" (Família 14- V1)

"…foi fazer o teste trouxe um papel, o diagnóstico… eu quero o teste, que eu vou mostrar à minha namorada, para ela mostrar à mãe! (Família 11- P1)

O sentirem-se excluídas pelo fato de terem a doença leva estas famílias a esconder esse fato. *Escondendo a doença* carateriza a tentativa de se protegerem da exclusão. Na idade de casamento os filhos eram preteridos ou recusados por pertencerem à família de quem a comunidade suspeitava existir a doença. A mínima suspeita de um caso na família levava à exclusão de todos os membros da família. Sendo esta uma das razões apontadas por alguns, para o silenciamento da doença ao nível familiar, como forma de proteção exterior à sobrevivência da família como estrutura e como garante do suporte e apoio. Sentem-se excluídos pela comunidade mas contam com a unidade familiar.

"…na altura nós escondemos todos uns dos outros. Provavelmente, por humilhação. Também, se calhar alguma, talvez alguma proteção social, porque a sociedade estigma um bocado… (Família 4-U)
"Eu andei um ano e meio sem dizer a ninguém! Não achava que tinha direito de destruir a felicidade do marido, dos filhos". (Família 8 -J1)
"…eu escondia-me…" (Família 6-C1)
"Era por isso que em parte escondi, não era esconder mas não tocava no assunto."
"No núcleo "duro" digamos assim da família sabia-se quem tinha e quem não tinha. Não se sabia era num plano mais alargado, digamos, os primos que estão mais afastados, aí é que não sabiam." (Família 4-U)
"É…nós na altura… para o exterior não, num, num, num… transmitimos, pronto quer dizer… porque de um certo modo, havia uma certa descriminação, entre aspas não sei! Eu pressentia um bocado isso, quer dizer, não sei! Eu chegava à sociedade, quer dizer, olha o gajo, já está condenado a morrer! Eu pressentia quando a minha mãe a teve, quando se soube não é cá fora… as pessoas começavam a olhar para nós, eu pressentia que as pessoas reparavam em mim, quer dizer…se já estava, como diz o outro, se já estava para ir, ou não, está a perceber, quer dizer…!Sentia esse peso… isso é um fardo, que enfardei ali, um peso com aquela idade!" (Família 4 -O)
"As pessoas de fora vêem-nos com uns "coitadinhos", eis o motivo porque é que eu não quero que se saiba disso!" (Família 12- R1)

Evitando envolver-se com as pessoas com doença representa o evitar envolver-se com pessoas com a doença por uma razão dupla de proteção, pois dessa forma evita-se vivenciar o sofrimento e refleti-lo para a sua própria realidade e também porque assim se evita a suspeita social de uma identificação com este "problema".

"…na altura quando a minha mãe faleceu ou quando eu vi-a na altura pessoas com essa doença "mexia" muito comigo, eu não queria estar envolvida no meio de pessoas que tivesse a doença…" (Família 9- L1)

"Eu nunca gostei de andar ali, não gosto de ir com essas pessoas que têm esse problema, depois eu ando ali umas semanas muito doente, e então o meu marido é que me leva e que me trás, para eu não estar a conviver com as pessoas…eu sofro em ver as outras pessoas. Eu quando vou à missa vejo um mocito, eu quando olho para ele, eu fico toda arrepiada, parece que o meu corpo até treme todo. Há os convívios lá no Centro, eu nunca vou. Eu gostava de ir, mas depois eu ando doente, uma semana, é só para me prejudicar, então antes não quero ir, porque assim não vejo aquela pessoa, não vejo aquelas pessoas e quando vejo essas pessoas fico doente. E depois imagino o que a minha irmã sofreu e a minha mãe e penso: - O que elas estão a sofrer e a passar passou a minha mãe e passou a minha irmã, pelo menos a minha irmã! Custa-me um bocado ver assim essas pessoas e depois fico um bocado em baixo, porque a gente sentiu muito em casa o problema… (Familia3-K)

A situação de incerteza percebida caraterizada pela observação de alterações que percebe como graves associada à ausência de tratamento curativo e a uma expetativa de piores resultados influenciam alguma ansiedade, *stress* e tristeza que contextualizam a vida destas famílias. A perceção de ausência de informação vai sendo clara, desencadeando nas famílias uma atenção mais focalizada na situação, sendo esta também motivadora de uma maior procura de conhecimento por parte da família.

Procurando informação é uma subcategoria que representa algum distanciamento emocional da situação e uma procura cognitiva que auxilie a integrar os fatos evidenciados. A informação obtida através da aprendizagem da vivência da doença por outros e a aprendizagem feita com acompanhamento do familiar doente são as bases a explorar para a integração do que foi percebido por si com o que é dado pelos outros. É este conjunto de informação que virá a consubstanciar a sua ideia de doença.

Aprendendo com as vivências dos outros representa uma subcategoria que carateriza a procura de informação para além dos dispositivos convencionais… Não se procura o conhecimento apenas teórico, mas a possibilidade da troca de vivências e de sugestões credenciadas por aqueles que passaram o que eles estão a passar… este conhecimento é procurado *Recorrendo a sites e blogs* e *Recorrendo às associações* sendo efetuado preferencialmente de forma

anónima… por vezes, a utilização é dinâmica e não apenas consultiva, utilizando os sites para colocarem questões que desejam ver esclarecidas… alargam-se assim, os laços que se confinavam à experiencia familiar para se procurar partilhar possíveis soluções numa família virtual…

"…não quero saber disso para nada"…mas depois com os amigos e na internet e nessas coisas…" (Familia3-K)
"…nós hoje em dia temos informação a um clic! (Familia4-U)
"É claro que toda a gente sabe se for fazer uma busca ou assim à internet consegue-se saber rapidamente que não há nenhuma cura 100% eficaz que possa dar garantias de vida." "…ficava registado no computador mas com um nome fictício… ao ter aquela informação, ver as perguntas que o outro fez anteriormente,… nós às vezes achamos que aquilo é uma coisa e chegamos lá e vemos que é outra." (Familia4-P)
"…eu procuro essas pessoas…e crio amizade com essas pessoas que é… porque me podem ajudar nessas áreas e trocarmos impressões e quer dizer… e a gente apoia-se, apoia-se entre aspas quer dizer… trocamos experiências…" (Família 4-O)

Aprendendo com o acompanhamento do familiar representa a subcategoria tida como uma possibilidade de informação próxima do real esperado. É compreender o que vai suceder e onde se pode recorrer, caso seja necessário… esta aprendizagem não é feita apenas como suporte ao familiar que está doente mas como um futuro encaminhamento para alguém da família que venha a necessitar…Na família há sempre um que se dispõem a abrir caminho para os que venham a necessitar e tomam as iniciativas no acompanhamento, no questionamento, nos contatos…

Esta aprendizagem ocorre *aprendendo no acompanhamento às consultas*; *aprendendo com os profissionais no domicílio*; *aprendendo com o familiar*. A sobrecarga emocional no acompanhamento é extrema pois muitas vezes existe a necessidade de esconder o que se sente para proteger o familiar que se cuida e também porque a dualidade é constante ao ver o familiar a sofrer e imaginar-se futuramente na mesma situação.

"…Na altura já acompanhava muito a minha mãe, porque estando eu a trabalhar por minha conta, tocava-me tudo mim… a doença da minha mãe sempre ali a marcar passo a par comigo, consultas, mais consultas… Virava para o lado chorava, virava para a frente e ria, é muito complicado, isso emocionalmente… deixava-a para fazer hemodiálise e vinha trabalhar, voltava a ir, conjugava as coisas." (Familia4-R)

"…Na altura tínhamos o apoio aqui da PAF, ia à minha mãe. A enfermeira ia lá todos os dias fazer o tratamento e essas coisas, o motorista por vezes ficava lá na conversa e ele ganhava terreno e aí conseguia aperceber-se das coisas e estar informado e falar de outros assuntos do mesmo caso que passavam pela PAF e nesse aspeto teve sorte e abriu o caminho para nós. Neste aspeto foi muito bom. (Familia4-U)
"Comecei a andar com ele nas consultas, andei em tudo e agora para mim isso não é nada de novo." (Família 16- C1)
"…Acompanhei bastantes vezes o meu irmão. Acompanhei-o muitas vezes para aqui, para acolá, para fazer testes, consultas e tudo mais. (Familia4-U)
"A minha mãe em termos de doença foi sempre muito aberta, sempre tentou explicar o que é que sentia, o que é que tinha. Era o apoio de muita da minha família e acabava por nós já estarmos habituados e lidarmos com a doença de uma forma diferente." (Família 15- A1)

CONSTRUINDO O SELF é uma categoria que representa o processo que envolve a interação com os outros como confirmação de si próprio. A forma como esta interação se desenvolve, tem uma forte influência da família, já que esta é o primeiro contexto onde estas interações se estabelecem, relevando como a construção de significados e a interação na família a alicerçam. Ou seja, as situações não dependem da sua objetividade mas da forma como são percebidas pelo "eu".

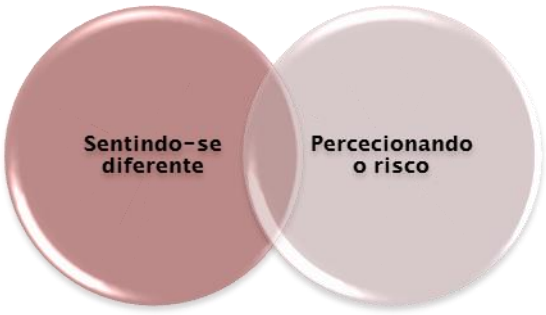


Diagrama 7: Construindo o *Self*

Desta forma, a "construção de uma ideia de doença" vai-se fazendo de acordo com os significados atribuídos internamente na família e externamente na sociedade. Emerge uma construção negativa salientando apenas o lado triste, sombrio e de sofrimento.

A ideia da doença tem subjacente uma série de sinais e sintomas mas também a fatalidade, traduzidos pelo receio da morte, estigma e algumas crenças que se vão desenvolvendo com a vivência da mesma. A repercussão da vivência da doença na família em cada um dos familiares é única e singular, sendo também a ideia da doença uma construção particular.

"…comecei a ver o meu pai, a ver os sintomas…(Família 16- C1)
*"Como eu já conhecia da parte da minha mãe, tinha um bocado de receio, porque sabia que era ruim." (*Familia6- C1)
"Fatal, pronto! …esta doença que era há 20 anos uma coisa marcante… No tempo da minha mãe, não havia esperança…" (Família 6- C1)
*"…é uma doença que vem cedo e morrem cedo…" (*Familia6- C1)
"…achava que eram marcadas…era falado pelos outros Acho que esta doença não era uma doença como ser por exemplo um cancro". (Familia6- C1).
"…ele era mais novo, mas aos rapazes dá mais cedo…" Antigamente diziam que ia até à 5ª geração (Família 11- P1)
"Dizem aqui há uns anos grandes que isto vem até à 5ª geração… (Família 13-T1)
"eu não fazia ideia bem do que era… É, assusta-me um bocado, pois também não há nenhum método eficaz e assusta. …Sim, porque eu sinceramente acho que a maior parte não tem a noção do que é, e eu acho que sinceramente ainda não tenho bem a noção do que é, mas pronto tenho uma pequena ideia … tenho a minha ideia de mais ou menos do que é … (Familia4-P)
"…ficava triste, porque a minha mãe era muito ativa e acabou por ir pouco a pouco abaixo, digamos foi ao fundo. "Eu da minha mãe tirei conclusões… (Família 13-T1)
"…é uma doença de nicho, daí ela nunca ter sido muito estudada, nem aprofundada." (Familia4-U)

Sentindo-se diferente é uma subcategoria que representa os significados atribuídos à doença que ameaçam a vida individual, familiar e social. Desde sempre ao longo da história, estiveram presentes doenças que marcaram a sociedade para além dos sinais e sintomas, sendo consideradas ameaças públicas, levando a que muitos fossem expulsos das suas comunidades. A dor, sofrimento, fatalidade e a perceção da doença como um problema de família associado à ausência de resposta por parte da ciência, aterroriza a comunidade, que afasta estas famílias, para se proteger do que desconhece.

Estes doentes e famílias sentem-se excluídos, discriminados, criando para si mecanismos de evitamento que os levam ao isolamento social e solidão.

Sentindo-se marcado carateriza o sentir-se diferente, já que reflete os sentimentos de exclusão de alguns membros da família. A manifestação da doença é associada a uma imagem que a carateriza e identifica, impossibilitando quem a tem de a esconder por muito tempo. A fatalidade, ausência de cura e transmissão de pais para filhos contribuiu para que na comunidade se gerassem algumas atitudes de autoproteção que eram discriminatórias e discriminantes. Desde cedo eram os membros destas famílias olhadas como se exibissem uma sentença de morte, acreditando-se que cedo deixariam de produzir, ficando dependentes e que morreriam cedo e com um sofrimento atroz. Razão pela qual sentiam uma grande carga de dimensão subjetiva. Socialmente era estabelecida uma "identificação" que os faziam sentir, como se eles tivessem a marca da exclusão.

"…achava que eram marcadas… Depois como quando começou a aparecer o transplante e assim, já ficou uma coisa mais banal, encarava-se já talvez de outra maneira, embora começou a aparecer também outras doenças que também eram fatais e as pessoas acho que começaram a encarar de outra forma." (Familia6-C1)

"…você entra num café: - "Olha vai acolá o carimbado…."; - não se passa nada, mas você sabe, porque as costas "ferram", os olhos parece que "picam nas costas"… não vejo o porquê… de uma certa forma vai ser descriminado, isso vai ser um ponto que é como eu falei é muito complicado lidar com isso, por mais espírito, por mais vontade que nós tenhamos é complicado, essa parte é complicada… " (Família 12- R1)

"Aquela doença era como fosse a SIDA, no antigamente… essa doença era uma coisa como se fosse contagiosa. " (Família 9- L1)

"Era um preconceito principalmente por causa de namorar. A gente tinha namoradas e os pais falavam sempre com elas: - "São filhos de pais doentes, doença dos pezinhos…"; - aqui em Portugal sentíamos muito preconceito contra a doença e mais aqui nesta zona… só não convivia com as pessoas daqui de X, ia mais para Y, lá tinha os amigos e tudo que fazia quando vinha cá de férias, aqui nunca fiz muitos amigos. " (Familia7-I1)

"Houve amigos que não eram amigos, eles desapareceram logo, nunca mais ninguém ouviu falar deles, decerto pensavam que é mesmo contagioso, mas é bom decerto faz-se uma limpeza, e é assim também é boa altura de ver onde eles estão, porque há pessoas - mesmo esses amigos que os tenho -, eles não têm coragem de falar isso comigo, eles doem-se de falar isso de abordar esse tema, de falar disto ou de falar daquilo, quer dizer eles não se sentem à vontade, isso também me deixa um bocado inferior entre aspas, mas pronto o que eu vou fazer?! Nada, não tenho muitas

soluções, nenhumas. É um dia de cada vez, mas é complicado, é um bocadinho complicado nesse ponto, existe essa tal descriminação que eu falo… (Família 12- R1)

Sentir-se marcado é um sentimento subjetivo que tem por base os indícios da comunidade, que são definidos por *sentindo que os olhavam de forma diferente*; *sentindo-se discriminados*; *sentindo que tinham uma doença contagiosa*; *sentindo o preconceito*.

Sendo rejeitado por ter a doença carateriza objetivamente a rejeição, o vivenciar a impossibilidade de ter uma vida como os outros. É a vivência da rejeição independentemente de ter a doença ou não, pelo facto de pertencer a uma família onde existem casos de doença. Ser rejeitado por algo que os transcende, não pelas suas ações pelas quais poderiam ser responsabilizados e das quais poderiam advir consequências.

"…eu namorava para um rapaz se lhe contasse que a minha mãe tinha falecido com aquela doença eles acabavam por dar a volta e terminar o namoro derivado a isso."
"…eu não era a única que passava por isso, eu cheguei a ter colegas que elas tinham e também passaram o mesmo. Eu tenho uma tia que me disse que havia pessoas mesmo que: - "Ah, fulana tem a doença…!"; - podia muito um rapaz gostar muito daquela rapariga, mas os pais…" (Família 9- L1)
"…e eu tinha alturas que tinha que fugir porque depois sentia que as pessoas por fora diziam «Tem doença, não andes com este ou com aquele» ou «não andes com esse ou com aquele porque a família tem». (Familia6-C1)

Percecionando o risco esta subcategoria representa o viver em constante sobressalto pela dúvida do que possa acontecer quando se tem uma doença para a qual não se antevê a cura. Significa não ser capaz de predizer os resultados da doença e lutar para se motivar num processo entendido como ameaçador ao que até aí era entendido como conhecido e controlado.

Sem dúvida, o espaço familiar é, por excelência, o local privilegiado, onde se desenvolvem os valores que orientam na resolução dos problemas e no enfrentamento das dificuldades, sendo este espaço singular no desenvolvimento de sentimentos de proteção e segurança. A família funciona como o primeiro agente socializador, onde se desenvolvem padrões e se constroem modelos de aprendizagem que nos possibilita atuar expondo nossos sentimentos por forma a construirmos uma imagem própria que nos inscreve no seu interior e na representação do mundo exterior. Desta forma, é

tido como natural que seja na família e pelos pais que se venha a saber da doença.

Sabendo da doença pelos pais carateriza um momento difícil, entendido pelos pais como o mais oportuno para falar da doença ao seu filho(s). Esta situação é entendida como difícil mas necessária, pois os pais temem que o filho(s) sofra com as incertezas que se começam a desenhar no futuro a partir do momento em que toma conhecimento de que pode vir a padecer de uma doença genética hereditária. Entendem-no como necessário, já que este é o primeiro passo para se poder agir, procurando soluções atempadas para os possíveis problemas que possam advir. É uma situação sempre que possível adiada, sendo que com o avanço do tempo a pressão aumenta, acompanhada pela angústia da imposição de ter de se agir. O não saber como e quando o fazer, leva a que momentos de grande tensão possam ser o impulsionador para ação.

Esta tomada de decisão de informar o filho da suscetibilidade para a doença abre caminho para a tomada de decisão do filho realizar o diagnóstico pré sintomático confirmando ou não a probabilidade de ser doente. Para o filho, o ter conhecimento de que existe probabilidade de ter uma doença para a qual ainda não existe cura é uma situação difícil apesar da comunicação ser feita pelos pais que são o garante da proteção e segurança. O choque inicial dá lugar ao medo de se confirmar a doença e à descoberta da angústia da incerteza do futuro.

"…só soube mesmo quando o meu pai foi transplantado, nesse dia a minha mãe contou-me! Só soube mesmo naquele momento…" (Familia4-P)

"Foi um peso, foi um fardo pesado na altura, foi um fardo… foi uma bomba, quer dizer… se você quer…, foi um fardo pesado, pronto a gente não tinha formação! "…isto é um fardo agora não tenho mais saída… (riso forçado), quer dizer, isto é quase como quem diz: isto é o fim!" "Nós na família reagimos todos com um peso grande quer dizer, foi um peso grande! A gente não tinha informação, não conhecia nada da doença… só se ouvia falar, aquilo falava-se na doença, como se fosse o fim! Qualquer pessoa que tivesse aquela doença, no fundo… quer dizer, no fundo sentimo-nos condenados! Um peso de… a condenação! Psicologicamente, aquilo afetou muito! Eu próprio o reconheço! É uma fase, muito dura, muito dura!" (Família4-O)

Nesse momento de dor e incerteza emerge, muitas vezes, um sentimento latente de culpa nos pais, geralmente combinado com outras manifestações emocionais intensas desencadeadas pela frustração de não conseguir poupar ao seu filho o sofrimento. Tristeza, impotência, revolta, pavor diante do desconhecido são reações muito presentes na reação dos filhos. Eventualmente, a raiva e a revolta podem ser direcionadas também ao mundo sobrenatural, à figura de Deus, devido aos sentimentos de desamparo vivenciados diante da própria má sorte.

Se ter conhecimento pelos pais é um choque, *sabendo da existência da doença por outros* representa a incerteza e o questionar de tudo o que era considerado como certo até aquele momento! Instala-se a dúvida e a perda de confiança ao nível familiar. É-se confrontado com a ausência de informação que tem grandes repercussões nas suas decisões enquanto individuo e enquanto futuro membro de família... De repente, perder-se o sentido de identidade, segurança e confiança.

As repercussões são maiores se o conhecimento da doença for mais tardio, já que nesta descoberta, não se coloca em causa apenas a individualidade do familiar mas também as escolhas informadas no que diz respeito à conjugalidade e parentalidade! As tomadas de decisão são comprometidas pela ausência de informação num dado momento… o sentimento de impotência por parte do familiar que desconhecia a doença perante esta situação é enorme…

Os participantes neste estudo tiveram maioritariamente conhecimento da doença na família entre os 6 e os 17 anos (N=54) mas só 7 doentes é que confirmaram o diagnóstico da doença aos 18 anos. No que diz respeito a como obtiveram conhecimento sobre a doença, (N=24) dos participantes obtiveram-no sozinhos, já que ninguém lhes falou na doença, tendo sido os doentes que se aperceberam da doença convivendo com esta no seu seio familiar. Dos participantes, (N=23) souberam pelo médico, enquanto (N=18) souberam pela mãe. Os restantes souberam por outro membro da família (pai (N=8),irmãos (N=12), avós (N=6), tios (N=10) e 2 souberam no contexto da comunidade por outras pessoas exteriores à família. (Anexo XII)

"…isto tudo passou-se numa conversa, não foi ninguém que me disse nem ela me disse sequer que tinha problemas desses da família, disto ou daquilo. Isto foi tudo zum, zum, mais nada e depois quis tirar a história a limpo, por iniciativa minha… foi um

zum, zum que ouvi no café… Um dia ouvi falar, como ouço muitos assuntos e muitas coisas ouvi falar, só que cai na real de dizer assim: - Eles estão a falar da minha família. Alguma coisa aqui que não está bem! - e fiquei assim um bocado a pensar… há certas coisas que deviam ser abordadas" "…aí foi mesmo uma facada nas costas, aí está a preocupação, começa a trabalhar muita coisa… começar a pensar - Filhos da mãe não disseram nada! Se for verdade filhos da mãe; mais a pensar: - Filhos da mãe, tenho uma filha! Filhos da mãe! A minha mulher como é que vai ser?
"…estou a pagar por males, ou defeitos dos outros. É isso que eu também não quero fazer aos meus filhos, porque não acho isso certo! Por isso o passo mais importante para mim é sempre os filhos, sempre!
"Enfrenta-se as coisas, apareceu isto, faz-se assim, pronto acabou, anda para o lado, é como um livro de matemática. É um livro de matemática é resolver os problemas vira a página, é sempre assim que funciona, e para já tem funcionado, não vejo grandes problemas, mas seja no que for, estamos a falar em métodos, tanto em casa como no trabalho, como no escritório, como fora de casa, como de férias, como em qualquer lado, tento sempre ultrapassar as coisas o melhor possível…nunca fazer aquilo que me fizeram, ocultar tudo e mais alguma coisa e…" (Família 12- R1)

Ao saber da doença na família equaciona a possibilidade de também vir a tornar-se doente.

<u>*Reconhecendo a possibilidade de ser doente*</u> carateriza o abrir de um livro cheio de incógnitas…Depois do confronto com a descoberta da doença na família, inicia-se o processo da focalização de atenção na doença… reconhece-se no outro o que eventualmente pode acontecer… tudo se centra na doença ultrapassando a perspetiva de vivência familiar para se projetar numa perspetiva individual. A família por sua vez assiste a esta fase de angústia sem saber por vezes como proceder, na expectativa de que o seu familiar se aproxime e partilhe com ela as suas indecisões…

"…Ver o meu pai, a situação e também saber que poderia passar por essa situação…" (Família 16- C1)
"…a imagem dos meus irmãos, da minha mãe é a coisa que me vem logo à ideia…" (Família 11- P1)
"…Olhava para ela [Irmã] e era como tivesse a olhar para a minha mãe…" (Fam 9 – L1)
"…Cria uma certa preocupação em relação a isso e se calhar menos atenção em relação ao facto da Universidade…sinceramente cria aquela indecisão. Se calhar em vez de tentarmos saber mais coisas sobre aquilo que devemos fazer ou não a nível profissional, se calhar preocupamo-nos mais com a doença (Família 4-P)

"…Sabendo eu um pouco dos sintomas, conhecendo eu um pouco, porque conheci na mãe…" (Família 4-R D)

Com a atenção focalizada na doença, emerge a possibilidade de um futuro comprometido.

Questionando-se quanto ao futuro carateriza as interrogações que se fazem nesta fase de angústia…

O futuro é um mundo de possibilidades em aberto…O trabalho, o percurso acadêmico, a constituição de uma família são alguns elementos que representam a conquista de um sentido de auto - realização a alcançar no futuro, enraizados nas crenças e valores sustentados pela família! Com a descoberta da doença, a dimensão do futuro confina-se ao presente e à incerteza que traduz o desconhecimento das possibilidades… este é um sofrimento com o qual tem de se aprender a viver… sendo a família um exemplo a reter pois já antes se vivenciaram estas angústias…

"…é uma incerteza de vida. Nós não sabemos se podemos alcançar os 60 ou se podemos ficar pelos 30 ou pelos 40 e é uma incerteza muito grande…_Será que eu vou fazer toda a minha vida até aos 30 ou se vou fazer para além disso, se vou programar a minha vida para além disso?! (Familia4-P)

"O X, que tinha a doença, morreu com trinta e cinco anos. Depois a seguir foi a XX, que também tinha a doença e morreu já fez catorze anos, ela morreu seis meses antes de eu ser transplantada. Morreu da doença, com quarenta e sete anos" (Família 11- P1)

De seguida apresentamos um diagrama com a dimensão "percecionando a doença na família" e as categorias, subcategorias e as propriedades que as representam no significado construído pela família sobre o processo de adoecer com PAF:

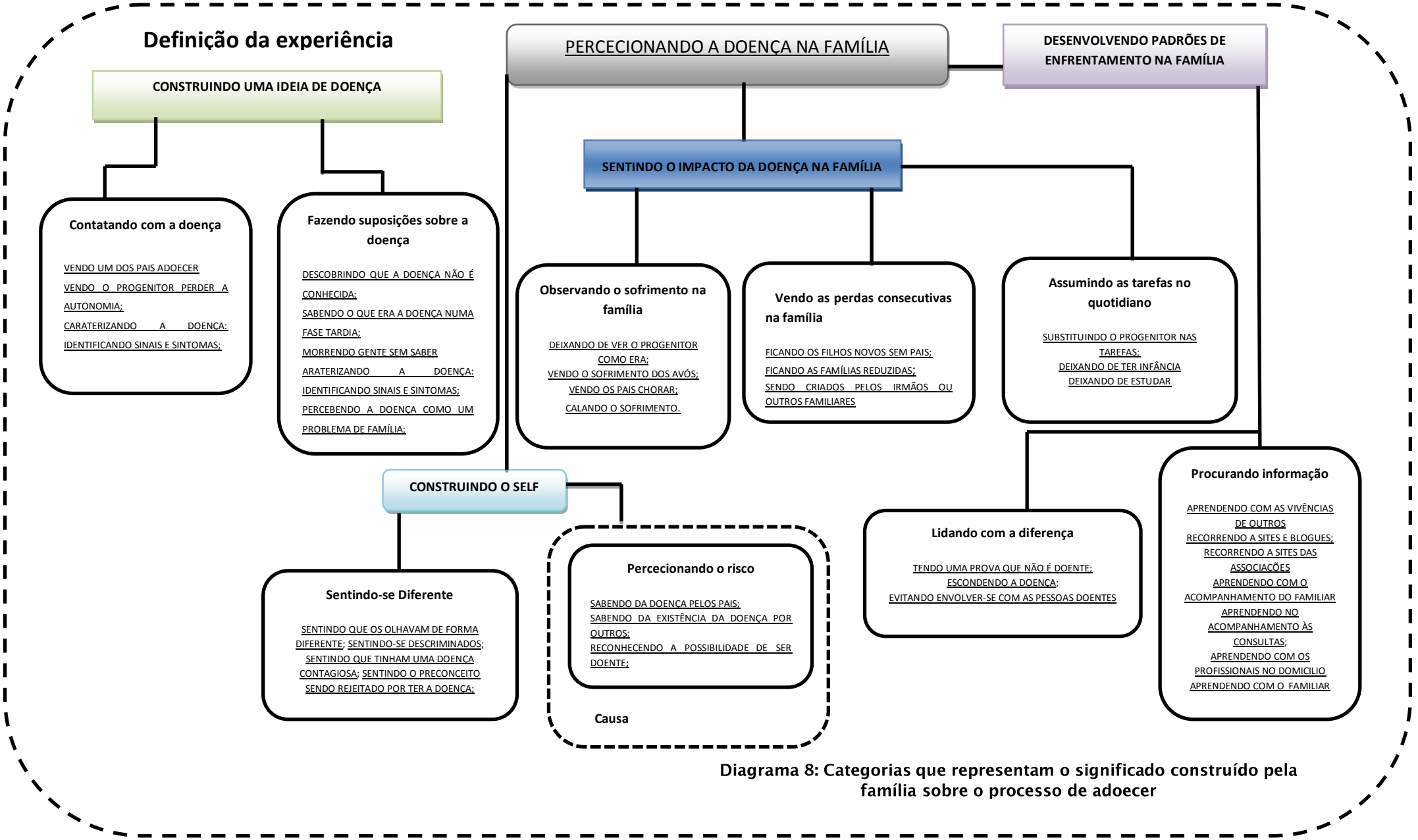


Diagrama 8: Categorias que representam o significado construído pela família sobre o processo de adoecer

Em síntese: A experiência da tomada de decisão inicia-se com a atribuição de significado construído na família sobre o processo de adoecer que é representado no diagrama 8 pela dimensão percecionando a doença na família.

3.2 AS AÇÕES DESENVOLVIDAS NA EXPERIÊNCIA: TOMANDO DECISÕES – INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA

As ações desenvolvidas pelas famílias com doença genética hereditária (PAF) no decorrer da experiencia de doença são explicitadas pela dimensão *TOMANDO DECISÕES: INTEGRANDO A DOENÇA NA VIDA DA FAMÍLIA* que inclui as categorias TOMANDO DECISÕES SOBRE A DOENÇA E TENTANDO TER UMA VIDA COMO OS OUTROS.

TOMANDO DECISÕES: INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA

Esta dimensão representa o significado das ações desenvolvidas pela família e pelo familiar doente que procuram encontrar soluções por forma a integrar a doença na sua vida e na vida da família de modo a terem uma vida como os outros.

A família constitui um elo importante para os familiares que estão vivenciando a situação de doença, enfatizando a importância do apoio da mesma na procura de soluções para a vivência da doença e manutenção da estabilidade de todos os membros que a integram. Os familiares revelam o fortalecimento dos vínculos, principalmente no âmbito familiar. Quando um membro da família vem a padecer de uma doença, a família procura proporcionar recursos físicos e emocionais para manter a estabilidade e todo o apoio necessário nesse momento para o enfrentamento da situação com que se depara.

Mobiliza-se para manter o seu funcionamento e cria uma nova estrutura, para adaptar-se à realidade que se apresenta. Dentro deste contexto, vários mecanismos de enfrentamento da doença são adotados, tanto pelo familiar doente como pelos familiares. Destes, destacamos o uso de habilidades para solucionar os problemas e a forma como a família tenta ajustar-se à situação para qual não vê solução, ganhando tempo.

Acreditamos que esses mecanismos são formas da família reagir às ameaças potenciais, reais e imaginárias que a doença possa vir a desencadear.

Quando centrados no problema, o familiar doente e a família esforça-se para encontrar soluções que lhes possibilite gerir as dificuldades advindas da doença. Quando centrado na emoção, as estratégias tentam minimizar o impacto emocional do doença, fazendo com que as pessoas evitem confrontar conscientemente com a realidade da ameaça.

Tomando decisões sobre a doença

A categoria TOMANDO DECISÕES SOBRE A DOENÇA representa o significado das ações empreendidas pela família para resolver os seus problemas a partir do significado que atribuiu à doença baseado nas suas perceções e no conhecimento que construiu.

TOMANDO DECISÕES SOBRE A DOENÇA refere-se portanto, às ações PROCURANDO SOLUÇÕES que integram (*Querendo saber se tem a doença, Sentindo a doença;* P*rocurando ajuda; Confirmando se tem a doença; Participando em estudos; Abrindo a porta à esperança)* podendo diferir estes percursos de ação com o aparecimento ou não da sintomatologia antes da procura de ajuda para realizar o teste pré-sintomático; e APOSTANDO NA SORTE que integram (*Não querendo saber da doença, Sentindo a doença, Procurando ajuda, Confirmando a doença Participando em estudos; Abrindo a porta à esperança)* podendo diferir estes percursos de ação na procura ou não de ajuda depois dos primeiros sintomas condição para o desenvolvimento das ações comuns à procura de soluções ou de ações divergentes que se traduzem no *não encarando a doença* e *Tendo ideias próprias sobre o tratamento*.

Para uma melhor compreensão apresentamos a Dimensão, categorias e respetivas subcategorias no diagrama que se segue:

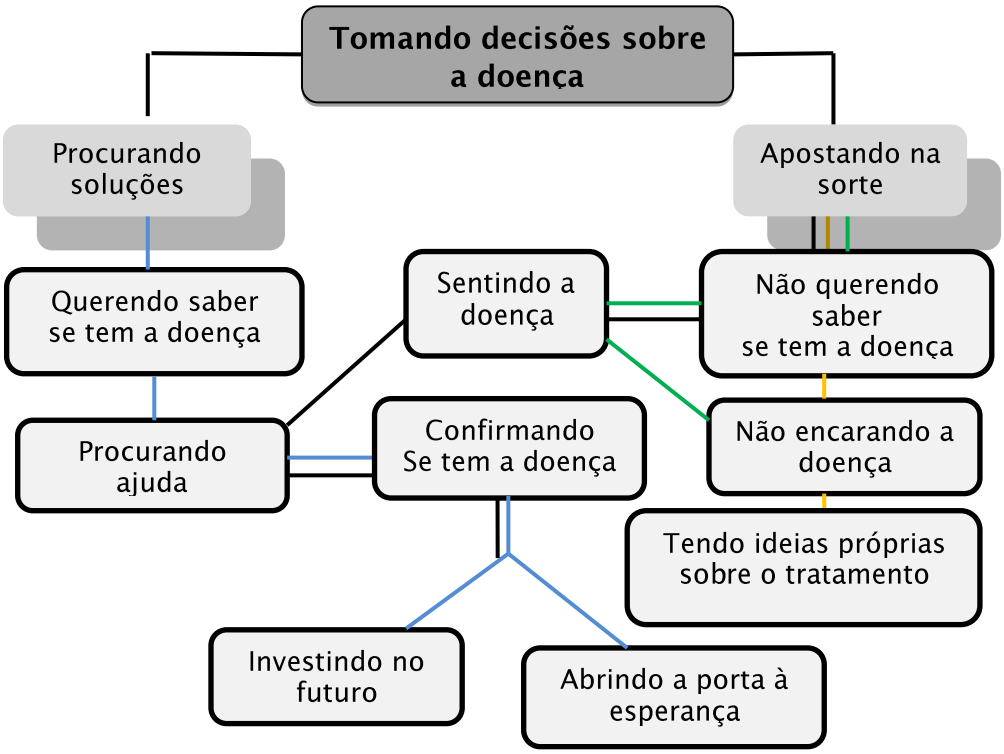


Diagrama 9 – Procurando soluções

Os resultados evidenciam que as tomadas de decisão efetuadas pela família são marcadas pelo próprio desenvolvimento da doença. Numa fase inicial a família estabelece o contato com a doença e procura soluções para os problemas com que se depara desenhando, construindo, readaptando padrões de enfrentamento.

Segue-se uma fase de auto-perceção da doença, com a construção de significados e consciencialização do problema que vai definir ações de acordo com os padrões de enfrentamento da família. Nesta fase incorporamos as categorias *PROCURANDO SOLUÇÕES* e *APOSTANDO NA SORTE*.

Na fase pré-sintomática ou assintomática as ações da família centram-se na realização do teste pré-sintomático que lhes confirma ou não a presença de doença ou na negação da realização do teste, APOSTANDO NA SORTE. Nesta

fase incorporamos as subcategorias *Querendo/não Querendo saber se tem a doença, Procurando ajuda, Confirmando se tem a doença*.

Na fase sintomática algumas famílias que apostavam na sorte e não queriam que o seu familiar em risco efetua-se o teste genético, com o aparecimento dos primeiros sintomas decidem fazer o teste pré-sintomático e confirmar a doença, já que esta é uma condição para se poder inscrever para o transplante hepático.

Desta forma, são comuns nas fases assintomáticas e sintomáticas, as subcategorias *Procurando ajuda* e *Confirmando se tem a doença*. Nesta fase e após o aparecimento dos sintomas a família concentra-se em soluções que possam melhorar a qualidade de vida. São assim tomadas decisões que direcionam para o transplante hepático e a participação em investigações ou para a recusa em enfrentar a doença apresentando a família ideias próprias sobre o tratamento que os fazem permanecer à espera do desenvolvimento próprio da doença. Incorporamos nesta fase as subcategorias *Sentindo a doença; Abrindo a porta à esperança, Investindo no futuro* e *Não encarando a doença* e *Tendo ideias próprias sobre o tratamento*.

Depois do transplante segue-se uma fase de estabilização da doença que na família se carateriza pela adaptação às expectativas tidas com a cirurgia e à condição do seu familiar como doente crónico. Nesta fase pode ocorrer a revolta no familiar doente quando a condição real do seu estado é menor do que as espectativas tidas. Com o tempo ocorre a aceitação por parte do familiar doente das suas limitações e a consequente adaptação à sua condição. As tomadas de decisão centram-se mais na gestão do quotidiano. Segue-se ainda uma fase de remodelação com a consciência das alterações tidas ou a ter pela presença de doença com adaptações e readaptações na família às crises da doença. E por fim, a fase terminal com o acompanhamento e vivencia da família de mais uma perda. De seguida caraterizamos as categorias referenciadas:

PROCURANDO SOLUÇÕES e *APOSTANDO NA SORTE* são categorias que representam os padrões de enfrentamento percebidos e adotados na família como forma de resolver os problemas.

"…mas a cabeça está sempre a pensar em arranjar uma solução, porque sempre tive aquela coisa de ir sempre para a frente, não me acomodar. Eu sou capaz de chegar e agora tenho este objetivo, se falhei este objetivo vou para outro…" (Familia6-C1)

Querendo saber se tem a doença: refere-se à consciencialização que o familiar adquire através da perceção e entendimento da doença, de que existe um risco e que é necessário determinar o mesmo para agir em conformidade, selecionando as estratégias disponíveis para a resolução de eventuais problemas. Apesar do medo e receio de se confrontar com a confirmação de que é positivo ao realizar o teste diagnóstico pré-sintomático, entende que este é o processo inicial para tomar decisões atempadas que possam solucionar da melhor forma as suas eventuais necessidades. Este entendimento advém do conhecimento teórico mas e também do conhecimento vivenciado de outros doentes e familiares, procurando por essa razão ajuda.

*"Se é… se foi uma sentença que foi lida… entre aspas, eu… vou tratar de saber, vamos ver o que realmente isto é! Temos que enfrentar as coisas de frente não vamos virar as costas! O problema tem que ser enfrentado de frente não tem outra fórmula! A fórmula é aquela enfrentar, de frente!" (*Família4-O)

"Mesmo para saber mais cedo se eu tivesse para me tratar, porque convinha saber, uma pessoa não ia esconder, esconder e depois chegar ao fim e ser tarde para fazer transplante e o facto também dos meus familiares para cima todos terem, eu também tive curiosidade em saber se também tinha ou não… Tive um bocado de medo no dia em que fui fazer, isso sim. No dia que fui fazer teste estava assim com um bocado de receio, mas fiz o teste, vim embora e correu tudo bem." (Família 16- C1)

"Eu queria fazer o teste". (Familia4-U D)

"É complicado, mas é como digo acabávamos sempre por ser levados de reboque e da força da minha mãe. Ela tinha uma vontade de viver enorme e toda a gente ia atrás daquilo!" (Família 15- A1)

Na fase de consciencialização a experiencia vivenciada de outros, partilhada em *sites* e/ou *Blogues* e o aconselhamento de pessoas significativas são importantes para a tomada de decisão.

Sendo aconselhado pelos pais a fazer o teste diagnóstico carateriza o apoio que a família lhes dá neste momento, traduzidos numa primeira fase nas ações dos pais que procuram desenvolver no filho uma atitude proactiva no processo

que eventualmente possa vir a desenhar-se ao confirmar a presença de proteína mutante (V30M da TTR) e consequentemente a doença.

A motivação que preside às ações dos pais prende-se com a possibilidade de procurar soluções atempadas que deem respostas adequadas ao processo de doença e com a necessidade de reequacionar as tomadas de decisão futuras do seu filho e da sua família.

"…Foi a minha mãe até que sugeriu e fomos ao Porto fazer o teste. Penso que foi mais pela mãe e o pai que disse: vamos fazer o teste!" (Familia6-C1)
"É bom saberes, porque tu agora não tens companheiro não tens nada, um dia arranjas uma pessoa, queres ir viver com ela, queres fazer a tua vida, tu não sabes se tens o problema se não tens. Se calhas de ficar grávida entra aqui mais uma criança para sofrer e para te fazer sofrer como eu agora ando a sofrer por tua causa!" (Familia3-K)
"A minha mãe fez força, foi comigo, estava lá! - Qual é a vantagem de eu saber que eu tenho a doença?! É que mais cedo vou tratando de saber o que há, o que não há, o que é que posso fazer, o que não posso fazer." (Família 15- A1)

Dar um primeiro passo na procura de soluções é entendido por todos como necessário mas este fato associa-se ao medo que se confirme a eventual presença de doença.

Tendo medo do resultado carateriza a ambivalência de sentimentos da família no processo de tomada de decisão de fazer o teste pré-sintomático "sentir a necessidade de fazer o teste mas ter medo do resultado". Por sua vez, esta é também uma fase em que se revivem os momentos difíceis pelo que a família já passou anteriormente com os mesmos impasses e com a vivência dos processos de doença de alguns familiares que agrava o receio de ver confirmado um "destino" similar.

"Agora tu não penses no problema da tia, porque agora as coisas estão muito mais avançadas, ela já morreu há dez anos e agora isto está mais avançado!" (Familia3-K)

O medo e receio de confirmar a possibilidade de vir a ser doente é muitas vezes um entrave na execução da vontade. Sendo esta uma das principais razões para o adiamento da tomada de decisão de realizar o teste pré-sintomático.

Como referimos anteriormente os participantes neste estudo (N=103) tiveram maioritariamente conhecimento da doença na família entre os 6 e os

17 anos (N=54) mas só 7 doentes é que confirmaram o diagnóstico da doença aos 18 anos, necessitando de mais tempo para efetivar a decisão, sendo o aparecimento de alguns sintomas muitas vezes o impulsionador para a realização do teste.

Sentindo a doença representa o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas que denunciam que a doença está presente. *Pressentindo os primeiros sintomas* carateriza a perceção de sintomas que o familiar entende poderem ser sinais de doença. Quando esta fase ocorre, a negação instala-se, até existir um episódio marcante (ex. queimadura nos membros inferiores ocorrida no banho). O impacto do acidente e a perceção que a doença está a avançar impulsiona a tomada de decisão de procurar ajuda e realizar o teste pré-sintomático.

*"Eu tenho primos que também tem doença e muitos não quiseram saber de fazer o teste antes, só depois quando apareceu a doença é que eles…" (*Família 6-C1)
"Na altura eu pressenti os primeiros sintomas, pronto os primeiros sintomas… Eu começava andava aqui a trabalhar, eu chegava ali 4 da tarde, o pá! Eu já não podia, das pernas pesava-me as pernas, carago…sentia-me cansado… eu ia para casa de banho, sentava-me na zona já não sabia se queria fazer a minha vida, eu quer dizer… sentia ali uma alteração… sentava-me ali… não sabia o que queria…comecei a ir para casa de banho, a não fazer a minha vida, comecei a ter ali alguns problemas… pronto! E a partir daí tratei logo de falar com o doutor…" (Família4 -O)
"…Eu só dava por ela que estava doente e sentia-me muito cansado à noite quando me deitava na cama, não tinha tempo para pensar que estava doente…já bastava olhar para o lado e ver de facto a mãe… foi a doença que começou…todo o desenrolar emocional e de começo de vida, fim de mãe, princípio de uma vida minha… eu tive a doença ela começou-me a "bater", eu comecei a sentir sintomas, comecei-me a queixar, comecei a andar a fazer exames e começou a haver um certo desenvolvimento da minha parte". (Familia4-R)

Vendo a vida alterar-se carateriza as perdas adicionais que a doença traz à vida do familiar doente deixando este de poder fazer gradualmente algumas coisas e as consequentes repercussões que ocorrem na vida do familiar doente e nas famílias ao depararem-se com a PAF. A situação profissional modifica-se com as constantes ausências que a doença impõe, alterando-se as condições financeiras. Consequentemente a estabilidade emocional sofre com as fragilidades que vão surgindo no quotidiano.

As famílias procuram adaptar-se às modificações no sentido de dar resposta às necessidades que vão emergindo… alguns compromissos não aguentam o nível de pressão que as alterações provocam e alguns casais separam-se ou não efetivam os compromissos anteriormente assumidos...

"…Nós estávamos no auge da vida profissional, tínhamos um pouco de dinheirinho, tínhamos um carrinho, uma casinha, entende e casar e tudo, está ali perfeitinho, só o que falta é o creme em cima do bolo, depois vem aquilo e trás, corta logo as pernas. Depois tratamentos, vai aqui, vai ali… sem trabalhar, sem nada, vai perdendo tudo, ao mesmo tempo, não só a saúde como materialmente. Chega a um certo ponto no fundo do poço, como foi como nós." (Familia7-I1)

"Deixei de trabalhar, perdi casamento, por causa de eu começar a ter os sintomas… Sim, porque se eu não ficasse doente com certeza, naquela época o casamento ia para frente, podia estar divorciado hoje, mas naquela época, foi mesmo a doença que alterou… (Familia7-I1)

"Eu tenho um tio meu, a esposa deixou-o, por isso abandonou-o e há casos que isso acontece, mas no meu caso, por acaso não…" (Família 9- L1)

Procurando ajuda revela o reconhecimento que ele e sua família necessitam de auxílio técnico especializado para encontrarem as soluções que possam impedir a doença de avançar… este reconhecimento advém da consciencialização do risco de poder vir a ser doente ou da evidência da presença da doença em seu corpo (sendo estas condições dependentes da perceção/representação da doença e ciclo vital da família). Desta forma ele e a família procuram ajuda, *recorrendo ao seu médico de família* ou *recorrendo ao Centro de Estudos e Apoio á Paramiloidose (CEAP)* com a esperança que o encaminhem atempadamente para os locais e especialidades que possam dar resposta às suas necessidades. Inicia-se também com esta ação, a procura do esclarecimento das dúvidas que se foram gerando na construção própria do seu saber.

Desta forma, ele e a família percebem que a realização do teste diagnóstico pré-sintomático é imprescindível para a confirmação da doença e consequentemente para a inscrição na lista para transplantação hepática. Sendo este um dos motivos apontados para a realização do teste antes da manifestação de qualquer sintoma.

"…de certo modo, eu procurei refugio, quer dizer o refúgio entre aspas, na altura fui ter à associação, procurei o médico, quer dizer…eu procurei aquilo que estava ao meu alcance, para me tentar defender, não é?! (Família4 – 0)
"…o Dr. foi uma grande… para mim inclusive ele já era o meu médico de família, percebe? E eu, aí… esse médico foi para mim…O médico era uma pessoa muito alegre, ajudava muito! Quando se entrava ele já estava a cantar e a assobiar… Era pronto… era muito otimista dele e deu-me alguma força … e eu apoiei-me nele, serviu-me de escora eu apoiei-me um bocado nele e confiei nele e vamos enfrentar o problema e vamos resolver o problema e pronto! A gente deve encontrar do outro lado um bom profissional dá-nos uma certa força, quer dizer… emocionalmente, pronto e se o problema… e ele, arranjou-me a solução para o problema, se você quer! …ele deu-me a solução do transplante." (Família4 – 0)

Confirmando se tem a doença representa o vencer das dificuldades no processo de tomada de decisão com a realização do teste pré sintomático e o momento marcante de receber a notícia que confirma uma mudança de perspetiva de vida individual e familiar. É um momento em que toda a família fica suspensa a aguardar e a sofrer pelo resultado do teste. Em alguns casos revive-se o seu próprio momento, antevendo o que sente o familiar…maioritariamente vão acompanhados à consulta apesar de entrarem sozinhos para receberem a notícia!

Outros no entanto fazem o teste numa fase assintomática da doença e não vão saber o resultado do mesmo pela dificuldade de enfrentar a possível confirmação da doença, preferindo adiar o problema. Voltando a confrontar o problema quando surgem os primeiros sintomas de doença. De referenciar que a realização do teste pré sintomático implica acompanhamento psicológico e que todos os participantes do estudo usufruíram dele excetuando alguns que realizaram o teste numa fase precoce ainda em crianças, quando o mesmo, não era exigido.

"…quando eu soube que tinha a doença – tinha a sentença de morte" (Familia7-I1)
"Não foi difícil, receber… foi a forma em si, porque o resultado eu queria saber". (Familia4-U)
*"Cada qual soube, se quisesse saber sabia, eu soube…"Tens a doença como a tua mãe! Foi um choque, foi assim uma coisa assim um bocado…" (*Familia4-R)

"Todos fizeram na mesma altura, o teste!" "…hem… falávamos um bocado…embora…naquela altura, é sempre uma dureza falar disso… você está a falar de um Trauma…" (Família 4 –O)

"Ele é um bocadinho parecido comigo fisicamente e então ele pensava que tinha puxado ao lado da mãe e não ao lado do pai! Tinha-se mentalizado que a resposta ia ser negativa!" (Familia2–F)

"No dia que foi saber fui com o meu pai, mas o meu pai não sabia. Eu entrei sozinho para o consultório com a Doutora, o meu pai não soube, e eu cheguei lá dentro e ela abriu a carta e mostrou-me. Começou a dizer as coisas. Eu também já estava a aspirar, mas o sim mais de certeza que era, que eu tinha a doença. Fiquei assim um bocado triste na altura o facto de ter a doença mas depois tudo normal. Andei lá em consultas e depois falei com o Psicólogo, tudo normalíssimo" (Família 16– C1)

"…quando eu soube que tinha a doença – tinha a sentença de morte… Sentença de morte mesmo foi. É isto – vou morrer! Sei mais ou menos o meu prazo de vida – 40 anos. Tinha 22, quando soube devia ter mesmo 24-25 e foi quando eles disseram tens até aos 39, o que é isso 15 anos de vida! O que é que se faz em 15 anos de vida!" (Familia7–I1)

"Quanto ao teste, eu não sabia o resultado, o teste já tinha feito à bastante tempo, já há alguns anos. Saber, foi em 2004, foi ali ao Centro, já desconfiava, só foi o confirmar da resposta. Se estava preparado ou não, talvez não estivesse mas também não tinha alternativa. Na altura quando soube e como já estava dentro do assunto, já tinha os irmãos, já se tinha passado com a minha mãe, só foi mais uma confirmação…" "Para mim o pior do que saber os resultados, é depois a gente viver com isso, mas não é no imediato. No imediato pode ser um choque, mas como ainda na altura ainda andava bem, a gente o dia-a-dia, o passar do tempo, o espairecer, o andar, agora continuar a vida normal, a gente pensa mas não é tão coisa, agora quando as coisas começam a manifestar-se a sentir-se mesmo na pele. Quando a gente começa a sentir a entrar pelo osso adentro, aí é que a coisa pode-se complicar, porque claro, já não é pensar que tenho, mas sim eu tenho e tenho-a comigo e já ando com os sintomas e tudo aquilo que a gente deixa de poder fazer, quer dizer, ou vai deixando gradualmente de poder fazer. A vida continua na mesma mas a gente começa a ficar um pouco ao para trás. (Familia6–E1)

"Eu gritei, berrei, eu estava "elétrica", mas eu sou sincera, eu já ia com um pressentimento que ia ser positiva, havia aqui uma coisa que me dizia e foi direitinho, mas fiquei "elétrica", não vou dizer que não, eu já ia. Chorei, berrei, aquilo foi uma explosão." (Família 17– F1)

Sabendo do resultado quando já estava casado representa o confirmar de uma probabilidade antes anunciada, o reequacionar os planos anteriormente feitos adaptando-se à exigência de uma nova realidade.

"Quando soube os resultados já estava casado. Estávamos casados há pouco tempo, mas neste caso ela sabia, ainda no tempo de namorados já ela estava a par, quer dizer, já sabia, do que se poderia ter ou não ter, não sabia era os resultados, só soube depois. Pensava que tinha sido antes, mas não até foi depois. (Familia6-E1)
"A gente pensa em tudo, mas na altura a gente gostava e pronto, mas com o andar a gente foi se adaptando, ver o dia-a-dia, foi mais isso e a dor de cabeça que é todos os dias e assim…" (Familia6-E1)
"…O meu primeiro passo foi logo abordar a patroa - porque é a outra cara metade, para já penso assim e há-de ser sempre -, foi abordá-la do tema e tentar resolvê-lo…" (Família 12- R1)
"Enfim, depois as coisas norma… a gente fica sempre naquela expectativa de não saber exatamente… mas temos levado a vida mais ou menos tranquilamente… Deus está lá em cima a tomar conta!" (Família2-F)

Comunicando à família o resultado carateriza o momento da comunicação do resultado do teste genético pelo familiar que o realizou e as reações tidas pela família no momento dessa comunicação. Estas reações são diversas, podendo ocorrer choro, silencio, revolta, sendo este momento marcante na sua vida e na família.

A intensidade da reação relaciona-se com o momento do ciclo vital da família e com os planos individuais dos membros, que foram detidos pela doença. Se a perspetiva de doença se traduz em perdas adicionais, esta necessidade contribui para o aumento da crise.

A forma como reagem e integram a confirmação do resultado positivo resulta da forma como construíram a ideia de doença e do significado que foi sendo atribuído na família. A ação posterior ao resultado será assim uma consequência do significado atribuído à doença e dos padrões de enfrentamento à doença desenvolvidos na família. Quando o resultado é negativo instala-se um sentimento geral de alívio, sentindo os pais que valeu a pena arriscar a tomada de decisão de ter tido o filho.

Também eles se sentem livres, do dilema que sempre carregaram com a tomada de decisão de ter o filho, apesar, de terem conhecimento do risco que

estava implícito, fechando-se assim um ciclo de doença na família. No entanto, quando existem mais filhos, fecha-se um ciclo à espera do reinício de um novo ciclo, onde se repetem as mesmas angústias e sofrimento.

"Nós na família reagimos todos com um peso grande quer dizer, foi um peso grande! A gente não tinha informação, não conhecia nada da doença… só se ouvia falar, aquilo falava-se na doença, como se fosse o fim! Qualquer pessoa que tivesse aquela doença, no fundo… quer dizer, no fundo sentimo-nos condenados! Um peso de… a condenação! Aquilo custou muito, né! Psicologicamente, aquilo afetou muito! Eu próprio o reconheço! É uma fase, muito dura, muito dura!" (Familia4-U)

"Eu acho que na altura nós escondemos todos uns dos outros. Provavelmente, por humilhação". (Familia4-U)

"…eu saí do consultório e não lhe disse logo e ele não me perguntou. Ele de certeza que sabia, mas eu também não lhe dei a entender nada, mas ele depois é que ligou para mim à noite e disse: -"Sempre tiveste?"; e eu disse: - Tive! - ele ficou um bocado em baixo, mas isso passou tudo. Não!... Ele disse: - "Agora andas para a frente, não deixes atrasar como eu atrasei!" (Família 16- C1)

"Ó mãe eu não tenho nada, eu não tenho nada!"; - eu comecei logo a gritar: - "Porque estás a chorar?"; - eu disse: - Olha, eu chorava de tristeza se tu tivesses, mas estou a chorar de alegria porque tu não tens!; - foram dois meses e meio ou três meses que andava aqui… e é como ela diz: - "Agora estou livre, posso fazer a minha vida, posso fazer o que eu quero, posso ter companheiro, posso ter um filho, posso ter dois… Saiu-me um peso, não sei quantos quilos de cima dos ombros, já basta o meu, como eu dizia muitas vezes ao meu marido." (Familia3-K)

"Acho que não falamos, ficamos a olhar uns para os outros…" (Família 6-C1)

Integrando a notícia carateriza a forma como o familiar doente e a família incorporam a notícia nas suas vidas, como se posicionam perante ela. A notícia gera perturbação na família, não só pelo receio de enfrentar as reações emocionais e físicas do familiar doente, mas também pela dificuldade em gerir a situação pela própria família que se sente vulnerável perante as suas próprias emoções, temendo não conseguir dar o apoio necessário.

O significado atribuído à doença pela família interfere na forma como se integra a noticia recebida e consequentemente na forma como esta se vai posicionar perante o problema na busca de soluções.

"…Quando eu soube que tinha a doença – tinha a sentença de morte… Sentença de morte mesmo, foi. É isto – vou morrer! Sei mais ou menos o meu prazo de vida – 40

anos. Tinha 22, quando soube devia ter mesmo 24-25 e foi quando eles disseram: tens até aos 39, o que é isso 15 anos de vida! O que é que se faz em 15 anos de vida?" (Familia7-I1)

"Para mim o pior do que saber os resultados, é depois a gente viver com isso, mas não é no imediato. Claro que a pessoa naqueles dias, semanas ou até meses vai ficar… é lógico, que ninguém é de ferro, mas se a gente for tentando entender, perceber, com os dias, com alguma ajuda - que por acaso nessa altura também tive -, acho que a própria vida vai-se encaminhando, mas acho que se a gente encarar a coisa com, não vou dizer com muita naturalidade ou muita normalidade, mas que ao longo do tempo depois que o choque deixa de ser tão grande/tão pesado…" (Familia6-E1)

<u>*Lidando com a diferença na família*</u> é a subcategoria que representa as reações entre os diferentes membros da família perante o fato de uns terem a doença e outros não. Os que têm a doença, sentem-se diferentes de alguma forma, também no seio da família! A questão subjacente é, "porquê eu?". Todos na família se sentem felizes por não serem todos afetados. Mas no impacto da descoberta não se deixa de questionar porquê, me aconteceu a mim? Porquê não aconteceu aos outros? Por sua vez, o familiar que não tem a doença também de alguma forma se sente diferente, questionando-se porque foi ele poupado! Chegando de alguma forma, a sentir "uma culpa" perante os outros familiares por ter sido poupado à doença.

Está presente neles, um sentimento de ambivalência que alterna entre a impotência, por não poderem fazer nada pelo familiar de quem tanto gostam e a felicidade de lhes ter saído a "sorte grande" de não serem doentes! Verifica-se por vezes nas famílias mais numerosas uma fronteira não visível e consciente, que divide os irmãos em dois grupos: os irmãos com doença, que partilham cotidianos e vivências comuns, e os irmãos sem doença, que seguem as suas vidas longe da doença.

Reencontrando-se todos em eventos familiares festivos. Subjetivamente é como se existissem dois tempos na família: um tempo com a doença e outro procurando o seu afastamento…

"Não, não conversamos tanto disso, nunca conversamos muito sobre isso. Às vezes passava pela cabeça de pensar «é triste ter eu e ele não, porque é que não tivemos os dois!" fico feliz por ele não ter, mas pensava sempre «já agora podiam ser os dois»." (Família 9- L1)

"O sangue pode ser da mesma família mas nós não somos todos iguais! (Família 8-J1)

"Quando eu soube que ela não tinha e que o meu irmão não tinha, foi a prenda melhor que me deram no mundo, eu disse: - Felizmente só tenho eu, graças a Deus! - porque eu sou uma pessoa muito mole, se eu soubesse que a minha irmã tivesse ou o meu irmão eu andava sempre preocupada, porque não sabia se eles iam primeiro que eu, ou eu primeiro que eles…" (Familia3-K)
"A minha irmã não tem, eu tenho, tudo me acontece! …encarou muito mal, ainda hoje"
"Revoltou-se contra ela própria: - "Tudo caiu em cima de mim, tudo!" (Família 14- V1)
Entre mim e os meus irmãos nunca fiz essa distinção. Aconteceu, aconteceu! Eu posso estar revoltado com a doença, por isto ou por aquilo, mas por isso não, ninguém escolheu… (Familia6-C1)

Abrindo a porta à esperança é uma subcategoria que reproduz a possibilidade para a família que o seu familiar venha a ser transplantado e com essa intervenção se atrase a evolução da doença, ganhando assim o seu familiar qualidade de vida no tempo que poderá ter. Representa também a possibilidade da ciência evoluir e encontrar tratamento mais eficaz e menos invasivo e até a cura da doença.

"…essa pouca esperança que havia, o transplante, embora seja um risco…" (Fam6-C1)
"O doutor e ele deu-me a solução do transplante. E tratamos do transplante." (Fam4 O)
"Houve uma abertura muito grande no sentido de alívio de que algo se pode fazer… (Familia4-R)

Realizar o transplante implica riscos e estes são avaliados pela família.

<u>*Questionando-se sobre o transplante*</u> carateriza a ponderação tida na família e pelo familiar das vantagens e desvantagens desta intervenção no processo da doença.

Em algumas famílias existiam exemplos de sucesso que eram contrapostos com o falecimento de alguns familiares durante ou após o transplante. O papel da família é de apoio independentemente da decisão tomada, sendo esta uma decisão individual do familiar.

As vantagens que sobressaiam eram sem dúvida, travar a evolução da doença e consequentemente ganhar qualidade de vida, evitando a dependência e a morte. Evitar as perdas antecipadas é também um dos objetivos, ou seja, evitar dar trabalho acrescido à família com o atraso de uma possível dependência, melhorar a condição económica da família com a manutenção da possibilidade de trabalhar e ganhar tempo para criar os filhos.

As desvantagens salientam o risco de morte durante a intervenção, as complicações do pós-operatório e a rejeição do órgão transplantado. Apesar de ser difícil a tomada de decisão abre-se uma esperança que não existiu na geração anterior.

"Dúvidas…Tive algumas dúvidas, alguns receios, não é? Normal, não? Vai ser um risco que tenho que correr mas também sei que se não correr risco, quer dizer as coisas ainda não… ainda corro um risco maior… quer dizer… Pesei… vi exatamente, os dois pesos e as duas medidas. Tinha duas medidas, era uma embarcar pela doença e outra era uma solução… o médico deu a solução… não é por ali! Pronto vamos por ali!" (Família 4-O)

"Não tive dúvidas nenhumas, não estava bem, sentia que não andava bem e senti que era esse passo que tinha que dar porque se não de facto dos 35 anos não ia passar, trinta já estava lá perto… O ir para o transplante e o ir o quanto antes foi uma coisa, porque o que mais queria era ir" (Familia4-R)

"…Eu fui lá para dentro e disse à minha esposa: "-Se morrer paciência, mas isto é que tenho que fazer! -"Não interessa é a gente viver 50/60/70 anos, interessa é viver com qualidade de vida!" (Familia4-U)

"…O meu pensamento era «posso morrer» para preferia ficar na mesa de bloco operatório, do que ficar 10 anos em cima de uma cama. A minha qualidade de vida ia ser o quê - eu ia ser um vegetal, e ia depender da mãe ou seja de quem fosse e isso não queria." (Familia7-I1)

*"O meu irmão faleceu e daí não é que tivesse parado, mas claro como poderia vir a acontecer comigo, não é?! Já pensava nisso antes, mas era o tal do pensar e não passar, daí deixou-se de se pensar naquilo que poderia acontecer e passou-se mesmo sentiu-se mesmo na pele no caso de o meu ter falecido no transplante. Custou-me um bocado mas cheguei a um tempo de pensar «ou vai, ou não vai»" "…conheço muitos que têm feito mas também conheço muitos que fizeram e que não corresse da melhor maneira, seguido das complicações que tudo isso, porque é muito difícil a tomada de decisão…(*Familia6-E1)

O transplante era a única salvação… estava entre a espada e a parede, quer dizer - ou fazia ou não fazia! (Familia6-C1)

Dos 53 participantes deste estudo submetidos a um questionário, 44 fizeram transplante hepático tendo 19 realizado o transplante entre os 31 e os 40 anos. Dos 8 participantes que não realizaram transplante hepático 6 não o fizeram porque não reuniam condições. Quarenta e cinco participantes referem

ter familiares transplantados, sendo 33 referenciados na mesma geração (irmãos e primos).

A tomada de decisão sobre o transplante hepático é a que reúne menor nível de conflito decisional comparativamente com as decisões da realização do teste genético, opção de ter filhos e recorrer a métodos auxiliares para ter filhos decorrentes do processo de doença PAF (Anexo XII).

O risco implícito na tomada de decisão de fazer o transplante faz o familiar ter receio pela sua vida.

Tendo receio carateriza o temor e apreensão antecedente à tomada de decisão de fazer o transplante e à cirurgia do transplante. A família apesar do receio do seu familiar e do seu próprio, procura apoiar e encorajar a tomada de decisão ao ver o avanço da doença.

"…só que lá está tinha o receio de ser transplantado. Falava disso, toda a gente falava disso e nós todos o encorajávamos a fazer o mais cedo que ele pudesse mas ele tinha medo, tinha receio de fazer" (Família 16- C1)

"Os médicos dizem há receio, mas é mínimo. A vontade ultrapassa, vai para os 90% e o receio são 10%, nós de facto temos vontade, nós queremos, sabemos que é aquilo que nos vai dar qualidade de vida… (Familia4-U)

"Faleceu uma senhora aqui a ser transplantada e senti aquele medo de não tornar a ver os filhos, marido, tudo, pronto foi isso que me passou na cabeça. Pensei «pode correr mal!» (Família 9- L1)

Os sentimentos de apreensão, tensão, insegurança e preocupação gerados com a tomada de decisão favorecem e centralizam a família a proporcionar o apoio ao familiar que tem de efetivar a decisão.

Partilhando a decisão na família carateriza a divisão de responsabilidades em momentos difíceis que assentam nos laços de afetividade responsáveis pelo envolvimento no enfrentamento de situações adversas na família. A família faz-se presente nestes momentos cruciais para o familiar, incentivando o enfrentamento da situação, partilhando estes momentos com o seu familiar, apoiando-o nas dúvidas e no seus receios, não o deixando vacilar, principalmente, quando vai vendo a evolução da doença de uma forma rápida. Apesar de o apoiar, a decisão final é sempre do familiar que está doente.

"Eu acho que o transplante transforma a pessoa um bocado, pelo menos a mim, partilha-se, porque pouca a gente sabia que eu estava à espera de transplante só mesmo os meus irmãos, a minha família mais chegada." (Familia4-U)
"Foi minha [a decisão], na altura foi com a minha esposa, eu estava e conversava com ela…apoiou-me…tive que tomar essa decisão!" (Família 4-O)
"…a esposa nesse aspeto sempre apoiou…" "…nessa altura abri-me mais um bocado com o meu irmão que ainda não tinha ido para o transplante mas já andava com muitos exames e várias coisas…" (Familia4-R)
"Do irmão mais velho, só soube posteriormente, pouco antes do transplante, um ano/dois. Do irmão do meio sempre soube, porque nós fomos sempre mais chegados. Sempre andamos muito juntos e tudo mais, eu apanhei-o na escola, a diferença de idade não é muita. Eu acabei por o apanhar na primária e andamos sempre mais juntos." (Familia4-U)
"O meu marido só dizia assim: - "Se tu decidires que queres ser transplantada, eu apoio-te, se não quiseres eu apoio-te na mesma!" (Família 11- P1)
"…até porque tinha o apoio, aquela força da minha mãe…" (Família 15- A1)
"Nunca se faz uma coisa um sem o outro, nunca! Tudo, tudo, tudo. Mesmo para a escola para a menina qualquer coisa que precise, ou falo com ele, falamos sempre um com um outro… [a esposa intervém].Acho que pelo menos o irmão dele que é quem a gente mais convive, acho que é a mesma coisa eles partilham na mesma os dois as decisões, embora não tenham filhos, mas as decisões da vida são dos dois." (Fam6-C1)

Uma vez tomada a decisão de fazer o transplante procura-se efetivar a decisão tomada, procurando ajuda do médico.

Sendo encaminhado revela as possibilidades que existiam para se concretizar o transplante. O transplante realizava-se em três hospitais Porto, Lisboa e Coimbra. Os doentes para aumentarem a possibilidade de serem chamados mais cedo para o transplante inscreviam-se nos três hospitais e frequentavam as consultas nos mesmos, repetindo os exames.

Esta solução era seguida por outros membros da família que se encontravam em situação similar. As razões que presidiam a escolha do hospital centravam-se essencialmente na rapidez da chamada para o transplante, na acessibilidade e no gasto que acarreta ser seguido longe de casa.

"E tratamos do transplante. Ele [médico] lá fez as diligências dele que tinha a fazer, … encaminhou-me para o Porto, para Lisboa e para Coimbra." (Família 4 -O)

"Fui para Lisboa, passado três ou 4 meses… para aí três meses fui lá duas vezes, uma vez vou lá para fazer o control…e entretanto tinha na mesma a inscrição em Coimbra, mas eu a Coimbra nunca cheguei a ir. Entretanto fiz aqui no Porto, fiz no Stº António e arrumei de lado Lisboa…" (Família 4–O)

"…eu não entendia, quando era para fazer as análises, porque é que cada Hospital pedia as suas análises? …no início os médicos gostavam de transplantar os doentes muito avançados, com sintomas, e nós quando fomos transplantados, nós víamos os poucos melhoramentos que a gente tinha e sempre falávamos com os médicos" (Familia7–I1)

"…fiz no Stº António e arrumei de lado Lisboa… há uma era longe para modo da assistência… eu ponderei todos esses fatores, embora o meu irmão fez em Lisboa não é! Mas eu ponderei um bocadinho esses pormenores, ponderei um bocadinho e pronto, depois optei pelo Porto." (Família 4 –O)

"…Eu foi em Lisboa, aí ainda me faziam… (Familia7–I1)

"…o meu médico tinha-me dito que derivado ao meu grupo sanguíneo eu tinha uma lista de espera de cinco anos, então eu inscrevi-me em Lisboa. Em Lisboa fiz também os testes e ao fim de ano e meio chamaram-me…" (Família 9– L1)

<u>*Evitando a pressão dos outros*</u> carateriza o não falar fora da família sobre a tomada de decisão de fazer o transplante e que está inscrito na lista à espera de um órgão. Esta atitude é tida essencialmente para se proteger da pressão contínua do questionamento dos outros.

Quando é tomada a decisão de fazer o transplante é porque se sente ser essa a única solução viável para o problema e porque se sente o evoluir da doença gerando no familiar doente ansiedade e tensão pela espera da solução que vai sendo adiada.

Ele partilha as suas preocupações com a família que já vivenciou outras experiências similares e está também a vivenciar esta experiencia, sentindo o seu apoio, mas procura proteger-se do mundo exterior que embora possa manifestar preocupação com algumas questões lhe gera um aumento de tensão naquela fase, já por si tensa.

"…eu podia contar no meu trabalho, podia contar aqui, o problema é depois psicologicamente, as pessoas a perguntarem - então não vem, não aparece nada, então? - a pressão e então aí, eu penso que seria pior." (Familia4–U D)

"…a espera, imagine o que são depois no local de trabalho, com os amigos, no café - então não há nada, então nunca mais vem, nunca mais aparece – mesmo para mim e

eu nesse aspeto escondi, no meu trabalho só souberam no dia que faltei – está para Lisboa, foi ser transplantado - porque se houver um… eu acredito… eu acredito - a maioria de facto não se apercebe disso - que eles ao perguntarem não estão a fazer de má vontade, mas não se apercebem que estão a "martelar" num sítio que o prego cada vez mais para baixo e a maioria das pessoas não se apercebe disso, só quem passa por elas é que se apercebe." (Familia4-U D)

Batalhando enquanto se espera pela solução expõe o sofrimento do familiar doente e da família enquanto esperam pelo toque do telefone que os chamará para o transplante. Esta fase é vivida com angústia porque se assiste ao desenvolvimento da doença traduzida por alterações físicas visíveis e porque existe uma grande incerteza relativamente à solução encontrada, desconhecendo-se o tempo que poderá levar para se encontrar um órgão compatível para se realizar o transplante.

O desespero por vezes leva a luta persistente com os serviços de saúde na procura de uma resposta mais pronta e eficaz. Por outro lado há um sentimento dúbio porque ao desejar o órgão é como se estivessem a desejar a morte de outro para se salvarem. Este sentimento é ultrapassado porque também eles com o seu órgão vão salvar alguém reequilibrando-se o sistema.

"Fiquei à espera dos meus primeiros sintomas para por pés ao caminho também, e foi o que aconteceu." O mais difícil acho, foi o preparar para o transplante. Aqueles dois anos antecedentes, no último ano principalmente, em que eu via que estava a perder faculdades e eles diziam que eu estava bem e eu a saber que não estava bem. A mim foi o intestino que me atacou, eu perdi dez quilos num ano, foi aí que eu tive uma médica no Porto que me disse: - "Você está no ponto certo para ser transplantado, mas eu não posso fazer nada!"; - mas eu apercebi-me que estava doente." (Familia4-U D)

"Depois a minha batalha era mesmo sem consulta ia lá chatear e conseguia "furar aquilo tudo! Mas isto não avança!... não me podia fazer mais nada e então eu ia chateá-lo e então ia lá de vez em quando, se não fosse mais nada… para ser eu a pressionar, quer dizer, embora eu sabia que não fazia nada, mas podia ser que elas ajudassem. Mesmo que não ajudassem, ia lembrando, é a tal coisa, quem não aparece esquece. Você já está na lista de espera… já começa uma pessoa a pensar mais calmo." (Familia6-C1)

"Eu esperei cinco anos, foi um período negro da minha vida. Eu nesses cinco anos perdia qualquer coisa como 70 quilos… eu esperei tanto tempo não sei. Até hoje continuo sem saber" (Família 15- A1)

"…até sonhei com isso e tive muito mal, e foi no dia em que me disseram de quem era o órgão e a idade que tinha. Era de um rapazinho de 17 anos, que foi acidente de mota. Isso não me saiu da cabeça; eu queria ser salva mas não queria que ele morresse para me salvar a mim mas eu não tive culpa, mas foi uma coisa que se "enfiou" na minha cabeça… nem sabia que era de uma pessoa que tinha que ser de acidente, que não podia ser da doença, eu digo assim: - Se for de acidente a gente não tem culpa!" (Família 11– P1)

"eu via que estava a perder faculdades e eles diziam que eu estava bem e eu a saber que não estava bem…" (Familia4–U)

<u>*Sendo chamado*</u> carateriza o momento em que o telefone toca e o familiar doente ou a família se vêm confrontados com um momento tão esperado mas e também um momento com tanto receio. As reações são instantâneas devido à rapidez que se impõem. A família mais uma vez é a retaguarda que acompanha e auxilia a restabelecer a segurança necessária no momento.

"Há uma da manhã toca-me o telemóvel: - Sim, sim! Está bem! Desculpe não estou a perceber! Ligue-me dentro de 5 minutos que eu não estou a perceber Dr.!; - levantei-me da cama fui lavar a cara, vim para o quarto sentei-me na cama, raciocinei, acordei a mulher…resultado, sentei-me na cama, tomei a decisão: - Sim, senhora é para já! "Sem receio nenhum, sem medo… É já, é na hora. Foi fácil, foi imediata… Liguei ao meu irmão: -Anda dai!; - eu já tinha combinado com ele, já andávamos a conversar o assunto - do qual o acompanhei também depois quando foi para Lisboa -, ele veio ao meu encontro…" (Família 4–R D)

"Mexeu comigo, logo, instantâneo e por acaso nesse dia foi eu que atendi o telefone, que às vezes vai a minha esposa, era o telefone fixo ainda e foi eu que atendi: - "Eu vou pensar!"… Passados cinco minutos ligaram-me e eu já tinha decidido: - Ok, eu avanço, eu arranco para aí!; - mas entretanto liguei ao meu irmão. Sei lá, na altura pouco me recordo: - É agora ou nunca! Há que aproveitar! (Família 4–U D)

"…Eu no fundo assustava-me quando ouvia o telefone… e no dia que recebi, foi às três da tarde, para estar em Lisboa às sete, eu disse que sim, mas desliguei o telefone e disse que não ia… estava em casa do meu pai e a minha madrasta disse: - "Tu vais e vais mesmo!" … foi aquele medo não é, existe sempre aquele medo! Pensei «pode correr mal!». Foi aquele impacto, aquele choque" (Família 9– L1)

"…Chamou-me às sete horas para eu estar lá perto da meia-noite, aí foi sempre a correr." (Família 6–C1)

<u>*Vacilando no momento de ir*</u> representa o receio que se instala no familiar doente no momento de efetivar a decisão tomada de realizar o transplante.

Os dados da escala de conflito na decisão, aplicada a 53 dos participantes deste estudo, confirmam que nas diferentes tomadas de decisão na PAF ocorre maior nível de conflito decisional, na subescala da decisão efetiva. Traduzindo a dificuldade de acionar e executar a vontade em decisões difíceis.

"queria-me transplantar… não ia preparado psicologicamente eu nem…(voz tremula) o gajo tem x tempo para modo de tomar essa decisão, (gagueja um pouco) deu-me 1 hora…para tomar essa decisão eu ponderei na altura, psicologicamente na altura não estava preparado… eu vou para fazer uma coisa o gajo espeta-me a faca "este gajo é maluco", este gajo deve ser maluco, eu assim a pensar" (riso) este gajo é maluco! Eu carago, pensei…olhei para a minha esposa e o carago mas eu por mim senti que não era a hora! Não era a hora de o fazer! Não fiz naquele dia, quer dizer…" (Família 4 –O)
"Eu quando recebi o telefonema: - Espere aí que eu vou pensar! …eles são compreensivos: - "Ok, ligamos daqui a um bocadinho!" - Porque depois eles têm que avançar e eu posso recusar, mas eles a seguir avançam para outro. Tem que ser!" (Familia4-U)
*"…aquele tempo antes, o tempo de preparação estava com muito medo porque na altura chegou a falecer um moço… isso fez-lhe muito medo…- É para a frente que vais e é para a frente que vais!; - sempre, sempre [a esposa]… ele queria recuar, já estava com muito medo…" (*Familia6-C1)

<u>*Fazendo o percurso até ao hospital*</u> representa as horas de angústia sentidas pelo familiar doente e pela família que o acompanha. Este é um momento vivido essencialmente pela família já que o familiar pede muitas vezes para não se saber na comunidade chegando a escolher as visitas que deseja posteriormente ter. É uma viagem feita em silêncio, onde as palavras não chegam para traduzir o que se sente…

"…Todo esse percurso me marcou até à hora de eu me despedir deles lá para dentro…" (Familia4-R)
"…Estive três horas e tal de viagem a martelar naquilo. (Familia4-U)
" Não falou a ninguém. Ele foi para transplante não queria que ninguém soubesse que ele ia para a operação. Proibiu-me a mim que eu abrisse a minha boca… eu não disse a ninguém que ele não queria que eu dissesse a ninguém que ele estava… ainda por cima tinha corrido tudo bem e até os meus tios levaram mal…" (Família 6-C1)

<u>*Entrando em outro mundo*</u> carateriza a entrada do familiar doente no hospital, um mundo que ele só conhece de contato esporádico das consultas ou intervenções a que foi sujeito para preparação para o transplante. Agora

este mundo será o mundo do familiar doente durante um tempo não determinado.

A família entrega-o nas mãos dos profissionais de saúde com a esperança que a solução encontrada resulte acreditando que o seu familiar está em segurança apesar dos riscos implícitos.

Apesar de ser um mundo diferente com rotinas próprias a família acredita que é necessária na recuperação do seu familiar e por vezes tem dificuldade de entender as regras que os impedem de estar presentes em momentos significativos em que o seu apoio é fundamental.

"O primeiro impacto foi "coiso", mas depois veio a enfermeira receber-me e tudo mais, depois comecei a interiorizar." (Família 4-U)
"É um mundo totalmente diferente daquilo que a gente pensa." "…na altura que eu fui transplantado, estive lá trinta e poucos dias e também vi muita coisa e também não foi uma fase muito boa de lá estar. Repare quando uma pessoa, no caso do pessoal médico, que são os primeiros que estão habituados a lidar com a morte, a lidar com o sofrimento dos doentes e tudo, nem eles próprios conseguem explicar e encarar aquilo, torna-se muito complicado para o próprio doente que já está doente." (Familia6-E1)
"Os últimos dias chegou a um ponto que quando ele via a gente ficava contente de ver-nos a chegar e quando era a hora de ir embora ficava a chorar, porque queria vir também, já não aguentava." (Familia6-E1)
"…acho que está um bocado mal, porque o meu irmão foi para o transplante mas a esposa teve que vir embora…Ele quando foi para a sala de operações …ia muito triste por saber que não tinha ninguém ali à beira dele, não ficou ninguém ali… há médicos e médicos, e há médicos que acham que não faz falta ninguém por perto, ou não deixam [esposa Familia6-C1]
"…ela acompanhou-me e eu andei sempre, sempre bem!" (Familia6-C1) *…eu acompanhei-o sempre, mesmo até à entrada da sala de operações, foi mesmo fechar a porta e eu fiquei ali naquela porta a minha irmã ficou comigo a noite toda… custou muito, mas ao outro dia quando ele acordou eu fui a primeira pessoa a vê-lo, nunca mais o larguei!"* [a esposa do Familia6-C1]

Mudando com o transplante expõe a transformação que ocorre com o familiar doente e na família. Dá-se uma descompressão com alívio na tensão que se foi instalando. Abre-se uma possibilidade, uma esperança que até ali não se encontrava. A família deixa de estar centrada na fatalidade para abrir uma porta à esperança.

Procura readaptar-se à nova situação e aos cuidados que o familiar vai necessitar. A crise vivenciada aproxima-os debloqueando a comunicação que não ocorria. Mantêm-se as alianças e afetividade mas passa a existir na família maior abertura para a expressão emocional.

"…é um grande alívio para uma pessoa que está à espera de um transplante, não imagina o quanto dá vida à pessoa, … nessa altura abri-me mais um bocado com o meu irmão que ainda não tinha ido para o transplante mas já andava com muitos exames e várias coisas, já me abria mais um bocado com o meu irmão a seguir a mim, já não fui capaz de me abrir com o meu irmão mais velho, quando estou com ele todos os dias. Não se partilha por aí mesmo, é por causa de não puxar o assunto à baila para não estarmos a criar sofrimentos, mas por exemplo nesse aspeto eu acho que as pessoas a nível da família, da minha, o transplante criou um desacato na família pela positiva, de se comentar, de se falar mais, eu nunca me apercebi, mas que havia, havia…" (Familia4-R)

"Houve uma abertura muito grande no sentido de alívio de que algo foi feito, de que algo se pode…" (Familia4-R).

"A partir daí [transplante] fala-se normalmente, claro que há sempre aqueles receios de até aonde podem ir ou não, mas já há mais abertura em relação a isso. (Familia4-P)

"Alterou de uma certa maneira, estamos mais vezes juntos, claro que uma pessoa mais vezes junta, mais próximos fica um do outro… Sim, sim fechou o laço... Estamos mais solidários uns com os outros. (Familia7-I1)

O transplante não é apenas a resposta para o familiar doente mas uma possibilidade para os restantes membros da família.

Abrindo o caminho para outros carateriza o visualizar de um resultado positivo. Está-se perante um conhecimento efetivo podendo observar-se no outro o que se pode alcançar. O efeito de espelho deixa de ser negativo para se abrir às expetativas de um futuro! A família passa a acreditar e a utilizar os exemplos de sucesso para incentivar o familiar doente a procurar soluções.

"…viu-me pioneiro, viu bons resultados e partiu… de facto devemos acreditar e acho que muita vida há pela frente sempre…" (Familia4-R)

"…foi o primeiro a ser transplantado. Ele foi o primeiro na família. No fundo acabou por abrir o caminho para todos, um bocado isso…" (Familia4-U)

"No caso da minha irmã, até porque eu já tinha sido transplantado, a coisa acabou por não ser muito má. Ela viu ali uma luz do que é que pode acontecer!" (Família 15- A1)

Falando de algumas dificuldades depois do transplante representa algumas das dificuldades tidas pela família no acompanhamento do seu familiar após a realização do transplante. O sistema de saúde e as respostas complexas que a família tem dificuldade em compreender.

A dificuldade de aceder à medicação todos os meses e o receio de ser atendido em outro local onde o seu familiar foi transplantado surgem como algumas dificuldades referenciadas que muitas vezes agravam a condição económica familiar.

A família procura resolver algumas dessas dificuldades recorrendo às unidades de suporte social ou encontrando estratégias que contornam o próprio sistema.

" …Este foi transplantado lá em baixo e eles que tratem dele… Por isso é que eu nem quero alterar, vou a Lisboa, tenho que me levantar às quatro da manhã mas prefiro. É evidente que se fosse aqui levantava-me às oito, às nove estava a tirar sangue e estava arrumado mas ao outro dia ou à tarde, normalmente é à tarde, vou de manhã tirar sangue e à tarde… mas eu prefiro… não tinha que ser eu a optar, era o sistema que automaticamente - este senhor foi aqui transplantado sim senhora, mas a partir de agora vai ser na sua área de residência - não somos nós que devemos decidir isso…pelo menos eu e quem eu conheço não deixa de ir a Lisboa precisamente por isso porque se apercebe do que se passa e não está para cair num sítio onde é "mal amado", onde é olhado de lado, quer dizer, é mau! (Familia4-U)

"O maior problema é as políticas entre Hospitais. É como por exemplo, foi transplantado em Lisboa, quero ser transferido para o Porto, agora. Porquê ir sempre lá em baixo, 200 Euros, custa, e as minhas consultas, são 10-15 minutos. Vai lá, passa receitas, está tudo bem, vai agora. 3-4 horas, depois 3-4 horas de espera, e outras 3-4 horas para vir embora, isso é que é chato. As políticas aqui não valem nada. Nos outros países tem um núcleo, dali vai para onde quer. Aqui em Portugal é um país pequeno e não funciona assim. Eu pessoalmente não tenho queixa dos médicos, dos enfermeiros, como me trataram nem nada, não tive nenhum problema. O que eu tenho é do sistema. Para abanar aquela árvore, para cair qualquer coisa, é preciso muita coisa. A gente não pode ser transferido de Lisboa para o Porto, para as consultas tudo bem, mas medicamentos pelo menos, porquê que não se pode vir aqui? Porquê é que eu não posso ir à farmácia dali do Porto? É uma horita de caminho, 30km e ia levantar os meus medicamentos, transferiam, se eu não tenho medicamento em Lisboa, porquê? O sistema é – quantas pessoas estão aqui no Norte? Olha, são cem?! – Não, o medicamento pelo menos é transferido para o Porto. Posso por exemplo pegar aqui na

Stª Casa uma receita, vou ao Porto, preciso tantos de Prograf de 1mg, era assim. Eles sabem quantos são os doentes, estamos todos registados. Em vez de ir 100 caixas para Lisboa vem mais 100 caixas para o Porto. Faz-se esse controlo na mesma. Não entendo isso... já tive que ir lá duas vezes a Lisboa de propósito buscar só medicamentos... - Posso deixar aqui as minhas receitas e vocês pelo correio – nem que eu tenha que pagar o correio – vocês enviam-me. Prefiro gastar 10-15-20 Euros, do que 200 Euros só para ir uma viagem! - e assim foi, até hoje tenho sempre aquilo. Chego lá à consulta, tenho as minhas receitas, mando pelo correio com uma cartinha a dizer o que é e o que não é, e todos os meses tenho aqui nessa data os meus medicamentos. «Não, tenho que resolver de outra maneira!» e foi pelo correio! Uma vez até pedi medicamentos emprestados, ali à Dra. do Porto: - "Ah, não a gente não pode!"; - Mas daqui a uma semana vem os meus medicamentos e eu reponho! - "Não, não se pode...". Por causa desse modo de pensar, eu morro! Não sou rico, mas se fosse pobre e não pudesse ir lá em baixo, descolar-me à minha custa – morria -, porque não me davam os medicamentos no Hospital! Mas isso é nós resolvemos a solução, não é o Estado, não é o sistema, somos nós que estamos a ir de volta do sistema. Porque por exemplo, juntam-se 20 pessoas, vai uma pessoa arranja, mas tem que lá ir abaixo na mesma para ir buscar os medicamentos dessas 20 pessoas. Isso não é solução, o que e isso é, é um remedeio. Eles sabem quantos são os doentes, estamos todos registados. Em vez de ir 100 caixas para Lisboa vem mais 100 caixas para o Porto. Faz-se esse controlo na mesma. Não entendo isso. Eu nunca deixei, de desistir, de lutar sempre, de ir buscar o que nós estamos à procura!" (Familia7-I1)

"A Associação é uma boa resposta para puxar a "brasa para a nossa sardinha", porque eu acho que se não tivesse a Associação, não estamos nem assim tão longe com o medicamento, éramos capazes de não ter medicamento, nem transplante ou isso. A Associação é uma boa defensora dos doentes da PAF, isso é...!"

"...mas depois de a gente tomar a decisão não acaba a dificuldade, continua, porque depois mesmo de fazer a gente continua na mesma a sentir na pele e até agora tinha uma doença, agora não tenho duas, mas tenho uma cura que também tenho que está a cuidar da doença e tem que cuidar da cura." (Familia6-E1)

Investindo no futuro carateriza a participação nos estudos e a disponibilidade tida na família para a investigação da doença como esperança de se encontrar soluções mais eficazes e menos invasivas para as gerações futuras.

Criou-se um padrão na família de abertura e incitamento à participação nos estudos que lhe são propostos pelas entidades que eles reconhecem como estando ligadas ao estudo da PAF.

Procurando beneficiar os filhos; *não tendo a perder mas podendo ganhar* e *tentando melhorar a sua vida e a do próximo* são algumas das motivações que presidem a esse voluntariado.

"Não quero para mim, quero para os meus filhos!". (Familia4-U)
"…Mas de toda a maneira eu concordei e não tenho nada a perder, muito pelo contrário tenho a ganhar e isto é assim se não houver entre aspas cobaias, também nunca mais se descobre nada: - Não mata pois não? "Não!"; - então pronto vamos experimentar: - É bom não é?! É benéfico? "É!" Pronto vamos para a frente! (Fam12 R1)
"…Com a educação que a minha mãe me deu e com a ideia dela, foi sempre ao contrário – é preciso eu vou – eu era voluntário número um para estudos! Uma pessoa tem que tentar melhorar sempre a vida dos próximos" (Família 15- A1)

Sentindo falta de informação representa a ausência de conhecimento que o familiar doente e a família sentem relativamente à doença. Essa ausência de conhecimento aumenta-lhes o nível de incerteza no seu quotidiano ensombrando-lhes a sua vida pois qualquer alteração sentida é logo relacionada com a doença.

Apesar da vigilância constante e da proximidade com os profissionais de saúde a informação dada por estes é tida como uma deficiência neste processo de acompanhamento.

Na aplicação da escala de satisfação com a decisão este também foi um parâmetro referido com menor nível de satisfação nas tomadas de decisão de: fazer o teste genético; fazer o transplante hepático e na não recorrência aos métodos auxiliares para ter filhos, ou seja, os familiares doentes que optaram por fazer o teste genético e o transplante hepático assim como ter filhos sem recorrer a métodos auxiliares não se sentiram satisfeitos com a informação dada considerando que não foram devidamente informados sobre questões importantes para a sua decisão (Anexo XII).

"…Mais informação sobre este problema, porque a gente não sabe nada, se tem uma dor de barriga «ai já pode ser», se me dói tanto um pé «ó, se calhar já é». Eu estou escurinha que eu não sei o que é a doença… A filha é igual: - "Mãe, não sei de nada! Se um dia sou apanhada com a nossa doença eu não sei de nada!". Os médicos, a gente é chamada, recolhe sangue, faz exames, não sabemos nada, a gente fica a saber o mesmo, e tenho muito medo…" (Família 14- V1)

"…a informação sobre a saúde do doente é só do doente e é obrigação médica informá-lo de tal." (Família 15- A1)

APOSTANDO NA SORTE esta categoria representa o significado das ações empreendidas pela família para continuar a viver a sua vida esquivando-se dos problemas relacionados com o significado que atribuíram à doença baseado nas suas perceções e no conhecimento que construíram, ganhando tempo. *APOSTANDO NA SORTE* refere-se portanto, às ações *Não querendo saber se tem a doença, Não encarando a doença e Tendo ideias próprias sobre o tratamento.*

Não querendo saber se tem a doença esta subcategoria expõe a ausência de vontade presente na família em realizar o teste pré sintomático e consequentemente saber se algum dos seus membros tem a doença. Esta é a estratégia encontrada pela família para tentar ter uma vida como os outros, evitando preocupações antecipadas ao aparecimento da doença. A influência dos pais na tomada de decisão dos filhos acaba por ser marcante.

"Ó, mãe nem me fales nisso, eu não quero saber de nada disso, não quero saber disso para nada" (Filha Familia3-K)

"Para as famílias que não estejam à espera da notícia, quer dizer, que não estejam assim muito dentro, porque há ainda algumas pessoas que não estou assim muito dentro, por um lado não querem às vezes saber, deixam ir até limite. A essas que não querem saber eu acho que é muito complicado. Comigo por acaso não se passou isso, mas acho que quando as pessoas sabem que aquilo têm na família ou os familiares mais chegados, por exemplo quando se fala disso: - "Ah, não quero saber disso!"; - acho que depois é mais pesado". (Familia6-E1)

"…Ninguém fez o teste porque são contra – "Se tiver que ser eu já tive, o meu pai já teve, também tenho!" (Família 15- A1)

"A minha mãe não queria que os filhos fizessem. Eu também não. Eu tinha onze anos na altura… ela também apoiou em nunca fazer o teste da doença, seguir a vida para a frente, não me preocupar… fui-me mentalizando que não tinha e depois os anos foram avançando… foi mesmo dizer assim: - Não quero saber! (Família 9- L1)

<u>*Negando as evidências*</u> carateriza a negação na família da existência de doença e consequentemente a recusa em fazer o teste pré sintomático que confirma a doença atrasando as possíveis soluções que podem travar o evoluir da doença.

"O meu pai ainda não queria saber porque não nos queria dar a entender se nós tínhamos, escondia assim um bocadito as coisas, porque a gente perguntava… Só para o fim o meu pai disse: - "Não posso mais, está mais do que visto o que eu tenho!"; - e aí já era moça, já comecei a perceber tudo. (Familia5-X R)
"Da parte do meu pai foram contra ter sabido. Ainda hoje em dia da família do meu pai, um primo meu tem essa doença de certeza absoluta porque os sintomas já estão aí. É o mais novo de família, mas os sintomas já lá estão e não sabe, recusa-se a ir saber o resultado." (Família 15- A1)

Demorando a aceitar a realidade expõe a dificuldade de integrar a possibilidade de vir a ser doente, negando, como se essa estratégia permitisse ganhar tempo para viver uma vida sem doença. A família sente que tem de apelar às pessoas significativas para influenciar o familiar doente a aceitar essa possibilidade incentivando-o a ter uma atitude ativa na procura de eventuais soluções caso seja necessário.

"Acabei de falar no caso do meu irmão: - "Nem me fales nisso!"; - demorou tempo a cair na real. Eu até cheguei a falar com a mulher dele para também lhe dar "na cabeça", e pronto não sei se foi derivado a isso se não foi e a coisa acabou por ir. (Família 12- R1)

Percebendo que a negação não é resposta representa a perceção nos membros da família que a negação da doença é prejudicial ao processo, afetando a integração da possibilidade de vir a ser doente.

"Tem que se ver as coisas como elas são não é esconder, e isso às vezes esconder não é o melhor, que a gente ao menos vai-se preparando…" (Familia5-X)
"…a vida ensinou-me que esconder um ano e meio a doença não me adiantou de nada…" (Família 8-J1)

Não encarando a doença é uma subcategoria que carateriza a negação dos primeiros sintomas de doença e consequentemente a própria doença, fechando-se o familiar doente às possibilidades que a medicina pode dispor para travar a doença. As razões da negação por vezes centram-se na proteção dos restantes membros entendendo este, que a sua família não é merecedora de sofrimento.

"Quando vi que era a doença já tinha sintomas nos dois pés, mas mesmo assim não estava muito em mim, não queria acreditar e o meu irmão: - "Olha que é! - e eu: - Não, não, porque eu ainda tenho saúde, eu trabalho, eu tenho força!"; - e eu sempre para a frente… Foi isso, fechei os olhos e não contei a ninguém, que já tinha isto ou que tinha

aquilo, nada! Não achava que tinha direito de destruir a felicidade do marido, dos filhos." (Família 8-J1)

"…Melhor que ninguém o doente sabe aquilo que passa e eu acho que nós da PAF temos a nossa negação, mas interiormente sabemos aquilo que temos. Podemos ter a negação para o exterior, mas sabemos aquilo que temos e sabemos como é que estamos, pelo menos comigo é assim. Foi assim e acho que é assim." (Familia4-U)

Deixando-se ir representa o processo de desistência do familiar doente que se entrega ao desenvolvimento da doença passivamente. A família não sabe como contrariar este processo mas mantem-se ao seu lado, assistindo-o procurando dar resposta às suas necessidades.

"A minha mãe encarou mais o problema, a minha irmã não, ela era uma pessoa muito arrumada, não era vaidosa, era uma pessoa que gostava de andar sempre muito arrumada e quando se viu que não podia fazer as coisas ela levou aquilo tão a mal, tão a mal, que os médicos disseram que ela ia recair e ia pegar a sofrer muito mais depressa do que aquilo que devia sofrer, porque ela não encarou. Não encarou com aquilo e depois não desabafava com nós. A minha mãe desabafava, ela não, ela fechava-se, ficava sozinha e chorava sozinha, cada vez ainda era pior para ela, mas ela pronto não queria saber… "Quando ela soube que tinha o problema ela não escondeu (que nós sabíamos), só que ela não quis que dissesse a ninguém, nem foi para os médicos nem nada. Se ela atuasse logo e fosse logo, ela fazia logo no início que ainda estava bem e não era capaz de chegar ao ponto que chegou, só que ela acanhou-se não queria que dissesse a ninguém e não queria que fosse para o médico, ela quando foi já ia na última, ela quando foi para o Hospital, para o Centro, quando ia para o Hospital St.º António ela já ia mesmo, mesmo na última, ela não queria, não encarava, não se convencia… (Familia3-K)

"Essa morreu num estante, meteu-se à cama, ao sofá, não queria saber de mais nada. Quando se começou a manifestar, logo imediatamente, tinha uma filha bebé, não queria saber sequer da filha. Reagiu muito mal, porque ela não tinha culpa." (Fam17 F1)

Vivendo intensamente o tempo que lhe resta carateriza a tentativa de viver intensamente os dias que o familiar doente acredita serem os últimos que lhe restam, negando-se a gastar tempo a enfrentar a doença. A família procura encontrar um caminho longe da doença mas sem os excessos que acredita não serem adequados.

"Fase de negação não propriamente, mas a fase de vamos para desforra, der no que deu, acabou, acabou, quando morrer morri, entende? Estava naquela coisa - não quero saber. O que vais fazer? Gozar, passear, vou aqui, vou ali, gasto tudo que tenho, não me interessava..." (Familia7-I1)
*"Se eu tiver o problema, eu vou esquecer tudo, nem quero casar, não quero saber de nada, vou fazer tudo o que tenho para fazer na vida, vou ser uma perdida!" [*filha da Familia3-K]

Tendo ideias próprias sobre o tratamento é uma subcategoria que representa as crenças desenvolvidas na família que envolvem o tratamento. *sentindo nojo do órgão*; *imaginando que o dador podia ter cura*; *acreditando que o sangue é vida* são algumas das crenças que a família desenvolve e que são limitantes já que se toma algo como verdadeiro, que os impede de atingir algo que eventualmente seria melhor, sob a perspetiva da qualidade de vida.

"Eu podia fazer o transplante ainda há 3 anos atrás, por um médico que me falava em eu fazer o transplante, e eu disse-lhe: - Não, nem pensar! - "Foi por causa da sua irmã?"; - Não, foi a minha irmã, sofri muito, mas não teve nada a ver com a minha decisão. Não tem nada a ver, é nojo e eu não conseguia viver com...Eu ia sentir qualquer coisa lá dentro. Sabe o que é que eu tenho na minha imaginação, o fígado crescia, revirar todo, ia ficar todo encolhido, imagine a sensação que me dá quando falo em transplante ao fígado. Eu imagino na minha cabeça. Eu deixei mesmo de comer fígado porque comecei a ganhar nojo desde que começaram a haver estes transplantes e a minha irmã faleceu, nunca mais comi fígado. Agora nem posso ver. Sabe que quando eu ia ao talho e via, agoniava?" (Família 17- F1)
"... Esse alguém, eles ainda têm que tirar o fígado... Podem ver que não tem cura e tirarem-lhe o fígado, mas eu sei que tem que ser assim, mas às vezes quem sabe, se esse alguém, até nem poderia ter cura? De certeza que não! Que os médicos não vão matar uns para salvar outros!" (Família 17- F1)
"O meu filho, nem come sangue sequer! Diz ele que o sangue que é vida, que é pecado perante a lei de Deus comer o sangue, quanto mais..." (Família 17- F1)

Tentando ter uma vida como os outros

A categoria *TENTANDO TER UMA VIDA COMO OS OUTROS* representa o significado das ações empreendidas pela família para construir uma vida integrando a doença no seu quotidiano. *TENTANDO TER UMA VIDA COMO OS OUTROS* refere-se portanto, às ações P*rocurando a independência; Conformando-se; Querendo construir uma família,* representados no diagrama que se segue:



Diagrama 10: Tentando ter uma vida como os outros

Querendo construir uma família é a subcategoria que representa o desejo por parte do familiar doente e restante família, deste construir a sua própria família e consequentemente ter uma vida como os outros.

Construindo uma relação expõe o início da fundação de uma nova família em que o familiar doente se despe da condição de doente para passar a ser individuo com vontades, desejos e perspetivas futuras. O envolvimento inicial não contempla a presença de uma eventual doença.

Tendo uma pessoa por baixo "tipo uma muleta é mais fácil" (Familia6-C1)
"Todos se casavam novos…" (Família 17- F1)
"…Isso foi um bocado complicado. Encontrei-a, pronto «pode ser esta a minha mulher», mas no princípio não pensei nisso… (Família 6- C1*) "Primeiro deixou-se envolver e só depois, quando já era mais tarde é que pensou o que podia mais tarde…*"[a esposa intervém]
Eu tento mostrar …e dizer: não casem com ninguém, não enganem ninguém por amor de Deus, isso nem pensem! E isso… se a pessoa gosta e vos ama aceitam! Se não amam também não adianta avançar com o casamento!

Uma vez iniciado o relacionamento, coloca-se o desafio de partilhar a informação acerca da doença possibilitando ao futuro companheiro uma escolha esclarecida.

Partilhando a sua herança, carateriza o momento em que o familiar doente toma consciência que o seu envolvimento afetivo evolui para um relacionamento sério, tomando a decisão de abrir-se e falar ao companheiro sobre a sua condição genética herdada e sobre a possibilidade de eventualmente a doença vir a estar presente no futuro de ambos.

Por vezes, só com a pressão externa é que a decisão de falar da doença ocorre. Nesta fase do relacionamento é difícil ao companheiro visualizar as repercussões da doença nas suas vidas.

"Ela sabia perfeitamente… (Familia6-C1) *Ele também me disse que tinha, mais tarde, mas eu soube através de outros que ele que tinha…constava que tu que tinhas"[a esposa intervém]*

" Não conhecia muito bem essa doença, ou que futuramente o que essa doença era e pronto também era nova, acho que não liguei assim muito naquela altura, só depois quando comecei mesmo a sentir o que ele sentia é que começou a doer mesmo! no início, sabia, mas não dei aquele devido valor que a doença…a gente não pensa no futuro… me fez sofrer muito e faz diariamente e não pensava nisso! Já estávamos casados há dois anos e aí começou tudo… [Esposa Familia6-C1]

"Nem toda a família sabia, os pais dela parece que sabiam. (Familia6-C1) *"…os meus pais nunca me proibiram. A minha mãe uma vez só me disse assim, viu-me assim um dia triste. "Olha filha, agora já é tarde, agora levas para a frente! Nunca disse «não cases que ele tem esta doença, ou não o queiras o moço porque ele tem essa doença» "* [Esposa Familia6-C1]

Contei, porque entretanto ela soube… A reação dela até foi boa! a minha esposa, não viveu, mas conviveu e convive com uma irmã de afinidade que a mãe tinha morrido com a doença, provavelmente aí pode ter havido…uma abertura maior e já sabia e já andava por dentro daquilo que era a doença." (Familia4-U)

"Eu na altura namorava, passados quatro meses comecei a "entrar" e ela apercebeu-se da conversa por onde eu queria ir com a conversa, quase queria acabar com a relação, com o envolvimento…" (Familia4-R)

"O meu marido quando me conheceu a minha mãe já sofria e eu disse-lhe a ele: "Estás a ver, depois não quero que venhas com problemas!" A minha sogra prometeu-lhe mundos e fundos mas ele nunca me deixou ficar… eu gosto dela e é com ela que vou casar, que eu caso com ela não caso com a doença, e depois um dia mais tarde ade-se

ver o que vai acontecer! Tanto é que namorou cinco anos para mim e ao fim de cinco anos casamos. (Familia3-K)

"Perguntou-me: o que me levou a decidir, o que realmente um pouco antes de casar um tio meu disse-me assim: deixaste um rapaz tão bom que tanto gostava de ti e vais casar com uns pés pá cova?! Isso chocou-me! Mas… se o meu destino estava para ali… se era para ali que eu estava inclinada… foi para ali que ele foi! Foi isso que eu disse à rapariga: Olha! Eu decidi desta maneira, daquilo que já lhe disse: eu tanto posso ficar viúva e sofrer com um homem que tenha esta doença como posso sofrer dum que tenha um acidente fique tetraplégico, qualquer coisa disto! Portanto, eu decidi na minha moral assim, e daquilo que eu sentia." [esposa Familia2-F]

À construção da conjugalidade segue-se muitas vezes a parentalidade levando estes casais a refletir sobre os seus planos futuros.

Pensando ter filhos carateriza a reflexão feita pelo casal sobre a nova função da parentalidade. Esta é uma decisão complexa já que o familiar doente tem toda uma vivência de doença anterior que o faz ponderar esta decisão, por sua vez o companheiro que desconhece essa vivência por vezes deseja dar corpo à construção da família.

Esta decisão é a conjugação de duas vontades. Quando as vontades se encontram desfasadas nas expectativas, um dos atores acaba cedendo em prol da relação e das vontades do outro. No caso de doenças genéticas hereditárias a tomada de decisão de ter filhos ou não ter filhos gera conflito seja qual for a decisão sendo muitas vezes acompanhada por angústia.

"Isso foi muito difícil, ele da parte dele não queria de maneira nenhuma. Ele só dizia: - "O que eu e a minha mãe sofremos! Ninguém lhe fala-se de ter filhos! Mas eu tinha aquela ideia, pelo menos um, pelo menos um, tinha aquela ideia… Ele não queria ao natural, porque não queria que viesse com a doença. Ele com a doença não, por natural não, nunca, nunca…" [esposa Familia6-C1].

"Eu não queria era que fizesse aborto" (Familia6-C1).

"…A gente anda a tentar arranjar sem vir com a doença. Já fizemos tratamentos para isso, mas para já ainda não conseguimos nada! Uma mulher quer ser mãe em princípio deve querer gostar sempre de ser mãe. Já no tempo que a gente namorava, isso já foi uma preocupação que a gente teve, para não ter, não é que a gente não quisesse ter…seria bem-vindo e teríamos dado o apoio todo, porque não se sabe se daqui a 10-20-30 anos não haverá outra maneira de atacar a doença, mas como também devido a algumas precauções que a gente teve, não veio, agora também

optamos em ter sem que à partida com risco que não viesse… partiu mais da nossa iniciativa, porque a nível de apoio de médicos ou assim, nunca foi por aí." (Fam 6-E1)
"Até porque o nosso filho mais velho nasceu um ano e tal depois do casamento aquilo não deu muito tempo para estudar. E depois o resto aconteceu foi… nós queríamos ter uma família mais ou menos grande e aconteceu assim! Pronto!" (Familia2-F) E eu, se soubesse que ele era portador ele iria- me ficar para os dois últimos filhos mais novos eles não teriam nascido. Tou muito contente com eles… mas não! Não iria arriscar! Até porque há pessoas que dizem é 50%... tem 50% … Não! Mas o certo é que os dois filhos mais velhos têm, não é? São portadores. Nisso já não iria arriscar. Ao menos iria tentar. Agora o governo de facto tem muita culpa, porque se o governo ajuda-se na inseminação por causa de não ser tão cara… Marido: Ah! A inseminação é prejudicial… A inseminação…isso é… (Família 6-E1)
Ela disse que não queria, por inseminação que não queria! Ela achava que aquilo ia ser muito chato, que ia estar muito tempo com os médicos… não esteve para estar… para passar por este processo de medicina, acho que foi mais isso até o que ela a levou a… ele tava muito bem aconselhado, falavam abertamente nestas coisas e … mas eles resolveram assim! (Família2-F)
Eu ao pensar na inseminação às vezes me sinto… numa difícil… ocasião de pronunciar isto! Porque… Será que eu estou, a ser egoísta? Não sei… se estou?! O senhor, que me perdoe! Mas acho que … é assim que eu vejo! Custa-me muito, do meu Deus, pus tanto, por tudo o que me rodeia… é assim que eu penso realmente! Nunca fui a palestras mas é este o meu sentir! (Família2-F)
Algumas decisões ter filhos ou não ter filhos…Sim…isso aí….de um certo modo eu posso … pronto… é uma coisa bastante ponderada…você quer dizer…você sente que há alguma responsabilidade nessa parte… eu na altura pensei para mim e tomei uma decisão, como qualquer pessoa toma uma decisão…"eu não vou ser diferente dos outros…e depois de tal e tal …sinto que sou uma pessoa normal e vou assumir que vou ter filhos! E assumi! Ponderei pus na balança se devo ter muitos ou poucos, pus na balança e a minha balança ponderou que não devia ter muitos por uma questão de responsabilidade mas não vou ser indiferente porque isto já lá vem de trás muito lá de trás e vem por aí fora e vieram até mim! E…foi uma decisão positiva! (Família4-O)
"Ter filhos, foi muito ponderado… tivemos um ano no vai e vem… foi gerado com angústia da minha parte, mas ela queria ter filhos, o sonho dela é ter muitos filhos… Partir para o segundo filho, fez-nos pensar, como é como não é, aí já tive pessoas com outras personalidades, com outras maneiras de falar, com outras maneiras de elucidar as pessoas, de fazer ver como é que as coisas são, e em duas palavras foi: - "Se tu hoje tiveste um transplante, ou seja, a tua mãe teve a infeliz sorte mas tu tiveste

a sorte de ter um transplante, o que os teus filhos terão?!" Daí eu parti para o segundo filho e mais não digo, não será necessário… (Familia4-R)

A aplicação das escalas *"Escala de Conflitos de Tomadas de Decisão em Saúde (ECTDS)"* e *"Escala da Satisfação com a Decisão em Saúde (ESDS)"* neste estudo, indicam que dos 53 participantes do estudo, 13 tiveram filhos antes de saberem da doença, destes, 6 decidiram não ter mais filhos depois de lhes ser diagnosticada a doença; 8 optaram por não ter filhos,7 recorreram ao método de implantação (tendo 1 desistido durante o processo),3 ainda estão indecisos quanto às opções, 5 não responderam e 16 tiveram filhos depois de saberem da doença.

Para saber se os doentes estão igualmente satisfeitos com a decisão tomada (optar por ter filhos ou não optar por ter filhos), recorreu-se ao teste não paramétrico de Mann-Whitney. Usou-se uma probabilidade de erro 0,05. Atendendo que, quanto menor o score obtido, maior o nível de satisfação face á decisão tomada, observa-se que a avaliação da satisfação mais positiva na tomada de decisão de não ter filhos (M=20,33) do que na tomada de ter filhos (M=21,28).

Uma vez tomada a decisão de ter filhos coloca-se ao casal como os vai ter, se de forma natural ou recorrendo a algum método que possam libertar o seu filho de vir a ter doença. *Pedindo ajuda para ter filhos sem doença* expõe o processo vivido pelos pais para terem filhos sem doença.

"Não sabia a quem havia de me dirigir… até a gente até foi a uma/duas consultas ao S. Familia6-C1… Ele é que foi para lá sempre a perguntar, se não nunca mais… Foram ali dois anos que foi um bocado complicado! vai lá um dia para falar com o médico, é um 31 para saber onde está o médico. Depois um empurra para o outro. Depois um tinha que falar com o Diretor, outro tinha que falar com a Diretora. Andei ali bastante tempo e depois de isso tudo pronto, tive que entrar em lista de espera. Não podia, mas se pudesse, que me perdoe, amanhã se fosse um filho/filha que viesse, mas tivesse "coisa" até tinha feito naturalmente, porque chega a uma altura de desespero. Acaba por ser desgastante e uma pessoa acaba por desanimar. Não foi o que aconteceu! Talvez, nem todos corram tão mal como o meu! Há casais que não podem ter, mas neste caso a gente até podia ter…Acho que neste tipo de situações, devia de haver mais um bocadito de acompanhamento e seguimento do caso para que as pessoas não desanimem." (Familia6-E1)

"Fui até eu chatear, o Dr.º - Sr.º Dr.º, passasse isto, isto e isto; e ele: -"Eu vou vos ajudar! Quero pô-los em mãos seguras!" Mas passou um ano e eu sempre a chateá-lo, estamos nós à espera há muito tempo! Fomos para uma clínica privada. "Nestas mãos vocês estão seguros, mas tendes que pagar! Ele mesmo assim ainda está sempre assim como pé atrás… Eu é que sempre queria muito, tinha sempre muita força de vontade. Ele convenceu-se, o Dr.º disse que era seguro, fomos para lá e fizemos o que era preciso" [esposa Familia6-C1]

"Eu paguei as consultas e pagava a inseminação, a transferência de embriões tudo à minha conta, eu pagava aos 1000 contos de cada vez… Não havia ajuda do Estado nem do próprio Hospital, porque diziam sempre que ia haver uma equipa no próprio Hospital que iam fazer, como agora está a fazer o S. [esposa Familia6-C1]

"Depois para saber o resultado… parece que a dizer assim às pessoas: -"Olha, não tens nada!"; - parece que é assim numa desportiva! Neste sistema, no público, não sei se no privado também será a mesma coisa, mas quer dizer, a gente vai lá uma vez é um médico/médica, depois não é acompanhado pela mesma pessoa. Acaba por a pessoa que vai dar a informação não saber a história que vem de trás. Às vezes é capaz de ela ter dado aquela notícia, talvez inconscientemente. Se houvesse ali um pouco mais de acompanhamento da mesma pessoa, talvez ela se desse ao trabalho de ir ver ao relatório numa hora vaga e saber que «este casal já tem tido estes problemas, então vamos lá saber porque é que correu mal da última vez, tentar fazer de outra maneira»"

A aplicação das escalas *"Escala de Conflitos de Tomadas de Decisão em Saúde (ECTDS)"*, e *"Escala da Satisfação com a Decisão em Saúde (ESDS)"* neste estudo indica que o conflito decisional é superior nos indivíduos que tomam decisões sobre o recurso a métodos auxiliares para ter filhos comparativamente com outras decisões (Fazer o teste genético, o transplante hepático, ou ter filhos) que emergem durante o processo de doença da PAF.

No que diz respeito à satisfação com a decisão tomada é mais positiva na tomada de decisão de recorrer a métodos auxiliares para ter filhos (M=9,33) do que na tomada de decisão de não recorrer a métodos auxiliares para ter filhos (M=11,00).

Este processo é difícil e nem sempre tem sucesso sendo tradutor de alguns sacrifícios. <u>*Sofrendo durante as tentativas de ter filhos sem doença*</u> expõe as emoções sentidas durante o processo de inseminação.

"Levei dois anos a tentar, seguidos. A inseminação era de mês e a transferência de embriões era de três meses. Além de eu sofrer muito, porque me transformava muito o corpo com a transferência de embriões, ao fim não pegava! Ou que fosse meu problema, ou que fosse ansiedade, sei que andamos dois anos nesse sofrimento. Eu tremia muito, ficava muito em baixo, ficava mesmo de rastos cada vez que ia, não pegava. Houve uma vez que calhou bem, correu muito bem tudo, ficamos muito contentes, ele ficou muito contente!" (Família6 – C1)

Sendo um processo difícil e por vezes desgastante é muito gratificante quando se alcança sucesso. É o corolário de uma luta para ter um filho sem doença e concretizar o sonho/desejo de ser pai/mãe. Talvez por essa razão se revoltem quando se sentem julgados por desejarem ser pais.

Revoltando-se com o julgamento de alguns profissionais representa a perceção subjetiva e por vezes a receção objetiva de juízos de valor manifestados por profissionais ou comunidade em geral, acerca do desejo e/ou concretização de doentes com doença genética hereditária serem pais.

"Fui à Junta Médica e houve lá uma médica que disse: - "Você não tem filhos?"; e eu - Não, não tenho! "Também não queira ter!" Isso magoou bastante! Ainda hoje: - "O teu marido é aquele que…?"; - É!"E tens filhos?" Tenho uma menina! "Ah, não tinhas! Julgam, julgam! E eu custou-me foi, uma médica que tinha filhos, a dizer às pessoas assim: - "Não tenham! …não se diz isso a ninguém. Ninguém sabe o sofrimento que uma mãe ou um pai têm, de querer ter um filho e não conseguir. Sofre-se muito, dói muito!". (Família6 – E1)

Como foi referenciado anteriormente, algumas famílias têm filhos antes de saberem e/ou confirmarem a presença da mutação (V30M da TTR), outras arriscam tendo apenas um na esperança deste não vir a ter a doença ou têm filhos acreditando que a evolução da ciência lhes trará uma solução menos invasiva, mais fiável e eficaz.

Tomando a decisão de não ter mais filhos carateriza uma escolha e opção por não arriscar ter mais filhos que possam eventualmente ter a doença como a geração antecessora. Por vezes, tomam a decisão de ter apenas um filho arriscando e apostando na probabilidade dos 50% de não virem a ter a doença. Outra razão que está subjacente à tomada de decisão de não terem mais de um filho, é evitarem a possibilidade de existir entre os irmãos diferentes

diagnósticos (um tem a doença, outro não tem) como ocorria na geração anterior e na sua própria geração.

"Não, porque ia ser mais uma preocupação, e depois mesmo que não tivesse a doença, porque ele dizer: - "Porque a mim e a ti não?"; - porque eu tenho casos desses na família. O que foi operado agora, dizia: - "Porquê é que vocês são melhores que eu? Porque é que eu tive a doença e porque é que vocês não têm?". (Família 17– F1)

"Só que eu quando vou fazer o teste e como acusou disseram-me logo: - "Vamos ter que lhe dar uma notícia muito chata, é que a Sra. agora não tem, mas daqui um ano ou dois vai ter!"; - Ah, eu fiquei, eu se tivesse um buraco no chão eu acho que desaparecia. Estava com o meu marido e eles disseram logo, claro que como foi para me dar o resultado estavam dois médicos. Estava a médica do costume e estava outro, e ele disse: - "Não aconselho a Sra. a ter mais filhos e peça a Deus que este seja são, e é melhor a Sra. operar/laquear. Vão para casa, vão pensar porque é bem para ela e bem para as crianças que não vêm para o mundo sofrer…e o meu marido disse assim: - "Então se é melhor para ela e não vir para o mundo crianças sofrer, não tenho que estar a dizer que não quero, nem nada, então fazer, nem tem que pedir autorização a ninguém!"; - Pronto, naquele dia começaram logo a tratar, a marcar uma consulta, para eu ir a uma equipa médica, e chamaram-me para laquear e assim foi, não tive mais!" (Família8–J1)

Se eu soubesse quando me casei, porque a minha análise quando foi feita foi na perna, tinha 17 anos. Vieram aqui, trouxeram os meus exames e disseram: -"Parabéns que tu não tens nada! Podes casar, podes ter família que tu não tens nada!"; - Casei, resolvemos ter esta rapariga e eu sempre fiada nesta. "Nós não queremos dizer nada a ninguém, mas a análise que dá para fazer como a tua é falsa! Ela tem o problema!"; - eu fiquei logo tola, a minha na altura tinha dois anos; - ela disse assim: - "Olha, tu não tens culpa nenhuma porque a Enfª e o médico foi que disseram que tu não tinhas nada!"; - e depois comecei a ouvir mais pessoas, que eram falsas, falsas e depois a minha filha tinha feito quatro anos, o meu marido queria outro filho e eu disse: - Eu não vou querer mais filho nenhum sem saber! Mais tarde também fizermos ao sangue, fui lá para saber e foi quando eu soube que tinha o problema. Foi um choque muito grande. Entrei logo em pânico, apanhei um "esgotamento", estive muito mal! Eu não me sentia muito culpada sabe porquê?! Porque foi pelo que o médico e a Enfermeira me disseram, agora se eu disse-se assim, eu sabia que tinha e quis aí eu sentia-me culpada e sentia remorsos, eu dizia assim: - Eu sabia que tinha e quis, foi uma asneira, um erro! - mas não, eu fui pelo o que me disseram, porque se eu fosse uma pessoa que não me importasse quando fui saber que tinha, arranjava outro, mas eu disse logo

para o meu marido: - Acabou, fica já por aqui! Por acaso esta não tem, mas o segundo podia ter, era um suplício! (Família3 – k)

Alguns dos participantes quando questionados sobre estas diferenças entre os irmãos têm dificuldade em abordar o tema. Estas dificuldades estão mais presentes nos irmãos que não têm a doença. Os irmãos entrevistados que têm a doença referem satisfação e felicidade pelo fato dos seus irmãos não terem a doença e porque de alguma forma a família "pode limpar" na sua continuidade.

"…se eu não tiver mais ninguém , é garantido por ali a família começa a limpar. (Família3 – k) *"…Felizmente só tenho eu, Graças a Deus! - porque eu sou uma pessoa muito mole, se eu soubesse que a minha irmã tivesse ou o meu irmão eu andava sempre preocupada, porque não sabia se eles iam primeiro que eu, ou eu primeiro que eles e andava assim como aconteceu com a outra, que estava aqui a conviver comigo que faleceu. A gente passou muito, tanto eu como esta minha irmã. Agora como sei que eles não têm nada eu estou bem, eu fiquei feliz, feliz por eles não terem nada.* (Familia4-R)

Procurando adaptar-se é a subcategoria que representa o esforço da família e do familiar doente para se ajustar aos novos desafios de um quotidiano com a presença de doença.

Nós temos que ser donos da nossa cabeça, temos que saber onde é que estamos e o que é que estamos a fazer. (Familia4-R)

A presença da doença provoca diversas alterações a nível económico, social e familiar.

Tendo que alterar a vida carateriza a mudança que ocorreu na vida dos familiares doentes e consequentemente na família. Com o aparecimento da doença os planos que se tinham desenhado para o futuro deixam de fazer sentido, o familiar doente sente-se fragilizado e pouco preparado para fazer frente ao inesperado. A família resguarda as fragilidades do familiar doente, apoiando-o.

"…Se eu não tivesse a doença não estaria aqui, tinha emigrado… Se calhar [a doença] é um peso morto, não devia fazer sentido, qualquer ser humano está com esse peso morto em cima sempre a tocar à campainha quando há qualquer coisa". (Familia4-U)
"Tive que mudar de vida. Perdi tudo, perdi casamento, perdi emprego, perdi dinheiro, perdi carro, e que tive que vir do Canadá para Portugal para tratar disto, se não lá naquela época não tratava. (Familia7-I1)

"…Fiquei mais fragilizada com a doença, comecei a pensar, porque eu sou doente! Tive um tempo, uma fase que me achava uma coitada. Eu acho que é uma realidade que as pessoas não estão preparadas. Eu acho que ninguém está preparado!" (Família 8-J1)
"Nem trabalho, nem mesmo um fim-de-semana para sair era complicado. Às vezes "Olha vamos a tal parte…!"; - mas aquilo já era um bicho-de-sete-cabeças, porque uma pessoa não sabia quando estava bem… (Familia6-C1)
"…Começaste a ter os sintomas da doença [a esposa intervém] … então tive que largar porque...Sentia que não conseguia, sentia que já não conseguia e sentia que não dava para manter o emprego… (Família 6-C1)
"Para ele o mundo desabou ali, os filhos não podiam estudar… e depois fui trabalhar eu e ele ficou doente, eu senti mais nele do que em mim." (Família 14- V1)

E é com o apoio da família que o familiar procura ajustar-se à sua nova condição.

Ajustando-se à nova condição de ser doente carateriza a tentativa do familiar doente e família de se adequar à doença e às alterações que a mesma provocou no familiar doente e consequentemente nas suas vidas. Com o aparecimento da doença a condição física do familiar doente alterou-se diminuindo o seu potencial para o trabalho. "Ser doente" é passar a uma condição estável e estruturante e não a uma dimensão transitória situacional de num dado momento "estar doente". Acarreta, perceber e aceitar que nunca mais vamos "deixar de o ser" ou que mais tarde existe a possibilidade de mudar… A perceção destas alterações leva que estes tenham que as integrar e aceitar, passando a organizar a sua vida de acordo com as suas novas potencialidades, redefinindo a sua identidade.

"… tive que fazer uma decisão, ou é a minha vida profissional ou a minha saúde e nesse dia optei pela saúde. Trabalho morro cedo ou não trabalho e vivo mais alguns anos, tranquilo, sem stress, como a horas, medicamentos a horas. O modo de vida é assim, hoje uma coisa amanhã outra, a gente tem que fazer é adaptar-se à situação da vida… não é só o doente, como familiares, com quem esteja envolto de nós tem que se adaptar a nós." (Familia7-I1)
"Primeiro revoltou-se, eu notei isso e depois o meu pai acho que amadureceu, aceitou… (Familia5-X RM)
"Eu aprendi a ser prática. Se eu vou buscar uma panela, ora bem se eu tenho que ir buscar um garfo, isto e aquilo, eu já trago tudo, nem que metade caia pelo caminho mas eu trago para poupar as pernas." (Família 8-J1)

"Naquela altura ainda ajudava mais agora muito menos e agora tenho o problema do coração então agora é que não convém fazer nada, canso-me bastante… mas a cabeça está sempre a pensar em arranjar uma solução, porque sempre tive aquela coisa de ir sempre para a frente, não me acomodar." (Familia6-C1)

A redefinição não passa apenas pela identidade mas também pelos papéis desempenhados na família.

Redefinindo papéis expõe os novos papéis (provedor, prestador de cuidados, terapeuta, organizador de atividades, socializador) que os diferentes membros da família desenvolvem para suprir as necessidades que a doença provocou no funcionamento familiar.

"Tive que deixar o meu emprego desde que ele foi operado, porque também não tinha a coisa de ir e ele ficava sozinho e depois agora como ficou mais dependente, como já estava adiantado. Ele assim entretém-se à minha beira e não trabalha com a cabeça [a esposa Familia6-E1 intervém].
"…As dificuldades de dinheiro, trabalho, trabalhava em dois trabalhos, a luta foi constante. O meu pai deixou logo de trabalhar de imediato… nunca veio nenhuma enfermeira a casa nem nada. Tinha dois trabalhos, cuidava do marido e dos três filhos! (Familia7- I1)
"…A minha mãe coitada com isto tudo também sofre, vem muitas vezes ajudar-me. Preciso de alguma coisa e ela vem. Tem 61 anos, mas vem muitas vezes, fica aqui com nós alguns dias e depois vai outra vez para casa dela. Pronto, anda nisto, e ela também há-de sofrer muito" (Familia5-X RM)
"eu tinha sido operado há pouco, geria as coisas e os outros é que trabalhavam por mim…" Vinham aqui meia dúzia de amigos faziam isto, aquilo, aqueloutro, já estavam divididas as tarefas e eles desenrascavam-se. Sim, e irmãos dele, também tem dois irmãos, também ajudaram no que podiam. (Família10-N1)
"Acompanhou e ajudou, e andou com ele ao colo e muita coisa, nunca fugiu de nada do trabalho, pelo contrário ajudava-me a fazer coisas que eu já me custava muito e ele fazia… Quanta coisa para o fim ele fazia no meu lugar!" (Família 17- F1)

Um dos papéis que é assumido na família é o de cuidador, *assumindo a família o cuidado* carateriza a própria atribuição de responsabilidade que a família faz ao desempenhar o papel de cuidador do membro doente, reorganizando-se na distribuição de tarefas para poder garantir este papel.

"Era eu ou as minhas tias, conforme, quando precisasse ele chamava. A minha tia está todo o dia em casa, como é costureira em casa, está sempre em casa e ajudava-o.

Depois quando chegava do trabalho quando ele precisasse de alguma coisa ou assim eu ajudava-o." (Família 16- C1)
"…se a minha irmã queria ir sair algum de nós tinha que ficar. Aí nunca houve muitos conflitos… Eu fico com a mãe! (Família 15- A1)
"Acompanhava mais a mãe porque estava em casa sempre todo o dia, embora nós também acompanhávamos…" (Familia4-U)
"Porque era assim, à semana éramos as três a cuidar dela, mas ao Domingo, era um Domingo cada uma, que era para não ficarmos aqui presas… (Familia3-K)

A reorganização de tarefas por vezes não é suficiente principalmente quando o tempo vai passando e o desenvolvimento da doença vai agravando a condição do familiar doente requerendo de um dos membros mais atenção e disponibilidade no desempenho do papel de cuidador.

Fazendo opções na escolha do cuidador expõe as escolhas tidas na família para um determinado membro assumir o desempenho na íntegra da prestação de cuidados ao familiar doente.

As escolhas eram feitas atendendo: aos elos de afetividade (com o familiar doente); à ocupação (sendo eleitos aqueles que desempenhavam ou poderiam vir a desempenhar tarefas no domicílio acumulando as atividades), à remuneração (sendo escolhido o membro da família que ao deixar de trabalhar tivesse menor implicação na condição económica da família). Sendo escolhidas preferencialmente as mulheres.

As filhas em idade escolar e as esposas acabam por reunir as condições que proporcionavam a resposta necessária aos cuidados e que afetavam menos a subsistência e organização da família.

"Eu e a minha irmã mais velha já trabalhávamos. A minha irmã mais nova acabou por suspender ali dois anos os estudos, quando a minha mãe começou a acamar mais, para tomar conta. Era mais simples tirar uma pessoa de estudar do que estar a tirar... (Família 15- A1)
"Embora esta irmã é que tratava mais dela, porque ela afeiçoou-se mais a esta minha irmã. Eu às vezes ia para fazer as coisas, mas ela tinha as coisas dela!" (Familia3-K)
"Eu tenho família, mas cada um tem a sua vida. Agora não ia estar a prender outra pessoa depois de ter a esposa. Então para tomar, tinha que tomar ela, não é obrigação, mas acho que além de ser esposa e companheira não tinha lógica de estar a prender outras pessoas, ou para estar em casa o dia inteiro sozinho, não tinha quem

cozinhasse, embora que ela podia deixar, mas era totalmente uma solidão, só estar à noite e de manhã. (Familia6-E1)
"Eu tinha que ficar em casa a olhar pela minha mãe e aliás eu entrei para o ciclo e tive que deixar o ciclo para olhar para a minha mãe e o meu pai arranjou-me uma empregada, mas a minha mãe não se sentia tão à vontade com uma pessoa de fora e então era eu que olhava por ela." (Família 9- L1)

O fato de ter um membro da família mais centrado no cuidado não dispensava que os restantes membros também tivessem de participar e ajudar nesta atividade, marcando todos os que estavam envolvidos, já que as respostas às necessidades se centravam muito no atendimento e no proporcionar conforto ao familiar doente.

Sofrendo como cuidador carateriza a incerteza de estar a desempenhar corretamente o papel associado à visualização da evolução da doença com a consequente escalada de sofrimento do familiar doente na fase terminal.

"Eu não conheci a minha mãe saudável. Eu vi a minha mãe sempre doente, eu cresci vendo a minha mãe sempre doente…" (Família 9- L1)
"A única coisa que fazíamos era pensar dar-lhe conforto! (Familia4-U)
"Eu estava com ela sozinha em casa e eu não sabia o que lhe havia de fazer." (Fam11 P1)
Era complicado, a minha irmã mais nova foi a que esteve mais tempo com ela, foi a que viveu mais, sentiu mais as coisas, mas na prática todos estávamos habituados (Família 15- A1)
O grande problema que nós, ou pelo menos o meu, que acompanhei a minha mãe até ao último dia, é ver o sofrimento principalmente nos últimos cinco/quatro anos, é terrível, mas mesmo terrível!" (Familia4-U)

Há redefinição de papéis dos membros da família associava-se também a vontade do familiar doente de se adaptar às novas atividades.

Adaptando-se às atividades representa o esforço pessoal do familiar doente para procurar desenvolver atividades compatíveis com a sua nova condição de doente por forma a manter o sustento da família e não perder o seu papel anterior à doença.

"Eu trabalho, só que não vou-me aventurar a fazer o mesmo que fazia, porque primeiro tenho que cuidar de mim!" (Familia6-E1)
"Trabalhar - eu gostava de trabalhar -, mas não posso… queria andar no trator que era o meu trabalho, é andar no campo com ele, vinha a casa fazia a comida,

arranjávamos as nossas coisas, eu acho que vivia bem assim. Agora, não podendo para mim, isto é muito… Eu vou plantar umas alfaces mas depois para chegar depois para a cozinha já estou ali, tenho que estar meia hora sentada, cansadíssima e eu digo assim: -Fogo, eu dantes fazia isto com uma perna às costas e agora não posso! (Familia5-X RM)

Nesta tentativa de se adaptar a novas atividades o familiar doente antevendo o desenvolvimento da doença e a sua provável alteração na condição física procura criar condições económicas para a sua sustentabilidade e a da sua família.

Procurando a independência expõem a tentativa da família de ser autónoma, não ser dependente de outro em termos profissionais e subsistir economicamente apesar da doença que impede o familiar doente de trabalhar. Muitas vezes, o outro membro da família necessita ficar ao seu lado para atender as suas necessidades, implicando desta forma o comprometimento dos dois (marido e mulher) no desempenho do papel profissional. Num dado momento com a evolução da doença as famílias vêm-se confrontadas com tomadas de decisão a nível profissional para ter forma de provimento, readaptando objetivos por forma a dar resposta a eventuais necessidades no acompanhamento do familiar doente e na sua subsistência.

"Comecei a trabalhar por minha conta já sabia que tinha a doença, com objetivo de vida de que a minha mãe na altura ainda era viva, mas via-se poucas esperanças de vida nela, faleceu com 47 e eu dos 30 não passo e assim foi. A doença apareceu-me com 26 anos, fui transplantado com 29 e tenho 40… eu na altura já acompanhava muito a minha mãe, porque estando eu a trabalhar por minha conta, tocava-me tudo mim. eu na altura tinha um empregado, um projeto de oficina nova e ia partir para uma situação de meter empregados, de fazer algo que um dia tenha alguém que trabalhe para mim era a minha ideia … construir algo para amanhã ter usufruto digamos e pronto tudo isso me fez andar para a frente e deu-me coragem para isso mesmo…"(Familia4-R)

"…eu faço muitas coisas, meto-me em muita coisa e não é por ter a doença que não deixo de me meter…eu meto-me em muitas coisas… às vezes coisas… que pronto…que implicam muito risco… eu sou virado para o risco…a nível de negócios eu sou virado para o risco." (Familia4-O)

"A doença como aparece cedo, porque chegam aos 25-26 anos e para trabalhar já começa a ser um bocado complicado e hoje em dia é pior, porque há aqueles problemas de ter que sair do trabalho para ir a consultas, ir aqui e acolá e depois

também no trabalho não dá o rendimento que devia dar, mesmo até estarem sentados, não dá aquele rendimento porque tem sempre complicações que têm…Comecei a olhar para este negócio… e comecei a olhar com outros olhos. Comecei assim: «Bem, eu tenho que ser mais fino que os outros! Tenho que produzir as coisas diferentes dos outros!» e foi assim que comecei logo no princípio… a gente começou a ver que o ordenado da fábrica também era pouco, entretanto mais vale vir para casa, porque para além de me estar a ajudar, acho que em casa os dois, ajudávamos mais…tivemos que trabalhar bastante mas deu resultado… (Familia6-C1)

As constantes alterações na condição de doente criam ao casal também algumas necessidades que requerem investimento ao nível da conjugalidade. *Reconstruindo a conjugalidade* expõe as dificuldades e a adaptação do casal às solicitações e desafios que a doença requer na sua vivência do quotidiano, nos seus planos e sonhos construídos em conjunto e na sua intimidade, afetividade e sexualidade.

Esta doença tem na impotência, uma das suas manifestações. Gerando no casal algumas dificuldades no relacionamento com desconfiança, agressividade verbal e distanciamento. Estas dificuldades por vezes exacerbam pela ausência de comunicação entre o casal e por estes não recorrerem a estratégias adaptativas que lhes permitam viver a sua sexualidade. Salienta-se no entanto que em períodos de crise, a mulher assume a orientação familiar mesmo quando esta está doente, partilhando as tomadas de decisão conjuntamente com o seu companheiro.

"Na nossa doença é um bocado complicado estar a falar da própria impotência que a gente também tem. Impotência do homem porque nem sempre, nem sempre a gente está disposto e aí é um bocado complicado e ela sabe muito bem…Dentro da nossa cabeça e mesmo na cabeça dela, a impotência é sempre complicado de gerir, na mulher não sei como é que é mas no homem é sempre um bocado, apesar que o homem também sempre exige muito mais… isto também pesa muito na cabeça, e até na relação… às vezes eu tenho alturas que eu não consigo até que ela me toque, não sei porquê. Basta tocar-me numa parte do corpo que uma pessoa parece que me estou a picar… e nela é capaz de sentir «está-me a rejeitar» e não é! (Família6-C1)

"Eu como mulher, que estou habituada a olhar para uma noite destas, eu acho que a pessoa para conseguir levar isto para a frente tem que gostar muito daquela pessoa, se não gostar desiste. Por isso não sei até que ponto uma mulher conseguirá levar esta cruz para a frente se não gostar realmente daquela pessoa… [esposa Família6- C1]

"A verdade é dita, não largou a mulher por não ter mulher. Enquanto a mulher foi viva não largou a mulher e foi procurar outras mulheres, isso também não aconteceu, aguentou também aquela cruz. No Centro, com mais convívio, começa-se a conhecer mais a parte da mulher e a parte do homem porque é que há assim um desnível. Quando a família se mete no meio ainda é pior, porque às vezes até é a própria mãe, ou seja, o filho, até a própria mãe até pode incentivar. Normalmente são as mães a incentivar a deixá-los." [esposa Família6- C1]

"…desde que casei levei uma vida sofrida, completamente!; - foi sofrer pela doença que continua, que dói a uma pessoa ver sofrer, sofri muito para ter um filho, graças a Deus muito saudável, que nos conserve! Desde que casei tenho levado uma vida sofrida [esposa Família6- C1]

"Nunca se faz uma coisa um sem o outro, nunca! Falamos sempre um com um outro… A mulher acontece, ela é a cabeça, neste caso tem o suporte tudo em casa, mas qualquer coisa que precise: - "Eu vou perguntar ao marido se podemos fazer isto, ou se podemos fazer aquilo!? - não tomo nenhuma decisão sozinha… [esposa Família6- C1]

<u>*Mudando a forma de ver as coisas*</u> carateriza as mudanças que ocorrem a nível individual no familiar doente e na família com as transformações que a doença impõe nas suas vidas. Estas famílias mudam o foco de atenção num dado momento do seu ciclo vital centrando-o na doença do seu familiar.

Esta mudança envolve muitas outras mudanças quer na sua própria dinâmica por forma a dar resposta as necessidades emergentes quer na forma como passam a encarar e a integrar essas mesmas mudanças.

Algumas dessas mudanças por vezes envolvem uma reformulação das crenças e valores familiares por forma a integrar soluções para os problemas com que se deparam.

"Sou crente espiritual, não sou muito crente religiosamente… Muitas vezes, eu vejo por mim, do jeito que eu pensava e tudo, porque eu vejo coisas diferentes. Antes não via assim. Ia à missa todos os Domingos naquela época e não conhecia Deus, não me dizia nada. Agora, não penso assim, não vou à missa mas penso completamente diferente acho-me mais próximo de Deus hoje, do que quando ia todos os Domingos à missa." (Fam7-I1)

"Sim, faz a gente "abrir" os olhos, pensar diferente, a ver a vida diferente. Eu vejo-a diferente do que via antes. Dantes uma coisa mesquinha era uma tempestade. Agora não, de uma tempestade faço uma coisa pequenina, porque não me interessa, não me agrada. Agora para eu me irritar é preciso muito. Coisas pequeninas não mexem

comigo, dou um sorriso, entende… coisas pequeninas insignificantes, que não tem valor nenhum." (Familia7-I1)

"A minha sogra é muito orgulhosa, mas noto nela que mudou como da água para o vinho com isso tudo. É cristã e pratica, é contra as transfusões e contra um bocado aos transplantes. Hoje é tudo completamente ao contrário porque tem o exemplo dentro das portas, tudo isso mudou muito." (Familia4-R)

"O meu modo de pensar mudou desde que eu fiquei doente não é. A situação da vida faz-me com que aquilo que eu penso diferente, tudo com a situação de vida… se hoje estou bem, vou-me divertir hoje, amanhã se vê." (Familia7-I1)

"Aprendi a viver um dia após dia, mesmo com a doença, mas um dia após dia. Estou a viver mais em função de mim, mais liberta, mais para gozar um bocado a vida, que eu não sei o dia de amanhã." (Família 8-J1)

"…se for falar de sintomas ou falar como é que foi, eu falo, agora falo abertamente, mas se fosse antes já não falava. (Familia6-C1)

"…eu comecei a dar valor a pequenas coisas que ninguém dava valor. Por exemplo, dar uma volta, vejo um jardim, vejo umas casas, vejo uma paisagem e é capaz de haver pessoas que não dão valor nenhum. Eu à noite fico aqui parado, ouço os pássaros a cantar uma pessoa até dá valor aos pássaros a cantar, porque talvez a vida seja curta e depois a gente pensa que não vai ser comprida, talvez seja por isso não sei porquê, começasse a dar outro valor (Familia6-C1)

Vivendo o quotidiano é uma subcategoria que representa as dificuldades que emergem com o passar dos anos na vivência do quotidiano com a presença de doença.

Tendo alterações de humor carateriza as variações na comunicação dos afetos e emoções com períodos de grande irritabilidade e revolta no familiar doente ao se consciencializar no quotidiano das alterações que a doença lhe vai provocando. Estas alterações concorrem para um aumento de instabilidade no seu relacionamento já que o companheiro não sabe com o que contar e como lidar com esta labilidade emocional.

A perceção destas alterações por parte do familiar doente é justificada como sendo uma das características da doença já que a entende como comum aos seus antecessores e a outros doentes.

"…Mas quase sempre é assim nestes doentes. A minha mãe, que também era a mesma coisa, tanto estava bem, você estava a falar bem para ela, como eu chegava de manhã para falar com ela e ela não podia nem ouvir e acontecia isso não é! Você tinha

pessoas em casa que podia falar, estava tudo bem para elas, como daqui um bocado explodia tudo … era só explodir. Naquela altura não entendia, mas hoje em dia entendo e é por isso que eu às vezes falo para ela: - Tu não entendes! Mas quem tem a doença ou quem anda a acompanhar é que vê! Porque tanto está bem como dali a um bocado está tudo estragado. "…Tem alturas que uma pessoa pronto, e eu também estando aqui parado e revolta-me também, comigo próprio e às vezes revoltado comigo próprio e expludo com os outros. Por não poder ajudar, por não poder fazer, porque às vezes quer fazer mas não pode e depois até chateia as pessoas. É do próprio sistema, sei lá!" (Familia6-C1)

A labilidade emocional dá lugar também à expressão de sentimentos de revolta para com a doença e suas repercussões.

Revoltando-se com as alterações do familiar doente expõe os sentimentos de indignação da família e/ou companheiro para com o familiar doente que sendo o foco de atenção destes, por vezes, responde aos seus cuidados e atenções com agressividade verbal dando a ideia que os esforços tidos são pouco valorizados.

"Ele no fundo até é uma pessoa mimada, e eu às vezes chateio-me com ele porque ele é tão mimado que às vezes abusa um bocadinho, porque estes doentes às vezes têm assim uma maneira de ser um bocado agressiva e eu às vezes digo para ele: - Eu não merecia isso!... é agressividade de discutir…."…da minha parte, quem está a acompanhar, que dá mimos, que dá isto, que dá aquilo, acho que às vezes que não merece! "…eu trabalho, estou a tentar ajudar, tenho a menina para criar, ele pouco faz, praticamente não faz nada. Pode sentar-se aqui ou ali pronto e fica a olhar para mim e está a ver. Agora eu a trabalhar, a casa para cuidar, cuidar dele, cuidar de uma filha e ao fim a gente ouvir assim um ronco não aceita, e às vezes eu tenho que me revoltar um bocado com ele para chamá-lo à atenção: - Olha, que eu trabalhei, estou a ajudar-te, não estou para ouvir! Não aceito! - e realmente às vezes revolto-me, e ando um dia ou dois triste comigo própria, porque acho que não mereço que ele me faça isso e não aceito isso!" [esposa Familia6-C1]

A redefinição de papéis, a responsabilidade acrescida associada a alguma instabilidade do familiar doente cria no familiar cuidador, *stress* que repercute negativamente sobre si.

Sentindo-se sobrecarregado carateriza no familiar cuidador o excesso de trabalho expresso em sentimentos ou sensação de alguma exaustão com a exigência que desde cedo sente ao conviver e assumir o cuidado do familiar

doente acrescido das responsabilidades que tem como contribuinte no garante da sustentabilidade económica e da harmonia familiar cuidando dos restantes membros da família.

Aos sentimentos de exaustão estão também associados os sentimentos de sofrimento, da vivência da doença ao longo dos anos que não tem com quem partilhar, já que, vive só e exclusivamente para o familiar doente, reconhecendo também que só quem vive em situações similares poderá entender estes sentimentos. Esta solidão agrava-lhe os sentimentos de exaustão, dando-lhe uma ideia de ausência de perspetiva futura sem solução, gerando-lhe angústia.

*"…Tem-me custado um bocadinho, eu tento aguentar muita coisa sozinha… se vivesse com a pai e com a mãe, acho que tinha mais com quem partilhar às vezes a minha dor e assim não, fica para dentro e depois acabo por andar 2-3 dias e até se for preciso o dia inteiro a chorar, muito em baixo… não tenho com quem me "abrir", com quem falar, porque às vezes o falar já alivia e isso faz falta porque com ele não posso partilhar porque a sofrer está ele e é ele que me faz sofrer a mim, porque eu sofro em vê-lo sofrer!" [*esposa família6 – C1]

" …eu acho que se o casal - tanto o homem como mulher, o que tiver a doença - se o outro não gostar muito daquela pessoa não consegue aguentar esta cruz, porque é uma cruz muito pesada, por isso eu acho que se não gostar muito não consegue aguentar, porque no fundo, acabamos por fartar, todos, todos os dias é praticamente aquilo é o ver aquela pessoa naquele sofrimento, pronto fica cansada, é preciso gostar mesmo da pessoa para conseguir aguentar, olhar, ajudar, por acho que se não gostar acho que não consegue…" [esposa Família6- C1]

"Não sei se um homem suportaria, o vice-versa… o pai que quando a mãe quando ficou doente, os filhos já eram grandinhos, foram eles que apoiaram. O pai saia de manhã via a mãe à noite, ia para o campo… Eram os filhos, não era o pai que estava ali…" [esposa família6 – C1]

A experiência que vai adquirindo é também tida na família, que experiencia uma situação similar como uma mais-valia. *Partilhando com quem tem a mesma experiencia na família* representa o espaço de diálogo na família, onde se trocam experiências e conselhos que possam ajudar os cuidadores a superar as dificuldades e a ter momentos onde expressam os seus sentimentos.

"Sabe como é essas coisas a gente, sei lá, eu acho que quando as pessoas têm saúde...Valor até pode dar, mas uma pessoa sabendo que está bem, pronto está bem. É que é diferente mesmo, com a outra minha cunhada eu já me abro mais um bocadinho… e mesmo qualquer coisa que ele tenha mesmo de intimidade ela abre-se comigo… e eu tento ajudá-la porque eu já passei por isso tudo. Agora com esta minha cunhada não, porque ela não passou por nada e a gente não se sente tão à vontade para se "abrir", até pensa assim «aquela ali eu sei que não se ri porque está a passar pela mesma situação»." [esposa família6 – C1]

As alterações vividas no quotidiano com a doença são superiores às expetativas feitas quando se teve conhecimento da doença na família.

Deixando de viver e sonhar carateriza a expressão por parte da família do que se perdeu ou deixou de viver com a doença e dos sonhos que deixaram de se projetar.

"Nós praticamente não saímos, vamos daqui e vamos um bocadito à casa dos meus pais mas não temos uma vida social, não saímos. Eu não sei o que é ir dar um passeio. Os primeiros anos quando ele andava assim mais ou menos ainda íamos, mas agora não. Às vezes fico um bocado revoltada, porque gostava de ir aqui, de ir ali como os outros vão, tenho um carro como os outros têm, tenho uma vida mais ou menos, posso sair, dar uns passeios como os outros dão… eu ver assim com os outros que podem ir e eu não posso! [esposa família6 – C1]

"Os nossos sonhos acabaram, para mim acabaram! É viver o dia-a-dia, o futuro não existe, porque sei lá o que vai acontecer no futuro, se no passado foi o que foi, no presente está ser o que é e o futuro?! Tendo viver um dia de cada vez, mas dantes não era assim, tinha tantos sonhos…" (Familia5–X R)

O sofrimento que todos passam com a doença na família só vai sendo suportado com o apoio repartido por todos membros da família mais centrado e dirigido para o membro da família doente.

Sentindo o apoio da família representa a partilha de atenção e disponibilidade dos membros da família para com o membro da família doente e com os restantes membros.

"Por acaso o apoio familiar conta muito, muito. Se não houver um apoio familiar forte mesmo para ajudar a suportar a doença, e mesmo no fim do transplante, eu acho que a família conta muito – eu falo entre marido, sogros…" (Família 9– L1)

"Eu acho que houve uma alteração da parte do meu marido, dar-me mais apoio. Se ele não disse, eu senti muito… ele acompanhava-me sempre. Eu achei que ele mudou para melhor. Ele acompanhou-me sempre, nunca estive sozinha" (Família 14- V1)

"…meus irmãos, qualquer coisa que precise estão sempre: - "Precisas disto, precisas daquilo…"; - estão sempre dispostos, largam tudo para vir acudir, ainda agora é assim." [Esposa Familia6-C1]

"…o meu marido – ele é meu marido, é meu pai, é minha mãe, é meu irmão, é tudo para mim -, uma pessoa espetacular. Ele conviveu com a doença da minha mãe, depois conviveu com a doença da minha irmã, a minha irmã também pegou a sofrer muito nova, começou a sofrer com 35 e ele acompanhou tudo! O meu marido é tudo para mim, se não fosse ele. Quando eu apanhei o esgotamento se não fosse ele eu não recuperava. Eu não recuperava, porque eu estava muito em baixo e depois eu esqueci tudo fiquei completamente… apagou-se tudo da minha cabeça, e se eu não tivesse assim uma pessoa que me acompanhasse como ele me acompanhou eu não conseguia… A nível até de amigos e colegas que quando souberam que eu tinha deram-me muita força!" (Familia3-K)

"Eu ajuda-a, tenho é que a ajudar, tenho que a apoiar [marido Familia3-K responde].

Suspendendo temporariamente a vida em família é a subcategoria que representa a ida do familiar doente para uma instituição, neste estudo em particular para um Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose (CEAP).

Esta instituição tem como objetivo prestar apoio clínico e social ao doente e sua família. A opção de recorrer ao internamento é tida como consequência de um evento crítico na família como por exemplo o internamento do familiar cuidador ou por uma crise no desenvolvimento da doença que motiva cuidados especializados.

Este internamento inicia-se sempre com a perspetiva de ser temporário e como uma resposta situacional, acabando por se alterar pelo agravamento da condição social do doente e família.

Procurando apoio especializado carateriza o motivo pelo qual a família e o familiar doente procuraram a instituição. Um episódio crítico, no desenvolvimento da doença e a impossibilidade da família assegurar o cuidado especializado, origina o contato com o serviço que proporciona apoio nestas circunstâncias. A família encontra resposta para as suas necessidades deixando o familiar com os cuidados assegurados e em segurança.

"Porque na altura ele fraturou o joelho e foi para lá para recuperação, para fisiatrias e assim…" (Família18-I1)

"Vim quando tive que amputar a minha perna…usei prótese…deixei porque agora não consigo porque me sinto fraca…" (Família19-J1)

"Na altura estava mal e a minha mulher teve de ser internada… fiquei, afinal não tinha que me ajudasse!" (Família20-L1)

"Eu custava-me ver aquilo, porque houve uma altura que ele até roeu as pontas dos dedos. Eu telefonei lá para o Centro, que eu já não podia ver aquilo. Era aquele nervoso! Ele também partiu a perna da primeira vez e depois tornou a partir, foi quando ele estava aqui em casa. Não sei se eram aquelas picadelas que lhe davam, aquela formigueira, que é uma coisa forte que lhe dá - eu acho que não era só a ele? Com aquela aflição, foi assim que ele partiu a perna, se calhar talvez ao levantar, pronto partiu a perna. Depois custava-lhe muito que ele já tinha a perna inchada. Eu não sabia o que havia de fazer, depois ele às vezes ganhava febre tinha que andar de volta dele a ver o que lhe ia dar, estava sempre com aquele receio. Pronto, por um lado eu gostava que ele estivesse aqui, mas é assim, não temos muitas condições que a casa é pequena." (Família16- D1)

A experiência de ter assegurado os cuidados ao familiar doente, proporciona à família um sentimento de segurança e um recurso em caso de necessidade. Por sua vez, o familiar doente encontra no serviço um atendimento permanente.

Optando por uma disponibilidade permanente expõe a tomada de decisão do familiar doente que ao retornar a casa depois de ter tido um período de internamento pondera essa opção como forma de encarar o seu futuro.

O tempo que por vezes passa sozinho em casa porque os familiares saem para trabalhar, a dificuldade em realizar as suas tarefas, a evolução da doença com o aumento da limitação na sua condição, as barreiras arquitetónicas da casa, a insegurança que sente com a sua fragilidade e a sobrecarga que observa nos familiares são algumas das razões que o fazem ponderar essa opção.

"Achou-se por bem ele ficar por lá, porque lá ele tem sempre médico, tem sempre enfermeiras, tem sempre alguém disponível para ele todo o dia, enquanto aqui era um bocado chato. Eu trabalho, a minha tia também tem o trabalho dela lá em cima e também não pode estar sempre, sempre de volta dele e também para ele é muito melhor. Ele aqui, não podia andar com a cadeira aqui dentro, tinha que chamar por

alguém para movê-lo para a casa de banho, ou para isto, ou para aquilo, e lá é sempre muito melhor para ele." (Família 16- C1)
Eu às vezes penso muito nisso - será que queria estar em casa - mas ele agora nem gosta de vir a casa, porque quando ele partiu a perna outra vez foi em casa e para mim ele agora não quer vir aqui, que ganhou cisma por causa disso. A gente às vezes diz: - Não queres vir ficar a casa, no Natal ou assim! e ele: - "Não!" Vem mas vai dormir lá, ganhou uma cisma que não quer ficar aqui, tem pouco espaço para ele andar com a cadeira. Eu tenho pena, porque é o meu irmão e eu gostava de o ter em casa, mas não temos condições! (Família16 – D1)

A centralidade da opção não se focaliza na afetividade, já que esta não se encontra afetada mas no pragmatismo da sua vida em família.

Mantendo o contato com a família representa a manutenção dos laços afetivos entre o familiar doente que se encontra institucionalizado e a família. O tipo de contato varia de acordo com a limitação do familiar doente e a disponibilidade da família.

"Já chegou a vir mais vezes. Íamos buscá-lo ao Sábado à noite ou ao Sábado à tarde e ele dormia cá de depois ia no Domingo à noite para lá. Era quase sempre assim. No Natal vamos buscá-lo, no Ano Novo também, na 2ª feira de Páscoa também, só se ele não quiser vir que às vezes está um bocado mal disposto e assim e não lhe apetece vir, se não vamos lá muitas vezes. Normalmente, todos os fins-de-semana vamos lá. Não vai ficar esquecido por estar lá!" (Família16 – D1)
Todo fim-de-semana vem o meu filho… durante a semana não dá por causa do trabalho…mas o meu marido não falta todo dia. (Família17- F1)
A minha mãe passa por cá sempre que vem ao mercado…
Antes conduzia o meu carrinho e não faltava uma semana … visitava a minha irmã todos os fim-de-semana! Agora vem ela quando pode! (Família18 – H1)

Uma das principais razões pela qual os familiares doentes optam pelo internamento é a falta de retaguarda e disponibilidade familiar para a manutenção das suas necessidades. Uma vez no internamento o familiar doente vê-se na contingência de se adaptar a uma nova vida dentro de uma instituição que é marcada por rotinas dirigidas a dar resposta às AVDs, necessidades de cuidados, manutenção da autonomia e desenvolvimento de atividades de ocupação do tempo livre dos utentes internados. Este fato favorece a manutenção da autonomia do familiar doente possibilitando-lhe ainda a recuperação da mesma caso esteja comprometida.

Conquistando alguma independência expõe a manutenção e recuperação da autonomia do familiar doente no internamento visualizadas pela família na realização de atividades independentes pelo seu familiar. A possibilidade dada aos doentes de poderem se deslocar para fora da instituição em curtos passeios é tida como uma mais-valia, dando ao familiar doente e família a conquista de uma atividade que não podia muitas vezes ser realizada no domicílio de forma autónoma pelo familiar doente. Sendo este um dos aspetos positivos do internamento referenciado por ambos.

"Era bom quando teve lá no Centro e depois – foi da primeira vez -, ele vinha à casa e andava uns pedaços sozinho, o meu sobrinho trazia-o no carro e depois ele já vinha uns pedaços sozinho, subia as escadas. Uma vez apareceu-me lá em cima e eu fiquei toda contente. Claro, que a gente fica contente com a evolução dele, mas agora é que não." (Família16 – D1)

"…ele lá também pode sair, vai dar a voltinha dele, ele nas mãos tem muita força, por acaso ainda é uma das coisas que ele tem melhor, de resto…mantém alguma independência e está com outras condições que aqui nós não lhe podíamos dar." (Família16 – C1)

Escolher uma instituição para garantir os cuidados necessários à sua condição de doente não é uma escolha fácil, requerendo por parte do familiar doente e família consciencialização das suas limitações na provedoria dos cuidados tidos como necessários. Por sua vez, requer também algum amadurecimento por parte da família para lidar com as interpretações por parte da comunidade que vê nesta decisão algum "abandono" e delegação de papel de cuidar do membro doente e fragilizado.

A institucionalização é vista negativamente por todos os implicados, no entanto por vezes é a solução encontrada, sendo alguns dos aspetos positivos o contraponto de equilíbrio.

Tendo alguma certeza carateriza um dos aspetos positivos desta difícil tomada de decisão, já que o familiar doente num trilho de incertezas encontra na instituição a segurança da resposta pronta e especializada às eventualidades que venham a ocorrer. Tem também a certeza do expectável traduzido pelas rotinas sabendo com o que pode contar.

A família por sua vez, também tem a certeza do cuidado e conforto prestado ao seu familiar, descansando no seu dilema de ver o familiar afastado,

resguardando-se no argumento para a sociedade que "foi a melhor opção, não tínhamos condições e ele agora tem qualidade".

"Sabe aqui pelo menos sabemos o que temos de fazer e quando temos de fazer…há horas para tudo! Tenho pena de não poder ficar mais tempo na cama mas o serviço não permite por causa da limpeza e de outros afazeres…depois destes tempos… perece que o tempo sobra!" (Família20 – L1)
"Toda tarde o meu marido vem…eu descanso um pouco e depois ele chega! (Fam17 F1)

O familiar doente centra os seus objetivos diários de acordo com as rotinas instituídas. As rotinas que regularizam o funcionamento institucional facilitam a organização de tarefas e centram-se muito no alcançar deste objetivo. Traduzindo-se os tempos entre rotinas em períodos por vezes longos e intermináveis para os que não ocupam ou tem objetivos de ocupar esses mesmos períodos.

Entregando-se às recordações carateriza períodos de tempo em que o familiar doente na falta do que fazer se entrega às lembranças de um tempo passado, relembrando essas vivências. Essas recordações projetam muito da sua vida, podendo ser mais ou menos positivas de acordo com os momentos vividos na instituição, a participação que ainda vai tendo na família e a evolução da doença.

"Às vezes quando se acorda com aqueles sonhos que se tem com um familiar doente, ou a estar a viver tudo o que a gente fez e essas coisas… acordo cansadinha e quantas vezes tenho acordado a chorar. Isso acontece-me, e acordo mesmo cansada não tenha a menor dúvida, mesmo, mesmo cansada. Está sempre a vir à memória." (Fam17 – F1)
"Tenho muito boas recordações da minha vida, da vida do pai e tudo, não eram só tristezas, tem rosas e a gente ia tirando os espinhos das rosas, era assim" (Fam18 H1)

A família está sempre presente nas lembranças destes familiares quer pelas vivências anteriores quer pela vida que sonham e projetam para os seus.

Libertando a família de um quotidiano sem doença representa a expressão da consciencialização do familiar doente e da família que a opção tomada pelo internamento contemplou também o alívio da família de uma sobrecarga que era tida.

"Não vou negar que uma das razões de vir para aqui foi ver que o meu marido e o meu filho viviam preocupados comigo e que eu sentida que a cada dia lhes dava mais

trabalho não conseguindo fazer as coisas de casa e as minhas coisas…acho que assim estamos todos melhor!" (Família17 – F1)

"Sabe que tem lá pessoas para olhar por ele e se viesse para cá era eu que tinha que olhar por ele, também penso nisso! Eu não me importava que ele estivesse aqui, mesmo eu ter que ajudá-lo, não me importava, mas agora sei que ele não vem para aqui. Eu qualquer dia até vou falar com ele: - Tu gostavas de vir para casa! Para ver o que ele diz, porque eu noto que quando é assim os Natais e isso ele nunca quer ficar em casa. É por isso que eu digo, ele de certeza que não quer vir mais para casa!" (Família19 – K1)

Esta consciencialização não é isenta de sofrimento, apesar de se entender como a melhor opção para ambos, já que implica uma perda de quotidiano partilhado para todos os intervenientes.

No diagrama que se segue pode-se observar a tomada de decisão na família procurando integrar a PAF na vida da família:

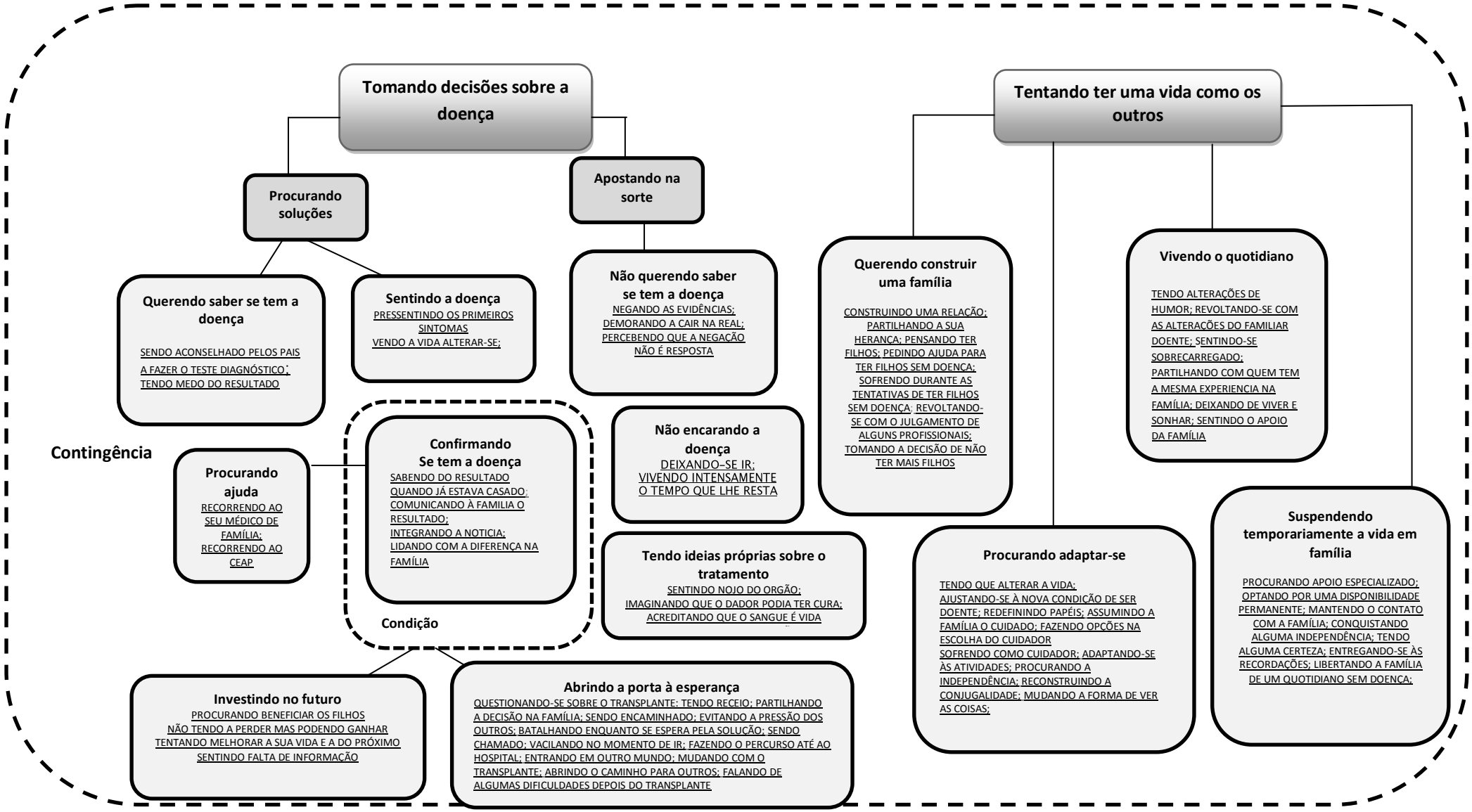


Diagrama 11: TOMANDO DECISÕES: INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA

Em síntese: As tomadas de decisão tidas pela família no desenvolvimento da experiência (ações) são representadas na dimensão TOMANDO DECISÕES: INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA e englobam o processo de doença e o ciclo desenvolvimental da família representado pelas categorias TOMANDO DECISÕES SOBRE A DOENÇA e TENTANDO TER UMA VIDA COMO OS OUTROS.

3.3 MODELANDO A VIVÊNCIA EM FAMÍLIA

As ações desenvolvidas na experiencia permitiram à família encontrar soluções possíveis que de alguma forma se adequaram aos seus significados de doença, desta forma, emerge como consequência natural do processo, a remodelação da vivência em família. Esta remodelação é desenvolvida numa fase de estabilização (não progressão) da doença em que a família reaprende a viver com a sombra da doença.

VIVENDO COM A SOMBRA DA DOENÇA

Independentemente das ações desenvolvidas pela família ao longo do desenvolvimento da doença – fase sintomática para estabilizar a evolução desta, procurando soluções e adaptando-se aos condicionalismos que esta provocava na vivência do seu dia-a-dia, esta estabilização recondiciona uma nova etapa na família. A categoria VIVENDO COM A SOMBRA DA DOENÇA é formada pelas subcategorias *Carregando um peso, Travando as suas vontades e Explorando estratégias*.



Diagrama 12: Vivendo com a sombra da doença

Carregando um peso representa o alcançar da estabilidade na progressão da doença, um estádio da doença em que não se verificam alterações e /ou manifestações significativas.

Esta fase no entanto carateriza-se, por uma sobrecarga psicológica manifestada por preocupação e ansiedade constantes por parte do familiar doente e consequentemente, da família por o verem assim. Esta sobrecarga, ocorre pela "presença de doença não visível" que desencadeia no familiar doente a incerteza acerca do que está ocorrendo. O seu pensamento passa a estar focado em sinais de alerta que lhe evidenciem a "sombra da doença".

Este sentir por parte do familiar doente, conduz também a alguma ansiedade na família que se vê privada de realizar algumas atividades pela insegurança deste.

Desenvolve-se assim um sentimento na família difícil de definir mas que é de sobrecarga psicológica e emocional associada a uma incerteza no curso da doença do seu familiar.

"A adaptação – a gente adapta-se mas chega a um certo tempo que há coisas que a gente fazia e não faz… conviver todos os dias é muito complicado. É muito complicado a gente dizer assim «não pensa» "…ele ficou assim um bocado desde que fez ficou assim a magicar assim muito, essa parte. Com a cabeça a trabalhar muito mais do que o que devia…«vou ter a consulta, será que as coisas vão estar bem, não estão?!». Imagine que a consulta é daqui a 15 dias, a partir de hoje é um inferno, torna-se mesmo um inferno, porque ele é logo: -"Ai dói-me!"; - e acontece qualquer coisa, começa logo a magicar, começa a correr para a casa de banho: - "Ai, estou a perder medicação! Vai alterar a coisa!"; - isso é constante, todas as consultas acontece. Se ela diz: -"Vou-te baixar a medicação!"; - fica logo todo alterado. A questão é sempre a mesma. Não é o caso de baixar ou de subir, é sempre o medo… não é que a gente não pense 24 horas na mesma coisa, não é por a gente não pensar que as coisas cá não estão, se não, por isso não se pensava, desligava-se o pensamento… mas as coisas estão cá na mesma… É um peso que vai desabar na cabeça… É um peso que a gente carrega ou que está prestes a cair e chegando… mesmo que eu me queira libertar disto, que não consigo! (Familia6-E1)

"Por mais que a gente queira ser igual nunca mais é, mesmo que queira levar a vida na normalidade e que corra tudo bem tem sempre aquilo. Claro que a gente não vai pensar sempre no mal, no mal, mas sabe que uma pessoa não é igual aos outros." (Familia6-C1)

"Estou consciente daquilo que tenho e da doença tenho aquele peso ali em cima de mim sempre a tocar à campainha quando há qualquer coisa, quando tenho que fazer qualquer coisa, mas ninguém escolhe o destino, ninguém escolhe nada, aparece!" (Familia4-U)

Esta presença invisível e constante da doença gera uma insegurança relativa quanto ao futuro. *Travando as suas vontades* carateriza a prudência que se instala na família nas tomadas de decisão futuras, com receio que o estádio da doença se altere e não seja possível concretizar compromissos assumidos.

"Eu nunca me meti numa casa porque se calhar pela tal sombra - se eu me ponho nisto será que eu vou ter uma recaída, vou ter isto ou aquilo e estou a pagar." (Familia4-U)
"O meu modo de pensar mudou desde que eu fiquei doente não é. Tenho imensas limitações!" (Familia6-E1)

Apesar das ações empreendidas para estabilizar a doença proporcionarem à família o reforço positivo de perceberem que são capazes de ultrapassar dificuldades e de se adaptarem às novas necessidades, é-lhes difícil vencer a incerteza e insegurança que a presença da doença lhes causa.

Explorando estratégias representa algumas tentativas por parte das famílias para encontrar ou adotar ações ou planos específicos e adequados para minimizar este sentimento de sobrecarga no seu quotidiano. Uma das estratégias exploradas pela família é evitar fazer planos a curto – médio prazo, passando a fazer atividades momentâneas decididas quase por impulso, ou seja, a família procura minimizar o tempo de planeamento e consequente reflexão acerca da doença minimizando também a ansiedade ou receio das atividades não terem sucesso, conseguindo assim realizar atividades que de outra maneira seriam adiadas ou nunca realizadas por receios imagináveis.

As estratégias encontradas por estas famílias é que vão determinar as consequências de viver com a sombra de uma doença genética hereditária e o nível de sucesso e satisfação alcançado nesta fase de estabilização da doença com a remodelação das suas vivências.

OLHANDO PARA A FRENTE é uma categoria que integra *Procurando apoio, Amparando-se na espiritualidade, Acreditando na medicina, Procurando ter cuidado, Aconselhando outros,* e que traduz uma visão de esperança num futuro com outras alternativas que venham melhorar a qualidade de vida.



Diagrama 13: Olhando para a frente

Esta categoria inclui ainda o que estas famílias entendem como necessário para lidarem com esta doença (PAF), salientando o apoio dos profissionais e família, a sua própria dedicação com os cuidados necessários à saúde e a espiritualidade como um suporte.

Não pode fugir à questão…tem que enfrentar de frente! Sempre de frente, não adianta fazermos fintas, aquilo é o que é! Não tem hipótese! Tem que enfrentar o problema de frente! Tem que arranjar essa força! (Família 4 – O)

Procurando apoio representa a disposição da família na utilização dos recursos que para ela se centram nos profissionais de saúde e na própria família.

Os *profissionais de saúde* são entendidos como um suporte sendo-lhes requerido competência para auxiliar as famílias nas tomadas de decisão.

Precisamos de ter bons profissionais à nossa beira nessa área para tomarmos as decisões certas… (Familia4-U)

Na família representa a consciencialização da própria família que ela é fundamental neste processo, quer nas respostas práticas como nas afetivas.

… Procurar o apoio da família, o apoio dos técnicos e eles tem que lhe dar aquilo que ele precisa, não é têm que procurar a solução boa para ele, não tenhamos dúvidas. (Família4 – O)

Procurando ter cuidado expõe o sentido do familiar doente de participar no plano de intervenção tomando atitudes promotoras da manutenção do seu estado de saúde, fazendo exercício, evitando bebidas alcoólicas, tendo regras e motivação para se manter com pensamento positivo e esforço contínuos neste processo.

… a pessoa também tem que procurar ser positiva e também tenho regras, também sou muito cuidadoso, por ex. eu sei que não devo beber…eu também sou exigente comigo próprio em questões de saúde também sou… vem um solinho agora, amanhã já faço contas de ir com um amigo ou dois… buscar a minha bicicletazinha e lá vou ao domingo duas ou três horas tenho sempre a máquina a trabalhar! Eu tenho que ser forte comigo próprio, quer dizer, eu tenho que ter essa energia comigo. (Familia4-U)

Amparando-se na espiritualidade traduz um recurso da família nos momentos de maior fragilidade, sendo através da espiritualidade que reforça as suas energias para continuar.

Eu baseio-me muito em Deus! Quando estou bem aflita, quando me sinto bem é em frente do santíssimo! É lá que eu me baseio, lá que eu peço colo… Porque Deus também estava Lá! É a minha grande força! É! A minha fé! [esposa Familia2-F]

Aconselhando os outros carateriza a reunião de vários conselhos de famílias com PAF que procuram ajudar com as suas experiências outras famílias que venham eventualmente a passar por experiências similares às suas.

Enfrenta-se as coisas, apareceu isto, faz-se assim, pronto acabou… "Está na hora de eu saber, dê o que der, eu vou saber!" As pessoas estarem informadas e porem os pés ao caminho, não é o primeiro passo, neste caso já é o segundo, o primeiro é ouvir o que as pessoas dizem, o segundo é – ou vou ou não vou -, enquanto eles não tiverem essa iniciativa do "ir", não vale a pena. Você com o tempo aprende. O tempo será o mestre dos mestres e isto é assim é preciso ter um bocado de estômago e preparação para isso não tenho dúvidas nenhumas, porque nós não somos todos iguais. temos que estar preparados para tudo, tanto agora como daqui a um bocado. Segue os meus passos! - isso eu não vou dizer, não é dizer que não me considere exemplo para ninguém. Eu tenho a minha maneira de ser, a minha maneira de lidar, não quer dizer que as pessoas que tenham a mesma iniciativa ou que façam deste processo. Mas isto é assim, há muita maneira de andar, isto tanto se anda sentado, como se anda a pé, como se anda de muletas, como se anda de carro, ou seja, nem que ande mais lento que o caracol o importante é sempre andar, agora parar, isso nunca. Não importa a forma, existem diversas formas de andar como eu já falei, o importante é andar, o caracol anda muito lento, a tartaruga também, mas andam, por isso é que eu digo, não quer dizer que seja do meu método que eu encontrei, que no fundo, no fundo encontrei - andar para frente -, que encontrem outro método mas que andem…, Toda a pessoa que se fecha torna-se mais complicado (Família 12- R1)

… ou começar a ir-se preparando. Não quer dizer que a gente não diga para fora que isto é fácil, mas ir-se mentalizando que algum dia isto poderá chegar a mim, quer

dizer, a gente tentar se mentalizar, mesmo quando não tenha nada, ou para saber um resultado, que vá saber ou que vá sentindo, quer dizer, a gente tem que pensar assim «isto pode ser a doença», ir-se mentalizando, ter compreensão e ver o que pode fazer, ir apalpando o terreno, ir-se preparando mentalmente por que o físico depois vai vir. Não está preparado, nunca está. Mesmo que a gente saiba que chega ali e que vai cair nunca está preparado para o tombo, mas já vai tentando arranjar qualquer coisa onde se segurar, onde se agarrar ou ir até mais devagar, quer dizer, já vão-se encaminhando, enquanto que as coisas vão passando e a pessoa não quer saber e depois quando vai… o mundo desaba na cabeça e por vezes pode ter as pessoas que estejam lado preparadas logo para acompanhar, se tiver a coisa ainda pode… se às vezes não estiver, mesmo que vá a um médico, quando vai saber depende depois da pessoa que vai saber a noticia, depende da maneira como a pessoa fala. (Família6 – E1)

Olha para mim e vê como estou! (Família 9– L1)

Aprendi a viver um dia após dia, mesmo com a doença, mas um dia após dia. Não olhar para trás, olhar sempre em frente e ser lutador. Não ter medo daquilo que vai surgir, porque isso é o nosso maior defeito, é ter medo daquilo que vai vir ou enganar-nos a nós próprios (Família 8–J1)

*vivendo dia-a-di*a (Familia5–X) *ir se aconselhando…*(Familia6–C1) *Lutando pela vida* (Familia4–P)

Acreditando na Medicina representa a manutenção de credibilidade na ciência e na evolução desta, acreditando que esta encontrará a solução para os problemas que enfrentam.

*"Sou uma pessoa crente na medicina, acredito que as coisas evoluem. Quando a mãe começou com a doença não havia quase nenhum tratamento. Neste momento, além do transplante temos uma série de medicamentos que melhoram de forma substancial a qualidade de vida, mesmo para aqueles … Temos aqui alguns casos de doentes com 40/50 e muitos anos, estão cada vez mais debilitados mas conseguem ter uma qualidade de vida muito superior ao que a minha mãe teve (*Família 15– A1)

Para visualizarmos a integração das categorias na dimensão REMODELANDO A VIVÊNCIA EM FAMÍLIA apresentamos o diagrama:

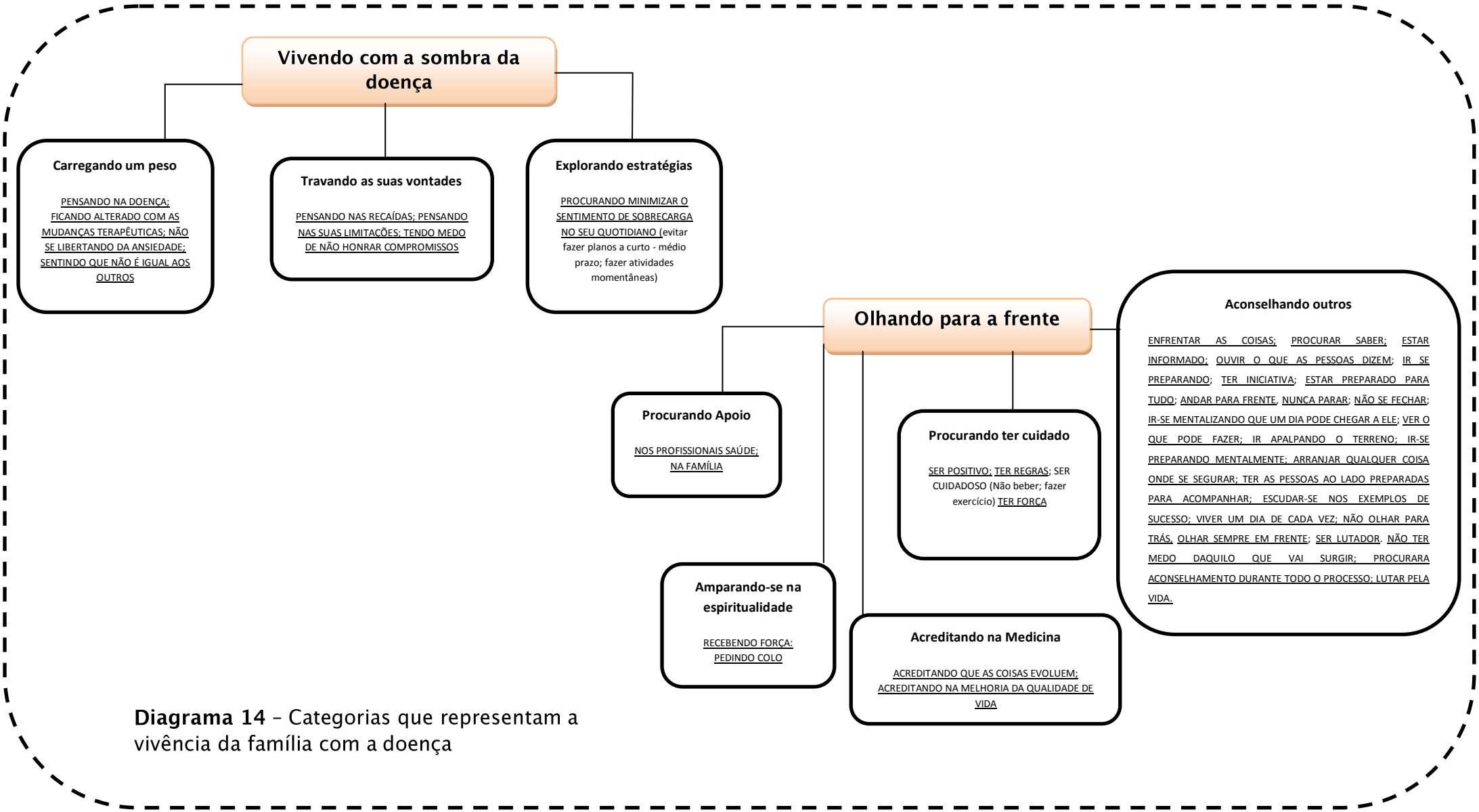


Diagrama 14 – Categorias que representam a vivência da família com a doença

3.4 RECONSTRUINDO UM NOVO CICLO

Representa o início de um novo ciclo (sucessão de eventos e interações) na vivência da doença na geração descendente, com a aprendizagem do significado de doença feita no seio desta família. Este ciclo inicia-se com o nascimento dos filhos que crescem com a doença interagindo e socializando-se dentro deste espaço familiar definido pela experiencia de doença vivenciada. Este ciclo não é completo já que cada família desenvolve ações próprias, produto das suas perceções, conhecimentos e emoções existindo espaço para num dado tempo, procurar novas soluções e estratégias em constante evolução para dar resposta à doença.

Assim esta categoria reconstruindo um novo ciclo integra as subcategorias *nascendo e convivendo com a doença*, *sabendo o resultado do seu filho* e *dando espaço à emoção*.



Diagrama 15: Reconstruindo um novo ciclo

Nascendo e convivendo com a doença é a subcategoria que carateriza o crescimento de um filho numa família com doença genética hereditária, *conhecendo o progenitor sempre doente* e o outro progenitor dando o suporte necessário ao funcionamento familiar. A sua participação nas rotinas cuidadoras inicia-se cedo *estando presente no cuidar* dando os medicamentos, os objetos que estão longe ou procurando dar conforto procurando ajudar nas tarefas familiares. A sua atenção focaliza-se no familiar doente *estando muito próximo do progenitor doente*, *assistindo aos momentos de crise*, *ficando triste* desenvolvendo grandes níveis de ansiedade, *sendo ansiosa*, pelo receio que vai

subentendendo na vivência familiar da doença *começando a habituar-se e a entender melhor*. Repetindo-se o ciclo/fase inicial.

"…nasceu no meio disto… ela também já nasceu a ver o pai assim… Com a doença do pai acho que ela lidou sempre bem porque nasceu no meio disto… Vê assim o pai e sempre conheceu assim o pai praticamente." [esposa Familia6-C1]

Ele diz: "Vai buscar aquele comprimido para o pai!"; - "Ó pai, já sei, qual é a caixinha!" "Quando a ambulância veio aqui buscar-me de noite, senti-me um bocado mal disposto, falta de ar e tudo, e era então do coração e a menina a dormir lembra-se da ambulância, das cores da ambulância, as luzes e tudo, e já eram três da amanhã, e ela lembra-se depois de ir-me visitar ao Hospital. Quando foi ali ao centro visitar-me depois chegou à escola e contou, até acho que ela fica assim um bocado triste…Tem muita ansiedade, pode-se passar uma semana e ela lembra-se daquilo… lembra-se e sabe tudo…se lhe dissesse: - Olha, o pai amanhã vai para o Hospital, ela já era capaz de não jantar à noite e já vomitar fora, a própria ansiedade dela… Eles são agarrados muito um ou outro, ela sente muito quando ele está mais doente, ela sente muito…Vai também se habituando talvez mais um bocadinho e vai entendendo também melhor…[esposa Familia6-C1]

A criança cresce acompanhando a doença, percecionando a sua vivencia na experiencia dos pais, sendo chegado o momento de também ela enfrentar a possibilidade de também vir a ser doente.

Sabendo o resultado do seu filho é a subcategoria que carateriza o momento em que o dilema da tomada de decisão de ter filhos atinge o seu auge com o conhecimento do resultado pré-sintomático que revela se este é portador da mutação. *Sentindo-se uma desafortunada… sentindo-se culpada*, *questionando-se porquê o filho? Carregando um peso por eles*. É o reviver de sentimentos e experiencias marcantes. É o medo e receio de se confirmar um novo percurso de doença na família. É a esperança de término da vivência de doença nesta geração e nas próximas S*entindo o alívio de ver finalizada a doença na família*.

"Mal, falta de ar, senti-me arrepiada, senti-me uma coitadinha, senti-me culpada, tanta coisa que eu senti naquela hora. Todos os dias! Porquê o meu filho e logo o primeiro filho, se decidi não ter mais foi por causa de não ter… e ele tanto me pediu um irmão ou uma irmã, eu quando lhe pude explicar porquê, ele: - "Não faz mal, morre muita gente nova sem ter esta doença e morre…!"; - mas eu e com o meu marido tomamos a opção de não termos mais nenhum. "(Família 17- F1)

*Fez o teste que era positivo! Silêncio! É complicado! É um peso, que uma mãe e um pai, carrega por eles! (voz emocionada) Não é? Mas que…vamos ter que fazer? É andar para frente! Temos que andar para frente! [*esposa Familia2-F]
*"Com o resultado negativo da minha filha na minha família acabou! Choro de alegria! Acabou!" [*esposa Familia2-F]

Estes momentos são carregados de emoção *Dando espaço à emoção* é a subcategoria que expõe os sentimentos que emergem quando se descobre que mais uma geração vai passar pelas vivências de ter na família uma doença genética hereditária (PAF).

É uma fase complexa vindo muitos sentimentos à superfície que por vezes são expostos em família. Fala-se e sente-se culpa na família. *Sentindo que o filho não os culpa, vendo que a doença para o filho é um pesadelo, acreditando que os filhos vão enfrentar, estando o progenitor ao seu lado para os apoiar, pedindo desculpa por ter transmitido a doença, sabendo que há filhos que se revoltam*. É o renovar dos sentimentos de angústia, desta vez mais intensificados por se tratar de um filho

" Eu nasci no meio da doença mas nem por isso vou culpar a minha mãe nem o meu pai, eu acho que nenhum dos dois tem culpa de eu ter vindo ao mundo (Familia 8-J1)
…eu sinto que ele sente algum pesadelo nisso… eu transmito para ele… olha! Eu estou aqui e… pronto… estou aqui! Acho que eles vão ter força para modo de enfrentar isto, que eu também a tive…não… é acho que vão ter força para enfrentar isso… eu lá estarei para modo de o apoiar no que fizer falta. (Família 4 – O)
"…nunca culpei o meu pai ou até os avós…" (Familia5-X RM)
"ele acusava o meu irmão, o pai e a mãe: - "Porque é que não tomaste precaução, porquê?" - O filho acusava-os disso. Tem uma revolta tão grande, eu nunca vi essa revolta no meu filho, nunca!"…Pedi-lhe desculpa de lhe ter transmitido doença" (Família 17- F1)

De seguida apresentamos um diagrama síntese que apresenta a categoria reconstruindo um novo ciclo, as subcategorias e as propriedades:

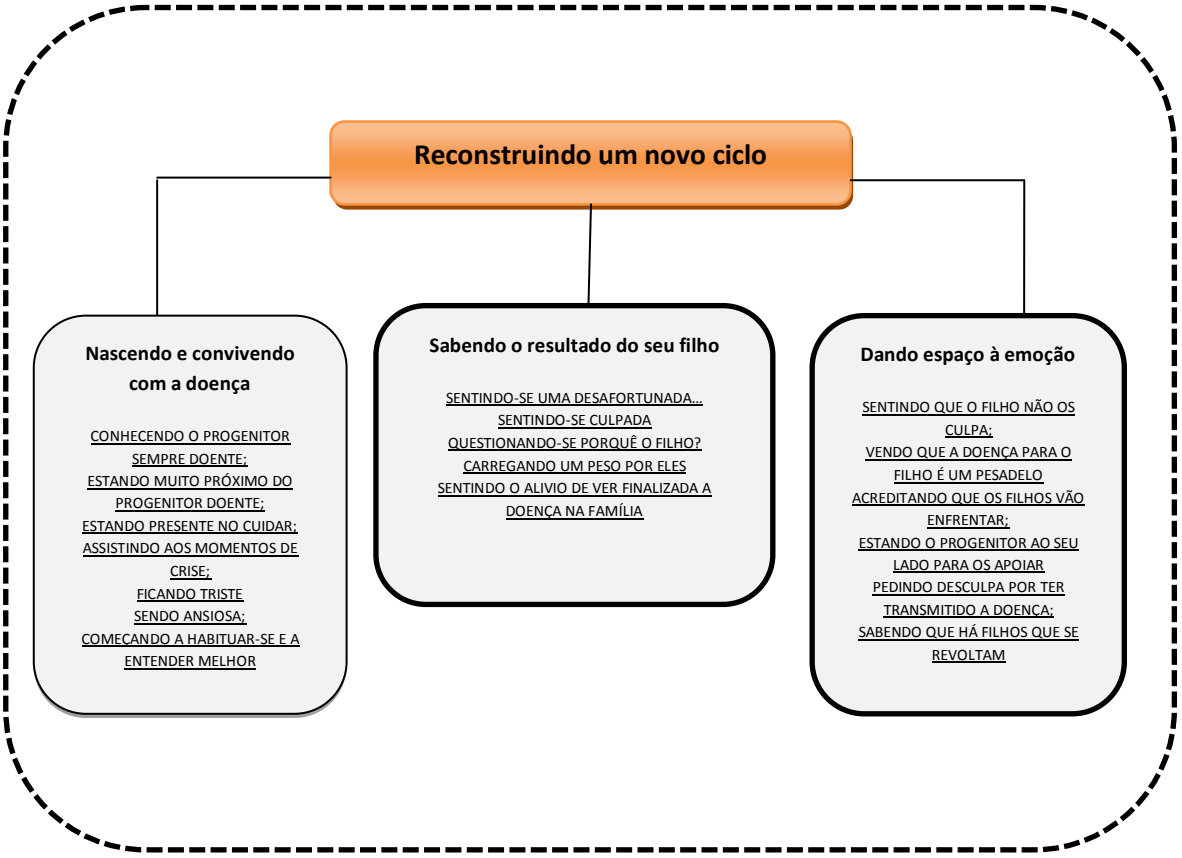


Diagrama 16: Reconstruindo um novo ciclo - síntese

RECONSTRUINDO UM NOVO CICLO representa o encontro da geração presente com a geração descendente dos filhos, marcando uma transição no foco de atenção da família que se desloca do membro doente para o membro em risco.

Algumas vivências repetem-se integrando-se assim significados de doença anteriormente adquiridos, padrões de enfrentamento aprendidos numa construção própria do self que determinará muitas das tomadas de decisão futuras nesta geração que inicia uma nova sucessão de eventos associados à vivência da doença – PAF.

3.5 O MODELO TEÓRICO

A análise das categorias e a maneira como estas se relacionam e integram tornou possível identificar a categoria central **Alicerçando a tomada de decisão da família na co-construção do self** que permite capturar o significado da interação ocorrida na família durante as tomadas de decisão no desenvolvimento da Polineuropatia Amiloidótica familiar (PAF) doença genética hereditária. A articulação da categoria central com as demais categorias permitiram a construção de um modelo teórico (diagrama 16) que representa a trajetória e a dinâmica da família com PAF no decurso da experiencia. O modelo teórico explicita conceitos e suas respetivas propriedades num processo dinâmico que evidencia a co-construção do Self e como este é determinante nas tomadas de decisão das famílias com PAF ao longo do tempo e do desenvolvimento da doença fazendo sobressair as condições, as estratégias, as consequências e contextos definidores da experiência.

Alicerçando a tomada de decisão da família na co - construção do self

Representa o que está subjacente às ações e estratégias simbólicas da família com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) nas tomadas de decisão, visando integrar a doença na vida da família de modo a ter uma vida como os outros.

As categorias e a análise conceitual das relações teóricas evidenciam que a experiencia da família nas tomadas de decisão no desenvolvimento da PAF são um processo complexo caraterizado por diferentes ciclos/fases que são dinâmicos e que se interrelacionam com o ciclo vital próprio de cada família e com o desenvolvimento próprio da doença num dado tempo.

CONSTRUINDO UMA IDEIA DE DOENÇA é uma dimensão que representa a junção de várias evidências que apontam para a existência de possibilidade de doença, baseada no sentido simbólico de conceitos partilhados a partir da experiência presente e do significado de doença através dos tempos. Desta forma a doença emerge como uma interpretação de sinais e alterações no

quotidiano que vão ocorrendo de forma contínua e que são reconhecidos por significados dados no passado e integrados pelas suposições/ideias que se vão desenvolvendo com o curso da doença e as respostas da ciência num dado tempo.

Ela andava bem, trabalhava bem, depois em pouco tempo foi-se abaixo… Não comia, passava o dia às vezes sem comer nada, sem aceitar nada o estômago e depois estava mais fraca… não sei se vinha de anterior, se começou dali, não sei em que ano, e a partir daí a minha mãe nunca foi a mulher que era, nunca mais… (Família6 – C1)
"…marcou-me muito. … lidei com pessoas com essa doença e nunca imaginei que ia ter, não fazia a mais pequena ideia, na altura até perguntava à minha tia e ao meu tio que doença é que era aquela…. ele cambaleava por todo o lado, mal se segurava em pé… Eu era jovem, tinha uns 15 anos, nunca tal me passou pela cabeça, nunca imaginei que ia ter! (Família4 – U)

Na interação familiar transformam-se os dados numa linguagem simbólica que representa e integra a experiencia que vivenciaram e que possivelmente voltarão a vivenciar. Este modelo é intergeracional incluindo três gerações os pais, os próprios e os filhos. É na geração anterior, que tem inicio o contato com a doença e consequentemente o inicio do ciclo da doença na família, recordado por uma geração que contatou com a doença presente em um dos seus pais. Maioritariamente os atuais doentes ou portadores de doença na família, não teve oportunidade de conhecer um dos avós, que "provavelmente" também padeceu da doença, já que estes faleceram novos. Exceção para os avós, que eram portadores assintomáticos e que por não apresentaram evidência de doença também não foram referência da doença na família.

*"Que eu conheça mesmo, mesmo, só o meu pai… O meu avô teve, pai do meu pai, que eu saiba… esse eu sei que tinha, mas não conhecia…" (*Família16 – C1*)*
*"Ao que se veio a saber era o meu avô do lado do meu pai, ele faleceu novo e foram buscar essas coisas todas, só podia ser dele, que a minha avó faleceu já com 90 anos e não tinha, não tinha porque também fez análises". (*Família5 – X*)*
*"Já no pai dela, nunca suspeitou, pronto, ele até usava a bengala mas nunca suspeitou que fosse da doença. Foi por, julgava-se que era da velhice, pronto antigamente as pessoas na velhice as pessoas usavam a bengala…" (*Família4 – O*)*
*"…porque quem faleceu na família dela primeiro foi a minha avó. Só que a minha avó toda a gente pensou que foi de cancro, mas não foi disso, só agora mais tarde, só há uns anos é que eles vieram a descobrir" (*Família3 – K*)*

Os atuais doentes ou portadores que participaram no estudo foram C*ontatando com a doença nos pais, vendo um dos pais adoecer* ainda, enquanto crianças pequenas, percecionando desta forma, o adoecimento. Este processo de adoecimento foi tomando forma através de alguns destes elementos simbólicos da experiência de doença observada na geração anterior que foram desenhando um contexto de fatalidade.

As vivências da doença na geração anterior levam a família a construir um discurso justificativo para a experiência que se faz presente no quotidiano ao observarem as alterações orgânicas no familiar e ao integrarem significado na experiência.

Estas alterações orgânicas vão sendo percecionadas despertando a atenção na família quando ocorre a repetição destes sinais e sintomas em outro membro da família, levando-os a ir *Caraterizando a doença: identificando sinais e sintomas* e a ir *Percebendo a doença como um problema de família*.

*O meu avô (pai da minha mãe) morreu da doença, mas na altura "foi uma coisinha que lhe deu". Sim, porque depois, começaram a ver, os sintomas eram iguais…(*Fam15 A1)
*A minha mãe tinha mais irmãos com a doença. Uma depois e outra antes …Tinha a tia x com a doença… São quase, tudo mulheres. (*Fam15 – A1)*)*
*Teve a minha tia x. Logo depois dela a minha prima xx e o meu padrinho, e depois mais tarde - a irmã mais nova da minha mãe e a minha mãe… Neste momento são todos falecidos! (*Fam4 – U)
*Eu tinha sete anos [quando o pai faleceu] mas a minha mãe viveu até eu fazer treze. Foi assim, o meu pai faleceu e foi enterrado no dia dos meus anos. Sabe com que idade a minha mãe também tinha quando o pai dela faleceu?! – 8 anos. Isso ela contava muitas vezes. Sei alguns mais pormenores, porque andei a pesquisar tudo! (*Fam17 F1)
Chocou muito, porque foi mais aquela de na família existirem mais que um doente. Vinha um irmão, vinha outro irmão, vinha um primo e isso aí acabava por chocar mesmo, porque não era só um, eram vários em si na mesma família [esposa - Fam15 A1]
*A mais velha que era a X, depois tinha o xx… **e**le não tinha nada disso, já tem 60 anos, a seguir o y era positivo e teve a doença, faleceu, acho que com 39/42, foi o que durou mais com a doença e agora sou eu que estou a durar mais… O y teve três filhos, o do meio é positivo, foi transplantado há uma semana… A irmã xy faleceu com 38 anos, não chegou aos 40. Depois foi a W, que morreu no transplante …foi um ano cada um a morrer. Vamos chegar a um ponto que até dois, morreram todos seguidinhos. Ai, o que eu sofri nem imagina! Começaram a morrer em 93, começou pela minha tia, que*

*foi quem me criou. Em 97 morre o K e o meu irmão que por acaso era o mais novo de todos, morre a seguir mês e meio. Em 99 morre a irmã do meu pai... Foi o que mais me marcou até hoje, tenho muitas coisas na vida mas isso, eu até acho que consegui muito... porque eu vivi isso tudo. (*Fam17 F1)

Associada a esta perceção na família, desenha-se também uma perceção social da ocorrência deste fenômeno, estabelecendo-se também uma explicação simbólica e representativa para o mesmo. A constatação das mortes prematuras em determinadas famílias e os sinais visíveis de alteração física identifica aos olhos sociais, que determinadas famílias estão "marcadas pela doença". O fato de viverem em meios pequenos, onde todos se conhecem e todos sabem o que acontece, facilita também esta identificação. As atitudes de segregação são tomadas como uma forma protetora das suas próprias famílias que ao manterem-se longe da doença evitam a vivência desta fatalidade.

"*Era um preconceito principalmente por causa de namorar. A gente tinha namoradas e os pais falavam sempre com elas: - "São filhos de pais doentes, doença dos pezinhos..."; - aqui em Portugal sentíamos muito preconceito contra a doença e mais aqui nesta zona. (*Fam7 l1)

*"...acho que nesse ponto existe muita descriminação, que é um facto que nota-se perfeitamente, noto isso perfeitamente, nem é só por mim, mesmo pelos outros (*Fam12 R1)

Por sua vez, a doença causa IMPACTO NA FAMÍLIA, quer por estes irem *vendo o progenitor perder a autonomia*; não e apenas por não conseguir efetuar as atividades, mas também por deixar de ter objetivos e metas próprias alcançáveis por si próprio, e também por terem de ir *substituindo o progenitor nas tarefas* assumindo o seu papel nas atividades, procurando auxiliar a família a manter a sua funcionalidade, tendo por essa razão de crescer prematuramente.

O pai saia de manhã via a mãe à noite, ia para o campo... os filhos já eram grandinhos, foram eles que apoiaram [esposa Fam6 C1]

A sobrecarga de trabalho, com a tensão e exigência do papel coloca em risco de exaustão a família que vê um contínuo acréscimo de novas tarefas com o agravamento da condição do progenitor doente. Os desafios vão-se colocando, exigindo da família flexibilidade para a sua reorganização interna a curto prazo. As alterações físicas, o sofrimento, a dependência, as dificuldades

de subsistência vão confrontando a imagem anterior ao adoecimento do progenitor com a atual *deixando de ver o progenitor como era*. Esta constatação gera tristeza, sofrimento emocional e um contexto de fatalidade na família. Reconstruindo e adaptando imagens dos seus, de si próprio e consequentemente da família.

Vi o que o meu pai sofreu, muito… tinha lá também dois terrenos que eram dos meus pais e a gente fazia aquilo mais a mãe e o pai deixou de trabalhar, não podia… vi o meu pai a fazer um esforço tão grande para apanhar as batatas, que andava de joelhos, nunca mais me esquece essa…e vivíamos assim, os meus irmãos ainda andavam na escola e eu saí. A gente queria sair com ele, eu pegava-o ao colo e trazia-o para baixo, ai ele… não podia subir e eu notei que ele ficava assim… (Fam5 X)

A constatação também de que a doença não era totalmente conhecida pelos profissionais de saúde que não encontravam uma resposta eficaz e curativa para a doença desencadeia ainda mais incerteza (pela situação de imprecisão, imprevisibilidade e falta de informação), tensão e *stress* na família, mas ao mesmo tempo uma justificativa para o seu próprio desconhecimento e para as interpretações próprias que lhe dão significado. Desta forma, vão-se apercebendo que a família vai *sabendo o que era a doença numa fase tardia* e que ia *morrendo gente sem saber o que era a doença*.

Consequentemente iam *vendo as perdas consecutivas na família, os filhos novos sem pais; sendo criados pelos irmãos ou outros familiares, as famílias reduzidas*.

…depois mais tarde é que tomei conta de dois irmãos, porque a minha mãe faleceu e ninguém nos queria. Este meu irmão que está vivo não quis o afilhado e irmão dele. Teve com ele quinze dias, ao fim veio trazê-lo a minha casa, à casa da madrinha. A minha tia ficou a olhar por mim e por ele, coitadita… (Fam17 F1)

Nas famílias onde ocorre a perda do progenitor, advém o risco destas se desestruturarem quando o progenitor sobrevivente não consegue dar resposta às necessidades de suprimento económico, de afeto e das tarefas práticas do quotidiano, recorrendo por essa razão a outros membros da família para os auxiliarem a manter-se.

As famílias reorganizam-se por forma a incluir novos membros. Esta desestruturação por vezes implicava muito sofrimento, pois os filhos eram

separados ao incluírem-se em várias famílias nucleares diferentes de uma mesma família alargada.

Os filhos para além do seu sofrimento vão *Observando o sofrimento na família* agravado pelas reações próprias da sintomatologia que as perdas antecipadas causam individualmente a todos os membros. Desta forma os filhos vão *vendo os pais chorar* expressando o seu sofrimento e receios com a situação de doença na família que entendem ser grave e também vão *vendo o sofrimento dos avós* que perdem filhos num processo doloroso e por vezes repetido. É espectável que os mais idosos morram primeiro, já que viveram mais tempo, tendo maior probabilidade de atingir os objetivos estabelecidos para a sua vida realizando os seus planos. Sendo esta uma das razões apontadas para o sofrimento agravado dos avós que minimizam este processo auxiliando na criação dos seus netos.

…a minha avó que tem sido uma mulher de guerra … e acompanhou todas as filhas… ela já sobreviveu a três filhas a morrer jovens. (Fam15 A1)

Com todo o sofrimento sentido, vai-se instalando um silêncio sobre todos os assuntos que envolvem a doença, entendendo alguns dos intervenientes que *calando o sofrimento* e evitando falar sobre as dúvidas e receios se está a proteger todos os membros envolvidos.

"…nunca falamos entre nós, entre medos e preocupações… Era natural…havia um sofrimento fechado, muito solitário… não sei se foi bom, se foi mau – mas passou. Eu acho que nesta doença nós sofremos muito sós, mas não sei se é pela doença, se pelo que é, mas… (Manuel)

"… falávamos um bocado…embora…naquela altura, é sempre uma dureza falar disso… você está a falar de um Trauma…" (Família4 – O)

E, é nesta interação familiar e social que se vai construindo o *Self*, ou seja, a pessoa na sua individualidade e subjetividade. A representação de si enquanto imagem total construída na interação familiar e na perceção dos outros sobre si. Este processo de desenvolvimento e maturação é composto dinamicamente ajudado pelo contexto.

A consciência de si é obtida através dos acontecimentos vividos. Quanto mais os acontecimentos são associados às atitudes e estão acessíveis na

memória, mais estes têm implicações na forma como as pessoas sentem e acreditam, passando também a ser integrados nas suas futuras atitudes.

Desta forma, constroem-se explicações para a aparecimento de uma determinada doença, mas também atos de interpretação e reconstruções narrativas das suas vidas diárias, passando a doença a fazer parte de sua história. Integram-se discursos, reconstrói-se e justifica-se o passado como antecedente justificável do presente.

Sim, sabíamos que ele estava doente e que era hereditário. Sim, já se falava, o povo falava doença dos "pezinhos" e que era transmitida, era a única coisa que nós sabíamos, era pela fofoca do povo (Família 7 – F1)

Por mais que a gente queira ser igual nunca mais é, mesmo que queira levar a vida na normalidade e que corra tudo bem tem sempre aquilo. Claro que a gente não vai pensar sempre no mal, no mal, mas sabe que uma pessoa não é igual aos outros. (Família 6 – E1)

Eu acho que era falado pelos outros. Acho que esta doença não era uma doença como ser por exemplo um cancro. Um cancro aparece, a pessoa morre, mas não deixa familiares com doença…e depois é uma doença que vem cedo e depois acho que havia assim aquele… Não era um bocadinho de lado, mas eu achava que eram marcadas… Nessa altura era falado, e essa pouca esperança que havia (Família 6 – C1)

A gente não tinha informação, não conhecia nada da doença… só se ouvia falar, aquilo falava-se na doença, como se fosse o fim! Qualquer pessoa que tivesse aquela doença, no fundo… quer dizer, no fundo sentimo-nos condenados! Um peso de… a condenação! (Família4 – O)

havia uma certa descriminação, entre aspas não sei! Eu pressentia um bocado isso, quer dizer, não sei! Eu chegava à sociedade, quer dizer, olha o gajo, já está condenado a morrer! (Família4 – O)

eu é que estava a sentir aquilo que estava a passar e já tinha exemplos dos meus irmãos, já sabia…(Família4 –U*)*

"…já tinha explicado que era o nosso fígado que produzia uma proteína anormal e que se espalhava no nosso corpo e que nós ficávamos debilitados, um dia estaria acamada numa cama, a depender dos outros e não podia fazer as minhas coisas e não podia até pensar em ter filhos, não podia resolver a minha vida, ser independente, não podia se calhar os meus sonhos de ter o que queria ter." (Família 5 – X)

Alguns significados atribuídos à doença no exterior da família induzem nos membros da família sentimentos estigmatizantes, dando á doença uma negatividade que agrava a construção da ideia de doença. Este peso de

negatividade na família desenvolve-lhes a necessidade de ir *escondendo a doença* do exterior como forma de aceitação e proteção dos seus membros *Lidando com a diferença* desta forma. Outras formas de lidar com a diferença são *tendo uma prova que não é doente* e *evitando envolver-se com as pessoas com doença*. O contexto que envolve a construção da ideia de doença na família é de fatalidade influenciado numa primeira fase pela perceção do curso, gravidade e prognóstico de doença.

Esta consciencialização adquirida através dos outros marca uma construção própria de si. A vivência e a narrativa do passado vão dando lugar ao presente em que a geração mais nova vai se transformando e adquirindo um papel cada vez mais ativo, num ciclo evolutivo natural de crescimento. Cada etapa está associada com um conjunto de tarefas de desenvolvimento concebidos para construir o si, e cada uma das fases é separado por um período de transição que corresponde à mudança do self. As transições bem definidas marcam a aquisição de novos componentes de identidade, como por exemplo tornar-se um adulto.

É nesta fase, que esta geração interioriza e vai *percecionando o risco* em si próprio *reconhecendo a possibilidade de ser doente*.

Os pais com todas as dificuldades que a situação lhes reporta começam a considerar a hipótese de falar sobre a doença aos seus filhos. Estes ficam *sabendo da doença pelos pais* e por vezes quando os pais não conseguem abordar o tema, ficam *sabendo da existência da doença por outros*. Quando os filhos sabem da existência da doença na família por outros a confiança nos progenitores fica abalada passando a questionar-se sobre tudo.

*"...aí foi mesmo uma facada nas costas, porque é como eu digo, aí está a preocupação, começa a trabalhar muita coisa. Isto é assim uma cabeça que começa a trabalhar um bocadinho, começar a pensar não é numa coisa é em dez, já começa a pensar nos pais - Filhos da mãe não disseram nada! Se for verdade filhos da mãe; mais a pensar: - Filhos da mãe tenho uma filha! (*Família 12 – R1)

Passando a viver uma fase de incertezas *questionando-se quanto ao futuro.* Esta fase de incerteza é extensível à família no que reporta ao receio de não alcançar os projetos que sonhou em família, sendo-lhes difícil viver quando sentem dificuldade em planear o futuro. Os pais vivem esmagados entre os sentimentos de culpa e receio por um futuro de sofrimento para o seu filho e a

esperança de que este não se verifique. Esta indefinição é acompanhada por emoções sentidas como ameaçadoras. A comunicação referente à doença é difícil e por vezes inexistente.

*"Eu só lhe digo a ele [filho]… está na idade de fazer [teste genético]… exatamente, quer dizer pronto…por acaso até ainda não ponderei… eu só lhe digo a ele… ele por vezes sente algum pesadelo também nessa parte…eu sinto que ele sente algum pesadelo nisso… eu transmito para ele… olha! Eu estou aqui e… pronto… estou aqui! Falo francamente sobre isto, não tenho nada a esconder com ele! Só lhe digo a ele: Tu vês como eu estou aqui e enfrento a coisa… sou um…e enfrento a vida como ela é! (Isaías) Eu só soube mesmo quando o meu pai foi transplantado, nesse dia a minha mãe contou-me, mas eu não fazia ideia bem do que era, porque o meu pai tinha muito receio sobre a doença e não se sentia à vontade, pelo menos é o que eu sei agora do que a minha mãe me contou – que tinha muito medo da doença e o meu pai "passava-se" logo quando se falava disso, nem se podia falar e então só soube mesmo naquele momento. (F*amília 4 – P*)*

Os jovens confrontados com a necessidade de tomarem uma decisão chegados os 18 anos, (já que a partir daqui podem fazer o teste genético), procuram outras fontes de informação que não tenham apenas uma base teórica mas um conhecimento validado pelas vivencias da experiencia, *recorrendo a sites e blogues* e *recorrendo a sites das associações*, pois estes recursos, permitem-lhes a partilha deste conhecimento de forma anónima e validado por outros que passaram ou estão a passar pelas mesmas experiências.

A questão que mais inquieta estes jovens é de como será o futuro. Os sentimentos de perda de controlo sob a sua vida evidenciam-se. Esta questão permanece, apesar do conhecimento já obtido! Que opções tomar relativamente à atividade profissional, à conjugalidade à parentalidade e às questões de saúde?

"…é uma incerteza de vida. Nós não sabemos se podemos alcançar os 60 ou se podemos ficar pelos 30 ou pelos 40 e é uma incerteza muito grande e uma pessoa pensa. No meu caso penso mais a nível de vida. Será que eu vou fazer toda a minha vida até aos 30 ou se vou fazer para além disso, se vou programar a minha vida para além disso?! É mesmo isso que eu penso… se calhar menos atenção em relação ao facto da Universidade, ao facto de seguir o mundo de trabalho… Se calhar em vez de tentarmos saber mais coisas sobre aquilo que devemos fazer ou não a nível

*profissional, se calhar preocupamo-nos mais com a doença, com a cabeça assim às vezes no outro lado. Às vezes há dias que até sinceramente nem penso, mas há outros dias que falar numa doença ou outra e eu lembro-me sempre desta aqui, que é um problema de família. (F*amília 4 – P*)*

*… antes de saber o teste dele ele arranjou uma namorada que é hoje mulher dele. Aí foi que ele sentiu, mas sofreu para ele não disse nada… (F*amília 11 – P1*)*

… o meu filho mais velho foi gerado com angústia da minha parte, mas ela queria ter filhos, o sonho dela era ter muitos filhos, já ultrapassou isso… cheguei a falar uma altura lá para baixo no centro da paramiloidose …informei-me lá na altura com a Drª que estava na altura…(Família 4 - R)

Neste processo interacional cada membro da família interage de acordo com a sua própria integração de significados, que é construída através do processo de socialização familiar e da interação social.

Assim sendo, a família interpreta e define a situação, integrando a sua perceção de doença, com o conhecimento que adquire no acompanhamento de adoecimento e no significado que sente ser atribuído pela sociedade onde está inserida, desenvolvendo formas de enfrentar os problemas com os quais se vai deparando, integrando exemplos de experiências anteriores. A influência da socialização familiar e da aprendizagem de padrões próprios de enfrentamento desenvolvidos na família são influentes na forma como o membro que está doente desenvolve as estratégias de abordagem dos problemas, sendo também o apoio social outra vertente muito importante em todo este processo.

*"…com a educação que a minha mãe me deu e com a ideia dela, eu era voluntário número um para estudos, também estava numa empresa que me permitia isso, também ajudou muito.(F*amília 15 – A1*)*

*"A minha irmã mais nova, que é muito mais nova, já foi de uma forma diferente, já teve ela que tomar a iniciativa e acabou por não ir logo aos dezoito, mas também foi logo a seguir, mas foi contra a família, porque no caso dela os meus tios não queriam que ela soubesse. (F*amília 15 – A1*)*

*"…eu sempre tentei apoiá-la o máximo que consegui. No caso da minha irmã, até porque eu já tinha sido transplantado, a coisa acabou por não ser muito má. Ela viu ali uma luz do que é que pode acontecer e acho que parte dos estudos dela até correram melhor a partir do momento em que eu fiz o transplante e as coisas começaram a encarreirar..(F*amília 15 – A1*)*

*"…depois surgiu o transplante e o meu pai sempre me disse que não queria que eu fizesse. Aí eu não concordei, quer dizer, disse eu: - Não, se é uma hipótese! Porque na minha família fizeram dois primos muito chegados a mim, mais novos do que eu, uma mais velha e a outra era mais nova e morreram no transplante. O pai pouco antes de falecer disse: - Que haviam de arranjar um não sei, e que não fizesse [transplante]. Muitas vezes penso nisso. … andei também a empatar, e depois decidi, seja o que Deus quiser, se tivesse morrido na maré não sofria mais, que sofre-se, porque eu estou a sofrer! (F*amília 5 – A1*)*

"Quanto ao teste, eu não sabia o resultado, o teste já tinha feito à bastante tempo, já há alguns anos… já sabia, do que se poderia ter ou não ter, não sabia era os resultados, só soube depois. Olhe a decisão foi um pouco complicado, não parece mas foi. Complicou-se um bocado, porque o meu irmão já tinha feito, mas naquela altura as coisas começaram-se a complicar um bocado, depois o meu irmão faleceu e daí não é que tivesse parado, mas claro como poderia vir a acontecer comigo, não é?! Já pensava nisso antes, mas era o tal do pensar e não passar, daí deixou-se de se pensar naquilo que poderia acontecer e passou-se mesmo sentiu-se mesmo na pele no caso de o meu ter falecido no transplante. Custou-me um bocado mas cheguei a um tempo de pensar «ou vai, ou não vai». (Família 6 – E1)

Denota-se que na fase não sintomática da doença as estratégias de *coping* se centram nas emoções (esperança e pensamento positivo, alternando com a incerteza e o medo subjacente das experiências anteriores) enquanto na fase sintomática da doença as estratégias se centram mais no problema (procura de solução positiva ex: transplante) e nas emoções com alguns sentimentos de revolta quando as suas expetativas não se concretizam ou quando se apercebem da evolução da doença.

Desta forma, o self num processo de construção contínuo e dinâmico é determinante nas tomadas de decisão a ter, influenciando e sendo influenciado pelos fatores que envolvem cada tomada de decisão no processo de doença, formando-se e renovando-se em cada decisão critica.

Esta definição da realidade por parte da família com a identificação da probabilidade de risco (condição causal da experiência) numa fase assintomática da doença mobiliza-a para uma procura de respostas que sejam estabilizadoras dos receios e medos da família dando inicio a um novo ciclo que denominamos ações desenvolvidas na experiência.

TOMANDO DECISÕES: INTEGRANDO A PAF NA VIDA DA FAMÍLIA são a tradução do processo de escolhas realizadas pela família no sentido de preservar a qualidade de vida dos seus integrantes e de tentar ter uma vida como os outros. Estas escolhas são fortemente influenciadas pela ideia de doença que a experiencia construiu e pelos padrões anteriores de enfrentamento da doença na família que consubstanciam o self que se constrói e reconstrói num processo dinâmico no decurso de doença determinando as tomadas de decisão. *Procurando soluções* são algumas das ações desenvolvidas na família para resolver problemas de saúde do seu familiar. *Querendo saber se tem a doença* e dispor-se a fazer o teste pré sintomático é uma contingência para estabelecer o diagnóstico. A confirmação da doença é preponderante na experiencia já que a decisão (fazer/ou não fazer o teste pré-sintomático) é uma condição para outras possíveis tomadas de decisão no desenvolvimento da doença. *Confirmando se tem a doença* é uma ação individual que tem grande impacto na família. É um momento de grande tensão na família que se une para apoiar o familiar no acompanhamento e na aceitação do diagnóstico.

"…tinha o apoio, aquela força da minha mãe…(Família 15 – A1*)*

Emergem sentimentos de revolta no familiar doente, tendo o ciclo vital em que se encontra a família importância relevante na forma como todos os membros reagem.

As consequências deste diagnóstico na família têm relação com as decisões tomadas anteriormente que possam ter implicações para o seu futuro.

Esta é habitualmente uma fase de transição no desenvolvimento da doença que deixa de ser assintomática para ter manifestações, e tem no recurso ao teste pré-sintomático a possibilidade de clarificar no membro da família a existência ou não de doença. A confirmação da doença por sua vez é também uma condição para a família continuar à procura de soluções para travar a evolução da doença.

*Qual é a vantagem de eu saber que eu tenho a doença?! É que mais cedo vou tratando de saber o que há, o que não há, o que é que posso fazer, o que não posso fazer. Portanto, tento manter-me mais em cima. Uma pessoa não sabe, aparecem os sintomas, já começa a ser tarde… (*Família 15 – A1*)*

Esta confirmação pode ocorrer, porque o familiar suspeita numa fase assintomática que pode ser doente e quer fazer o teste para clarificar a sua situação ou porque já identificou algumas alterações e quer confirmar o diagnóstico para procurar respostas para a sua situação. Esta identificação de sintomas pode advir de uma vontade de fazer o teste adiada, de uma recusa de fazer o teste ou de um desenvolvimento de doença sem conhecimento de antecedentes.

A família acaba *Procurando ajuda* nos profissionais de saúde para que estes os possam encaminhar para possíveis soluções. Depois da confirmação da doença a família vive suspensa até o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas de doença quando um novo desafio lhes é colocado com a tomada de decisão de fazer/não fazer o transplante hepático para travar a evolução da doença no seu familiar. *Abrindo a porta à esperança* é a tomada de decisão com a qual a família se vê confrontada e que a atemoriza, já que esta, implica riscos para o seu familiar. Esta é, no entanto, para o familiar a possibilidade de garantir para si e para a sua família alguma qualidade de vida. A família apoia qualquer decisão que o familiar tome ficando ao seu lado, sendo esta uma decisão individual.

Eu tinha sempre medo mas sempre disse a ele: - "Tu é que decides! Depois começou a ficar pior, aí já dizia para ir" [a esposa Família E1 responde]

Enquanto espera, o incentivo da família é para ir *Investindo no futuro* voluntariando-se para estudos e investigações que tenham como objetivo a avaliação da doença e o desenvolvimento de terapêuticas que retardem a evolução da doença ou a solucionem com a descoberta da cura.

Apostando na sorte é uma resposta da família que deixa a vida correr sem procurar clarificar a existência de doença na família. *Não querendo saber se tem a doença* é uma tomada de decisão que procura proteger o familiar individualmente e a família de eventos complexos com os quais não sabe lidar.

"A minha mãe não queria que os filhos fizessem… não queria enfrentar e custou-me na altura quando soube". (Família 9 – l1*)*

Não encarando a doença é negar a evidência de doença durante algum tempo e depois tomar a decisão de viver intensamente o tempo que entendem ser os que lhe resta.

"…quando eu soube que tinha a doença – tinha a sentença de morte, e agora …Gozar, passear, vou aqui, vou ali, gasto tudo que tenho, não me interessava… (Jorge)
"Se eu tiver o problema, eu vou esquecer tudo, nem quero casar, não quero saber de nada, vou fazer tudo o que tenho para fazer na vida, vou ser uma perdida!" (Filha família 3 – K)

Algumas famílias constroem uma ideia de doença muito negativa e focada essencialmente nas vivências dos seus antepassados desenvolvendo nestas uma ação passiva de entrega ao que a vida lhe reservou, deixando-se ir.

" Não encarou com aquilo e depois não desabafava com nós. A minha mãe desabafava ela não, ela fechava-se, ficava sozinha e chorava sozinha, cada vez ainda era pior para ela, mas ela pronto não queria saber. (Família 3 – K)

As crenças que a família possui, relacionadas com as questões de doença e com os tratamentos possíveis como o transplante hepático, podem também ser um fator dificultador, que demove a família de ter uma atitude de procura de soluções. *Tendo ideias próprias sobre o tratamento* representa algumas das crenças familiares que dificulta a aceitação e/ou o recurso a possíveis soluções terapêuticas como o transplante ou a transfusão de sangue.

As estratégias que as famílias escolhem assentam nos exemplos e incentivos que familiares antecessores lhes transmitiram e na informação que recolheram dos sucessos adquiridos com as soluções que lhes são indicadas. As suas opções comtemplam a obtenção de qualidade de vida para o familiar doente e para a família, alimentando projetos TENTANDO TER UMA VIDA COMO OS OUTROS é a categoria que os representa.

Os projetos do familiar que está doente são diversos, no entanto, *querendo construir uma família* é aquele que ele entende como essencial à sua própria sobrevivência já que o apoio e o cuidado fazem parte de um padrão de resposta aprendido com a vivência das famílias. É também com exemplos anteriores na família, que se aprende o sentimento de dedicação do cônjuge ao familiar, que nas piores condições se mantém ao seu lado assumindo também o papel de cuidador.

São referenciados alguns casos de abandono por parte dos cônjuges ou companheiros, pela dificuldade neste acompanhamento, no entanto, são mais os casos de dedicação que são venerados como um exemplo a seguir.

*"A verdade é dita, não largou a mulher por não ter mulher. Enquanto a mulher foi viva não largou a mulher e foi procurar outras mulheres, isso também não aconteceu, aguentou também aquela cruz. [*a esposa família 6 – C1 *intervém]*
"Apesar que na minha família a maior parte foram homens, não foram mulheres que tiveram doença …a mulher também o suportou, mas o resto foram todos homens e todos suportaram. (Família 6 – C1)

A construção de uma família é por isso um projeto, que se procura iniciar *construindo uma relação* afetiva e a dada altura *partilhando a sua herança* que nada mais é do que contar toda a sua história antecedente e consequente de doença, para que o casal possa ir *pensando ter filhos*, ponderando as suas razões. Estas são algumas das decisões individuais do familiar doente que são discutidas em família., sendo estes incentivados a nunca enganarem ninguém dando a quem gostariam que fosse o seu companheiro a perspetiva do futuro que os espera. Algumas das famílias apontam como razão para ter filhos a vontade de concretizar um projeto e a credibilidade que possuem na ciência que está em constante evolução e certamente encontrará uma solução para os seus filhos, como foi encontrada para eles agora com o transplante. Acreditam em soluções que se renovam na ciência. Outras famílias preferem ir pedindo ajuda para ter filhos sem doença.

*"Ele não queria ao natural porque não queria que viesse com a doença e é isso que eu devo ao Dr. foi ele que nos ajudou…[*a esposa família 6 – C1 *intervém]*

Tomadas as opções de construir uma família e posteriormente ter filhos sem doença, eles veem-se sofrendo durante as tentativas de ter filhos sem doença quando se deparam com as dificuldades de alcançarem o objetivo e ao gorar-se muitas destas tentativas. As dificuldades com que se confrontam são muitas… dificuldades de acesso, tempo de espera, não comparticipação no tratamento quando o homem é o doente, falta de apoio profissional especializado, já que consideram que manter-se na procriação medicamente assistida requer uma escolha bem definida e assente em valores pessoais de persistência porque este é um processo moroso e difícil para quem pode ter filhos naturalmente.

"Não é comparticipado para as mulheres e isso é uma das coisas que para mim revolta-me mais, porque ninguém faz nada sem ser o casal, mas pronto, é mais uma daquelas que se põe de parte e é seguir para a frente…Se a for a mulher portadora da doença, e se fizer o tratamento é tudo comparticipado. Para o marido não tem gastos,

porque ele não faz medicação nenhuma. Ao contrário, paga o tratamento todo que não é nada barato. Eu neste caso, por mim falo da medicação, porque o tratamento fi-lo no hospital, no S. João. (Família 15 – B1)

Para além das dificuldades do processo eles vão *revoltando-se com o julgamento de alguns profissionais* que manifestam alguma insensibilidade no acompanhamento e na expressão das suas crenças sobre as tomadas de decisão de famílias com PAF.

Muitas famílias quando optaram por ter filhos não sabiam que um dos progenitores padecia da doença, por desconhecimento de casos na família ou porque acreditavam não serem portadores, nunca tendo tomado a opção de fazer o teste pré sintomático para despiste da doença. Desta forma, só vieram a descobrir que tinham a doença após o nascimento do primeiro filho, passando por essa razão a *tomar a decisão de não ter mais filhos*. Como nada podem fazer relativamente ao filho que já tiveram, resta-lhes esperar que este não venha a ter a doença, convivendo com uma decisão conflituante.

A família vai *Vivendo o quotidiano*, procurando adaptar-se, no entanto, o familiar doente ao confrontar-se com algumas dificuldades vai se revoltando com os familiares, principalmente com o cônjuge, chegando a ter alguma agressividade verbal como forma de expressão de sua revolta perante a sua condição de doente e a impotência de realizar algumas tarefas. O familiar cuidador por sua vez sente-se revoltado com as suas reações e sobrecarregado no desempenho de papéis múltiplos (provedor, cuidador, socializador, etc.) e por vezes injustiçado pelo fato do seu esforço não ser reconhecido. Os espaços de partilha e desabafo são inexistentes na família nuclear, não tendo o familiar com quem desabafar. A ausência de espaços de partilha e desabafo centram os membros da família sobre os problemas, aumentando-lhes o nível de tensão. As modificações tidas na família com a doença vão desenvolvendo nos diferentes membros a perspetiva que vão *deixando de viver e sonhar*.

Apesar das dificuldades que surgem na partilha do quotidiano o desejo de querer ter uma vida como os outros mantém-se, centrando-se os esforços na consciencialização de que necessitam ir se adaptando e *ajustando-se à nova condição de ser doente*, *redefinindo papéis* e *assumindo a família o cuidado* e acompanhamento do familiar doente. Apesar deste cuidado ser assumido em

família por vezes o familiar doente toma a iniciativa de ir *fazendo a opção na escolha do cuidador* por sentir maior afinidade, proximidade e afetividade com um dos membros da família. Outra preocupação que está presente na família é a sua sustentabilidade, razão pela qual, algumas delas apostam na estratégia de ir *procurando a independência* para que em caso de uma evolução gradual da doença com diminuição da autonomia possam garantir a sua sustentabilidade.

Desta forma, a família aposta em soluções de trabalho que criem emprego para os próprios e para outros que os possam substituir em caso de necessidade. Abrem assim o seu próprio negócio junto ao seu domicílio para que o possam gerir sem muito esforço, mantendo a zona de cuidado e trabalho próximas, por forma a diminuir o *stress*, respeitar os horários da terapêutica e sentirem-se seguros nos seus papéis.

Os desafios não se colocam apenas ao sistema familiar mas também aos sub-sistemas. *Reconstruindo a conjugalidade* é um exemplo disso, já que alguns familiares doentes têm alterações ao nível do seu desempenho sexual relatando impotência. Estas alterações causam dificuldades no relacionamento desencadeando ansiedade, solidão interior (já que se evita falar disso) e sofrimento. O familiar doente evita ser tocado por medo e desconforto vendo o seu companheiro nesse gesto a rejeição e ausência de carinho por alguém que procura dar-lhe tudo. Quando há mais casos na família e são próximas as suas vivências, por vezes partilham-se essas dificuldades, criando-se um espaço de desabafo. No entanto, nem tudo são dificuldades porque a família com o desenvolvimento da experiencia vai *Mudando a forma de ver as coisas*, vivendo mais centrada no presente, descobrindo estratégias que a possam auxiliar a atingir o conforto e satisfação expectáveis, procurando na espiritualidade a força que sustentará todos os seus esforços.

Algumas famílias não conseguem adaptar-se às exigências de convivência com um familiar doente, razão pela qual, o familiar doente se vê *Suspendendo temporariamente a vida em família*, optando pelo internamento num serviço que possa dar resposta às suas necessidades**.** As razões apontadas para o internamento são: *procurando apoio especializado, optando por uma disponibilidade permanente, conquistando alguma independência* (quando as barreiras arquitetónicas no seu domicilio o impedem de manter alguma

autonomia), tendo alguma certeza (com o que contar ao nível dos cuidados conquistando alguma segurança) e *libertando a família de um quotidiano sem doença* (possibilitando que a família viva sem a sobrecarga que ele entende ser nas suas vidas). Muito do tempo que passa no internamento é *entregando-se às recordações* de tempos passados em que recorda bons momentos em família e o sofrimento da vivência em doença. Apesar de ter optado pelo internamento ainda vai *mantendo o contato com a família* que vai diminuindo com o passar dos tempos tornando-se escasso e por vezes só ocorrendo em eventos de família.

REMODELANDO A VIDA EM FAMÍLIA representa um novo ciclo que denominamos como consequência da experiência e que carateriza a consciencialização na família de que terão de conviver sempre com a doença nas suas vidas mesmo depois de terem feito escolhas complexas no desenvolvimento da mesma. Significa estar aberto na família para as constantes reestruturações que possam advir do desenvolvimento da doença, apesar de se encontrarem numa fase de desenvolvimento da doença que caraterizamos como estacionária.

VIVENDO COM A SOMBRA DA DOENÇA**,** representa a perceção por parte da família que coabitarão constantemente com a doença fazendo esta parte das suas vidas. Esta perceção desenvolve-lhes a sensação de estarem *Carregando um peso* sobre as suas vidas já que constantemente vão *pensando na doença* temendo qualquer possível alteração.

Este convívio diário com os receios e ansiedades do familiar doente vai *Travando as suas vontades* de poderem fazer uma vida que fuja à rotina que a doença instituiu na família. Sair de casa, da rotina ou distanciar-se do contexto que sentem dominar são desafios complexos geradores de ansiedade para todos os envolvidos. Para além dos desafios do quotidiano, existe a consciencialização que devem ser ponderados nas suas decisões travando por isso algumas das suas vontades ao verem-se *pensando nas recaídas*, *pensando nas suas limitações* e *tendo medo de não honrar compromissos* pela presença constante nas suas vidas de uma incerteza que os impossibilita de fazer planos. No entanto, esta dúvida constante vai desenvolvendo nos intervenientes, aprendizagem *Explorando estratégias procurando minimizar o sentimento de sobrecarga no seu quotidiano*.

Estas alterações no quotidiano não deixam de contrastar com a vontade da família se desprender da "sombra" que a doença lhes impõe OLHANDO PARA A FRENTE remodelando sempre que necessário a sua forma de vida. Esta vontade faz com que a família vá *Procurando Apoio nos profissionais de saúde* e o familiar doente *na família*. Por outro lado o familiar doente também vai *Procurando ter cuidado* consigo próprio desenvolvendo atitudes de *ser positivo*, *ter regras*, *ser cuidadoso* (Não beber; fazer exercício) e *ter força*. Outro fator importante para a família é o fato de ir *Acreditando na Medicina*, *acreditando que as coisas evoluem*, e *acreditando na melhoria da qualidade de vida* obtida através das intervenções no campo da saúde. Ao olhar para frente a família vê que superou um passado de sofrimento que tem perspetivas futuras e que o seu presente pode ser sempre melhorado desde que todos estejam envolvidos nesta vontade. Ao refletirem sobre o seu trajeto entendem possuir um conhecimento capaz de ajudar outros em situações similares.

Aconselhando outros expõe algumas das estratégias que consideram fundamentais desenvolver neste processo como: *enfrentar as coisas, procurar saber, estar informado, ouvir o que as pessoas dizem, ir-se preparando, ter iniciativa, estar preparado para tudo, andar para frente, nunca parar, não se fechar, ir-se mentalizando que um dia pode chegar a eles, ver o que pode fazer, ir apalpando o terreno, ir-se preparando mentalmente, arranjar qualquer coisa onde se segurar, ter as pessoas ao lado preparadas para acompanhar, escudar-se nos exemplos de sucesso, viver um dia de cada vez, não olhar para trás, olhar sempre em frente, ser lutador, não ter medo daquilo que vai surgir, procurar aconselhamento durante todo o processo, lutar pela vida.* Esta força que vão descobrindo nas suas vidas, em algumas famílias, não advém apenas de si próprios mas da conceção de uma espiritualidade construída com o desenvolvimento da doença.

RECONSTRUINDO UM NOVO CICLO representa uma nova fase de um mesmo ciclo que denominamos consequência da experiencia, que se projeta em uma nova geração. A família renova-se e revive padrões e vivências. *Nascendo e convivendo com a doença* carateriza o aparecimento de novos membros na família que no seu crescimento coabitam com a doença. No seu crescimento os novos membros repartem as atenções do progenitor saudável e cuidador com o progenitor doente, que ao requerer cuidados cria a aparência que este está

ao mesmo nível das crianças aproximando-os. A doença só passa a ter uma conotação negativa para as crianças pela expressividade de medo e receio que ambos os progenitores transmitem em linguagem não-verbal (pois evitam falar da doença acreditando que estão a proteger os filhos). Este evitamento do tema "doença" desenvolve nas crianças ideias próprias de uma realidade interpretada segundo os significados e símbolos de socialização de uma cultura própria da família. Cedo as crianças aprendem a atender o progenitor doente. A atenção e o foco da família está centralizado no familiar doente e quando ocorrem crises as crianças vivenciam momentos de grande tensão e o receio da perda. Estes momentos vão definindo o seu sentir relativamente à doença do progenitor *ficando triste*. As crianças vão *sendo ansiosas* e transportam essa ansiedade para o seu quotidiano tendo dificuldade em lidar com situações dúbias e com o nível crescente de incerteza com o qual vão crescendo. As crises vão-se repetindo e elas vão *começando a habituar-se e a entender melhor*. Com o passar do tempo as crianças vão crescendo e ao entrarem na adolescência numa fase já por si complexa, questionam-se sobre o que será o seu futuro e em muitas das questões a doença vai emergindo. Elas vão-se posicionando sobre a tomada de decisão de fazer ou não o teste pré-sintomático que lhes vai definir um futuro com ou sem a "sombra eventual de doença". Os pais vão assistindo aos dilemas que os filhos vivem e quando conseguem sair dos seus próprios sentimentos *sentindo-se culpada*, apoiam os seus filhos na tomada de decisão aceitando-a. Sendo evidente que a forma como o progenitor doente enfrentou o processo de doença é de grande influência na tomada decisão dos filhos. Esta é uma fase que se repete na família trazendo ao presente lembranças passadas dolorosas.

Tomada a decisão de fazer o teste pré-sintomático, a família concentra-se no momento de receber o resultado. *Sabendo o resultado do seu filho* é dos momentos mais difíceis referenciados pelos pais *questionando-se: porquê o filho* haveria de ter igual sorte! A partir daí, vivem *carregando um peso por eles*. Outros no entanto vão *sentindo o alívio de ver finalizada a doença na família*, quando o seu único filho recebe a notícia de um teste negativo. Eles vão *Dando espaço à emoção* e neste momento expressam os sentimentos que foram contendo *sentindo que o filho não os culpa* mas que apesar de tudo sente uma grande pressão e nesse momento de expansividade os pais vão

vendo que a doença para o filho é um pesadelo. Apesar desta constatação eles seguem *acreditando que os filhos vão enfrentar*, *estando o progenitor ao seu lado para os apoiar*. Os pais sentem um turbilhão de emoções por vezes difícil de definir e acabam *pedindo desculpa por ter transmitido a doença*, *sabendo que há filhos que se revoltam*. O ciclo repete-se num novo ciclo vivido em outra geração.

Embora a PAF cause um grande impacto na família esta mobiliza-se para encontrar respostas para os problemas que vai identificando, tomando decisões, que lhes possibilite estabilizar o desenvolvimento da doença, e a par disso, tentar ter uma vida como os outros. Embora algumas destas decisões sejam individuais elas acontecem com a participação da família dentro do ciclo de vida familiar sob uma perspetiva sistémica. O processo **Alicerçando a tomada de decisão na co-construção do self** é dinâmico, ocorrendo por ciclos sequenciais em interação que se influenciam mutuamente e se complementam. Representa as várias tomadas de decisão tidas na família ao longo do desenvolvimento de doença e do ciclo vital familiar permitindo observar os inter-relacionamentos entre os eventos marcantes (associados ao desenvolvimento da doença e ciclo vital familiar) e a mobilidade (ações) demonstrando a capacidade adaptativa e os mecanismos de enfrentamento. Ao apresentarmos o modelo sob a forma gráfica, optamos por uma representação sob a forma triangular procurando dar enfase à interação na família enquanto sistema através da complementaridade das peças que se integram. O diagrama é composto por oito triângulos em diferentes posições por forma a complementarem-se. No centro estão representados os fatores com os quais a família interage e que influenciam os seus significados, definições, ações e estratégias perante a experiência de tomada de decisão no desenvolvimento de PAF. Os três triângulos juntos representam a construção do self determinante na tomada de decisão e as tomadas de decisão da família propriamente ditas. A envolver o processo de tomada de decisão está o desenvolvimento da doença nas diferentes gerações e o tempo.

As fronteiras entre estes fatores e as ações da família são porosas permitindo o fluxo entre ambos, podendo as ações da família influenciar o desenvolvimento da doença e o seu ciclo vital, assim como o desenvolvimento da doença e o ciclo vital, podem influenciar as ações da família.

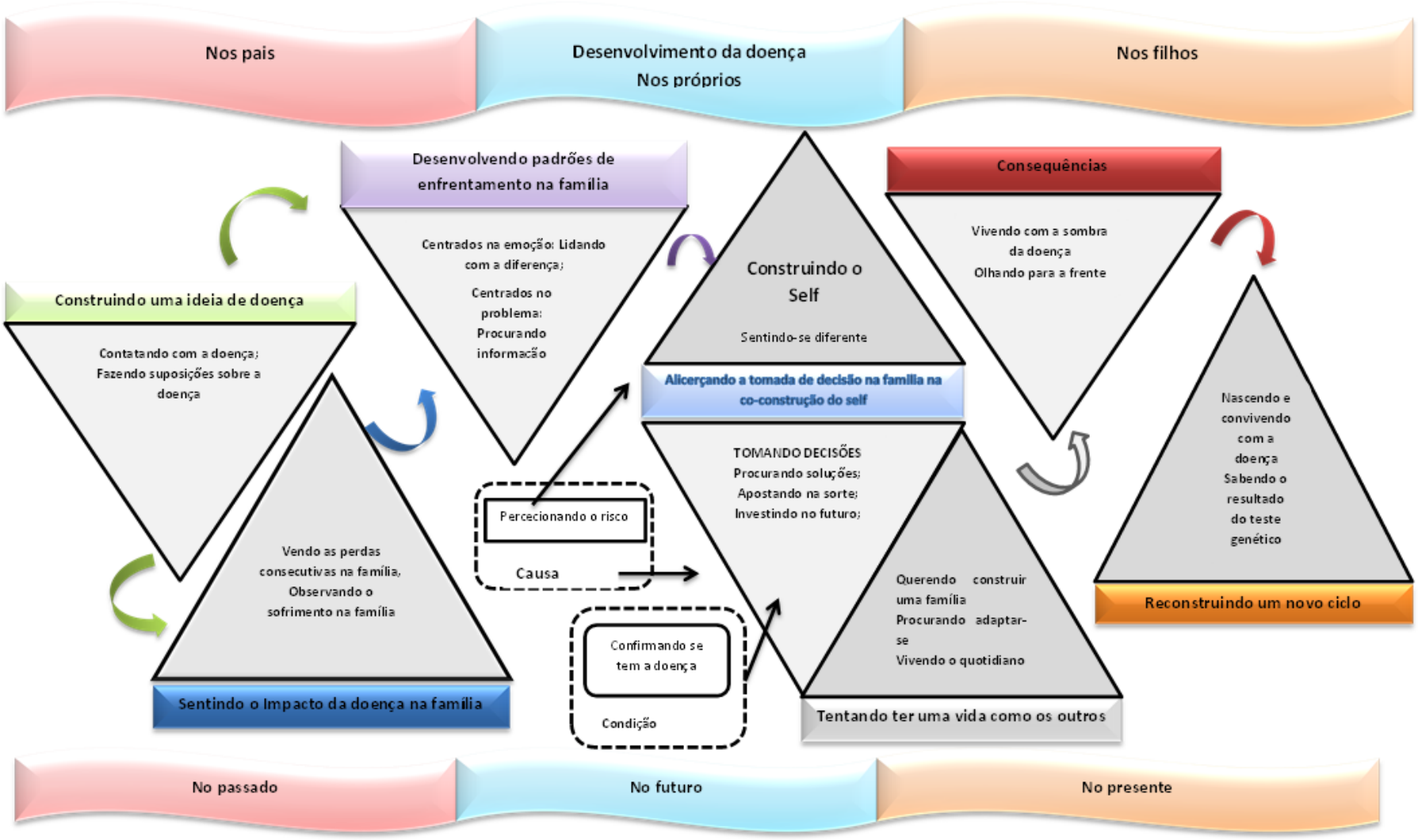


Figura 5: Modelo teórico - Alicerçando a tomada de decisão da família na co-construção do Self

Os resultados apresentados neste estudo refletem o processo interativo ocorrido na família durante o desenvolvimento da experiência de tomada de decisão no curso de uma doença genética hereditária (PAF).

4.0 DISCUSSÃO DOS RESULTADOS: CONTRIBUTOS PARA A COMPREENSÃO DA EXPERIÊNCIA

Este estudo procurou compreender a construção da ideia de doença e de que forma esta construção com os seus significados implícitos influenciaram a tomada de decisões na família resultando na proposição de um modelo explicativo dessa experiência.

Entendemos que o modelo teórico proposto aporta contribuições para o conhecimento sobre a família com doença genética hereditária, permitindo a compreensão do seu universo simbólico a partir do significado que atribuem à situação, ações e interações que ocorrem em confluência com o desenvolvimento de doença e o seu próprio ciclo vital.

Olhar a família como um sistema dinâmico com capacidade adaptativa permite observar os inter-relacionamentos entre o evento marcante (associado ao desenvolvimento da doença), a mobilidade (ações) a auto-perceção e capacidade cognitiva e os mecanismos de enfrentamento.

Os padrões de interação familiar revelados na situação de viver com um familiar com doença genética hereditária destacam a complexidade do contexto de vida familiar onde conceitos como perspetiva desenvolvimental, vulnerabilidade, resiliência, enfrentamento, adaptabilidade familiar, transição, incerteza e perda significativa se integram de forma dinâmica.

Julgamos como Carter & McGoldrick (2005), que a influência da família não se encontra restrita aos membros de uma determinada estrutura doméstica ou a dado ramo familiar nuclear do sistema, mas compreende todo o sistema emocional de pelo menos três gerações, reconhecendo a ligação na estrutura familiar com aqueles que vieram antes e com aqueles que virão depois. Outro fator importante e que está subjacente ao longo deste estudo é o TEMPO, que segundo estas autoras em trabalhos anteriores sobre o ciclo de vida raramente é levado em conta de modo adequado pois sob a perspetiva multigeracional,

não existe nenhuma tarefa unificadora como aquelas que podem ser descritas se os ciclos de vida são limitados a descrições do desenvolvimento individual ou em tarefas de paternidade.

O conceito de fase temporal permite que se pense longitudinalmente obtendo um entendimento mais completo da doença como um processo contínuo com marcos importantes, pontos de transição e necessidades que se modificam.

Rolland & Williams (2005) no modelo conceptual do sistema familiar na doença genética (FSGI) expande a definição da doença de modo a incluir o tempo antes do diagnóstico clínico e as influências potenciais de informação genética no sistema familiar, referindo que a dimensão do tempo tem sido negligenciada. Segundo o autor precisamos de um modelo que considere o desdobramento da doença relacionado com as tarefas de desenvolvimento ao longo de todo o curso de um transtorno (Rolland & Williams, 2005; Baumann, 2006).

É um facto, que é imenso o impacto modelador na vida de uma geração sobre aquelas que se seguem, existindo uma mistura natural de gerações, onde os eventos em um determinado nível tem um efeito nos relacionamentos em cada um dos outros níveis. Destacamos como exemplo, experiências dolorosas de doença e morte que têm um impacto de longo alcance nas gerações seguintes (Carter & McGoldrick, 2005).

Este estudo tentou compreender a experiência de tomada de decisão na família com um membro com doença genética hereditária (PAF) através do ciclo de vida de uma geração, que relata a experiencia com início na geração anterior observando as consequências na geração futura. As narrativas centraram-se mais em eventos nodais e pontos de transição no desenvolvimento familiar.

O modelo que apresentamos inicia o seu ciclo na 1ª geração em que as famílias têm o contato com a doença com filhos pequenos ou adolescentes, sendo que nesta fase os filhos estão a formar o seu sentido identitário que emerge como fundamental para estabelecer a maneira como a criança irá interagir com o mundo. Como Aguiar (2005, p.43) refere o homem cresce e se desenvolve *na* e *a partir da* relação, estabelecendo com o mundo a

possibilidade de transformar-se e desenvolver-se como uma pessoa com suas próprias particularidades. Desta forma, os membros de uma família influenciam-se uns aos outros em sua constante interação e esta acaba por repercutir na vida individual de cada um deles (Turner, Oakes, Haslan & McGarty, 1994).

A família fornece elementos para que o homem possa constituir-se enquanto sujeito, a partir do conhecimento e diferenciação entre quem ele é e quem é o outro, proporcionando experiências variadas (boas e más) para que ele construa a perceção de si (UNESCO, 2005). Assim, a identidade infantil irá desenvolver-se de acordo com um conjunto de fatores essenciais dos quais o papel da família é de fundamental importância.

Da infância até a idade adulta, as perceções de si e do ambiente vão-se modificando para que a diferenciação e a autonomia cresçam (Burke, 1991;Brewer & Gardner, 1996).

O contexto social é fundamental na formação identitária e biográfica. Quando falamos de biografia estamos a falar de como era a vida no passado e de que forma as expectativas e os projetos futuros têm a possibilidade de se realizarem ou de serem interrompidos ou alterados (Corbin & Strauss, 1988, Lindsay, 2009). A biografia refere-se às conceções do self que evoluem ao longo do tempo (Kelly & Field, 1996; William, 2000; Richardson et al., 2006)

Para compreendermos o impacto da doença nestas famílias necessitamos entender a sua identidade e a sua biografia.

O sistema de crenças na família é moldado pela experiência adquirida na gestão da doença ao longo de gerações (MendesA,2012).

Lidar com as emoções não é uma tarefa fácil, segundo Berger (2003), conforme a criança vai crescendo ela adquire estratégias para se defender de emoções inquietantes através de pessoas próximas que confia (familiares, amigos e pessoas significativas) e da sua imaginação. Estas formas de lidar com o que a rodeia, representam tanto reações de aceitação e adaptação quanto, ações de rejeição e fuga do mesmo, sendo estas, consideradas como a única maneira encontrada pela criança de tentar adaptar-se ao ambiente e de desenvolver-se até a idade adulta. É nesta fase, que as crianças da 1ª geração deste estudo entram em contato com a doença.

A reação da criança perante a doença relaciona-se com múltiplos fatores, como a idade, *stress* desencadeado pela doença, angústia de separação devido à hospitalização de um dos progenitores, traços de personalidade, experiências e qualidade das relações parentais (Zavaschi, Bassols, Sanchez & Palma, 2009). Esta reação varia em consonância com o nível de compreensão da fase em que se encontra. A sua conceção de doença amadurece á medida que cresce ampliando-se e tornando-se mais realista e concreta a sua compreensão (Zavaschi, Bassols, Sanchez & Palma, 2013). Por sua vez, a perceção e o comportamento da criança são influenciados pelas atitudes dos pais que, são influenciadas pela posição que o médico adota frente à patologia (Bowlby, 1973; Siegel,& Hudson, 1992, Santos, 1998).

O início da adolescência marca a conquista da identidade e individualidade próprias, com tentativas de ganhos de independência que se vêm frustradas com as necessidades acrescidas da sua participação na família decorrentes do adoecimento de um dos seus progenitores (MendesB, 2012). Esta situação compromete a saída com o grupo de pares, e a troca de experiências próprias nesta idade, levando muitas vezes o adolescente a assumir um papel designado por "adulto à força".

O seu entendimento sobre o que está a acontecer na família é construído pela perceção do contexto que vai vivenciando. Com o seu crescimento vai emergindo na família o dilema da partilha de informação sobre o risco genético (Oliveira Mendes, 2012). Este dilema assenta, por um lado, no desejo de proteger o seu filho de um dano potencial pesado, por outro, o desejo de fornecer-lhe informações que podem ter importantes consequências na sua saúde (Forrest *et al.*, 2003; Adelsward & Sachs, 2003).

As mães são geralmente a pessoa chave na família que compartilha informações de risco genético (d'Agincourt-Canning, 2001; Mendes, 2012). Alguns pais entendem que pelo fato dos filhos comprovarem os efeitos da doença no quotidiano da família, sabem automaticamente o que está acontecendo. Os Irmãos raramente discutem uns com os outros, a condição de risco genético (Metcalf, Plumridge, Coad, Shanks, Gill, 2011). A preocupação dos pais com a comunicação centra-se muitas vezes quando se aproximam os 18 anos, idade com que os filhos podem realizar o teste pré sintomático (Gaff *et al*, 2007).

Escolher o momento certo para falar com os filhos sobre a condição genética é muito angustiante e qualquer que seja a escolha dos pais, eles acreditam estar a tomar a decisão certa. Eles atrasam as discussões o mais possível, até que um determinado evento inicia a necessidade de discutir na família a condição genética (Metcalf, Plumridge, Coad, Shanks, Gill, 2011). Em contraste, a maioria dos jovens deste estudo referem ter tido conhecimento da condição genética na sua família normalmente entre os 6 e os 17 anos enquanto a literatura refere que estes têm conhecimento cerca dos 8 anos (Forrest, Delatycki & Skene,2007).

A dificuldade dos pais em falar com os filhos relaciona-se com sentimentos de culpa, medo da confirmação positiva do teste no filho e uma ideia de proteção que os faz omitir o risco genético aos filhos, como se a omissão do risco afasta-se a possibilidade de ocorrer a doença (McAllister,2007). Em contrapartida, a dificuldade sentida nos pais em abordar estas questões relacionadas com a condição genética é inibitória dos filhos abordarem o tema do risco genético.

O processo comunicacional é altamente influenciado pelo impacto da informação genética nas relações familiares, pelas estratégias de solução disponíveis para a situação de doença e pelos padrões de enfrentamento desenvolvidos na família (Mendes, 2012).

Às vezes os filhos adolescentes pensam que pelo fato de terem mais semelhantes com um dos progenitores são mais propensos a herdar ou não a doença (Kessler & Bloch, 1989; Wener-Lin,2007).

Vários autores (Doukas, 2003; MacDaniel, 2005) têm demonstrado que a família influencia e é influenciada pela informação obtida no aconselhamento genético. No nosso estudo, a informação apesar de ser facultada pelos profissionais de saúde em consulta ou no aconselhamento genético é procurada ativamente pela família em sites ou nas associações porque consideram esta informação validada por quem já experienciou situações similares às que estão a vivenciar.

Alguns pais observaram sinais de *stress* nos filhos ao aproximar-se a idade em que estes tinham de decidir sobre a realização ou não, do teste pré-sintomático. Estes dados são consonantes com alguns estudos (Metcalf *et al*

2011; Biesecker B, Erby L.,2008; Gaff; Clarck; Atkinson, 2007; Etchegary H, Perrier C, 2007)

Ao tomar conhecimento da sua condição de risco genético no jovem adolescente começa a fazer-se presente de forma mais premente, as ideias de um esclarecimento da condição genética com a tomada de decisão de efetuar o teste pré-sintomático (Hamilton, Williams, Bowers, Calzone, 2009).

O teste genético é cada vez mais reconhecido como sendo uma experiência individual e familiar (Van Riper, 2005). A possibilidade de uma pessoa ficar a saber, antecipadamente, o que o futuro lhe reserva, é uma experiência complexa, que levanta inúmeras questões e desafios psicológicos que acompanham o seu ciclo de vida (Williams, Schutte,Evers, & Holkup, 2000). A tomada de decisão de fazer o teste genético assenta nas crenças que o individuo/família têm sobre a doença (Dein, 2004), sendo apontadas como algumas das razões para a sua realização, o reduzir a incerteza, tomar decisões futuras e informar os filhos (Evers-Kiebooms *et al.*, 1989; Young, & Penney, 1987).

Como refere Zagalo-Cardoso & Rolim (2005:p.15) no contexto da PAF, a realização do teste é claramente influenciada pela possibilidade de recorrer ao transplante hepático, recurso terapêutico não curativo, que permite travar a progressão da doença. Também neste estudo, foi apontado como principal razão para fazer o teste genético, o querer inscrever-se, atempadamente, na lista de espera para a realização do transplante, caso o resultado do teste seja positivo.

O momento de receber o resultado do teste pré-sintomático é também um momento marcante para a família (Cassidy *et al.*, 2008). Quase todos os participantes deste estudo foram acompanhados pela família ou por pessoa significativa receber o resultado. De fato esta comunicação continua a ser um momento de grande dificuldade na relação doente /família/profissional de saúde (Metcalf, Plumridge, Coad, Shanks, Gill, 2011). São situações que geram *stress* na pessoa que recebe a notícia, quer no acompanhante, quer no profissional de saúde pelo receio de enfrentar as reações emocionais da notícia que eventualmente poderá mudar de forma drástica a vida de uma família (Decruyenaere et al, 1996; Dudokdewit *et al,* 1998; Meiser, 2005; Power & Adams, 2001).

O impacto psicossocial associado à identificação e presença de uma condição genética numa família encontra-se documentado, indicando que esta experiência é marcada por ansiedade, medo, preocupação e incerteza (Meiser, 2005; Mendes, 2012).

A confirmação de um resultado positivo leva as famílias a uma condição de fragilidade e vulnerabilidade uma vez que a sua rotina e os seus papéis podem ser alterados em virtude da doença, situando-as em estado de risco em razão das incertezas (Baier, 1995; Brashers, 2004; Williams, Paulsen, Schute & Tripp-Reimer, 2001).

A incerteza na doença surge quando as condições são ambíguas, complexas, imprevisíveis e quando as informações não estão disponíveis ou são inconsistentes com a realidade (Mishel, 1988;1997; Wallace, 2005;McGonigal-Kenney, 2011). A incerteza é definida como uma incapacidade em determinar o conhecimento dos eventos relacionados à doença (Mishel, 1981,1983; Godim & Carvalho, 2012). É um estado cognitivo criado quando o individuo não pode adequadamente estruturar ou categorizar um evento de doença em razão de significados insuficientes (Godim & Carvalho, 2012; Mishel & Clayton, 2003; Neville,2003). Porém, a incerteza é seguida de mecanismos de enfrentamento que levam à adaptação, resultado desejado no final do processo (Weiner & Dodd, 1993; Tibben,2007).

Os jovens parecem encontrar maior incerteza e desequilíbrio biográfico interrompendo as suas esperanças para o futuro (Lindsay, 2009).

O individuo e a família que recebem um diagnóstico necessitam para além disso, do domínio do conhecimento sobre o tratamento da doença, o aparecimento dos sintomas, a duração, a intensidade e como controlá-los (Sobel & Cowan, 2000;2003).

As reações ao diagnóstico estão relacionadas com a forma como o familiar doente se posicionou perante as possibilidades de resultado. Existem três tipos de reação segundo os estudos de (Faircloth *et al.*, 2004; Lindsay, 2009; Sanders *et al.* 2002) ou seja, aqueles que anteciparam um resultado positivo vêm confirmadas as suas suspeitas e avançam na procura de solução para os problemas com que se vão deparar, aqueles que não esperavam, mas aceitam o resultado como parte da sua trajetória de vida e aqueles que entram em

choque completo e são incapazes de integrar a doença nas suas vidas. Estes últimos têm grande dificuldade em lidar com a doença.

A incerteza leva a alguma desorganização mas também a uma nova perspetiva de vida, sendo nestes casos o impulsionador para as famílias e o familiar em risco procurarem respostas que possam garantir ter uma vida como os outros (Teel & Carson, 2003).

Para a família o período após o conhecimento do diagnóstico é um momento crítico (Eiser, 1985) tendo habitualmente consequências importantes no funcionamento familiar (e.g., Northam, Anderson, Adler, Werther, & Warne, 1996), ocorrendo mesmo alterações com aumento da tensão e *stress* nos pais, que diminui posteriormente (Dahlquist, Czyzewski, & Jones,1996; Northam, Anderson, Adler, Werther, & Warne, 1996).

É compreensível esta diminuição de *stress* posteriormente, pois a família vai desenvolver esforços para se adaptar à nova situação aprendendo a integrar a doença na sua vida, sendo por essa razão considerada a adaptação um processo (Johnson, 1985).

Antes que os sintomas apareçam e a doença se declare, estes jovens procuram constituir a sua própria família na tentativa de viverem uma vida como os outros (Penrod, 2001;2007). As tomadas de decisão no âmbito da saúde são feitas a par das decisões na sua vida, sendo que estas são influenciadas pela sua perceção de saúde.

O desejo major destas famílias e do familiar doente é poder usufruir de uma vida como os outros, isto porque na construção da sua identidade vários fatores lhe desenvolvem a crença e o sentimento de serem diferentes (Penrod,2007).

Uma das razões que contribui para esta perceção, é uma informação médica com conhecimento limitado nas alternativas terapêuticas que lhes desenvolve e faz persistir as incertezas quanto ao prognóstico da doença. Este facto contribui para que as famílias e a própria comunidade façam atribuições idiossincráticas sobre as causas de doença (Vaughn, Jacquez & Baker, 2009).

Quando num determinado momento histórico surge uma doença que se apresenta misteriosa, cuja origem seja obscura e para a qual ainda não estão disponíveis terapêuticas eficazes, as mitologias sociais desenvolvem um

trabalho ideológico de recuperação do fenómeno no quadro social da sua existência coletiva, atribuindo-lhes significados que a individualizam e lhe fornecem caracterização social (Carapinheiro, 1986: 15).

Quando a PAF passa a ser fisicamente percetível pelo emagrecimento e debilidade física causa algum impacto nos relacionamentos interpessoais, desencadeando no familiar doente sentimentos de vergonha e medo de ser ostracizado.

O impacto do estigma relacionado à doença é especialmente crítico durante a adolescência por ser um período de formação de relação social e da própria construção da identidade (Markel, 1993; Etchegary, 2007). Esta perceção de estigma e de rejeição social desenvolve nas famílias a apetência por esconder a existência da doença no seu seio como forma de proteção (Bennett, Thirlaway, Murray, 2008).

É certo, que todos os participantes do estudo referiram ter esclarecido os companheiros sobre a sua condição genética, variando no entanto, na escolha do momento considerado mais propício. Por sua vez, os companheiros na sua maioria, referem que já tinham tido conhecimento dessa sua condição, por outros, antes destes a revelarem. Esta constatação confirma o peso social que a doença tem, já que a comunidade sente necessidade de "avisar os seus membros" que se estão a envolver com alguém que é proveniente de uma família "marcada pela doença". O facto de não vivenciarem a doença, não tendo a perceção das consequências e de terem um envolvimento com um individuo em risco e/ou com uma condição genética confirmada, faz com que minimizem qualquer informação relativa a uma possível doença na família (Gallo, Knafl & Angst, 2008).

Ao constituírem-se como casal a tomada de decisão que se lhes coloca de seguida é a da parentalidade (Gallo, Knafl & Angst, 2009). Todos os participantes referem ser uma das tomadas de decisão mais complexas e mais refletidas no processo de desenvolvimento da PAF. Apesar de disporem de informação acerca dos riscos implícitos na conceção de filhos e dos métodos auxiliares disponíveis para que os filhos que desejam não venham a ter a doença, esta opção é marcada pelas crenças e valores pessoais do casal. A família alargada dá contributos no aconselhamento, partilhando as suas ideias (Gallo, Angst, Knafl, Hadley, Smith, 2005) mas um fator preponderante na

tomada de decisão de ter filhos sem doença é o companheiro que não tem a condição genética aceitar, incluir-se e submeter-se às exigências do processo (Downing,2005).

Os resultados também apontam para a ausência e/ou falta de suporte emocional nestas famílias ao longo do processo de desenvolvimento da doença. Este apoio está pensado, formalizado e organizado em alguns eventos críticos situacionais como o teste pré-sintomático, o aconselhamento genético no âmbito da procriação e na preparação para o transplante e nos casos em que se evidenciam algum tipo de distúrbio. É apontado pelos participantes, outro evento crítico, que segundo estes, deveria ter um acompanhamento mais dirigido para os casais que recorrem à procriação medicamente assistida. Segundo estes, o sistema está dirigido para casais com problemas de fertilidade, não sendo este o caso destas famílias, que podendo ter filhos desejam sujeitar-se a um processo que lhes permita ter um filho sem doença. A complexidade do processo e a taxa de insucesso segundo os mesmos deveria comtemplar apoio psicológico e emocional inclusive para diminuir a taxa de abandono verificada nestes casais (Benjamin *et al.*, 1993).

Os participantes deste estudo decidiram maioritariamente ter filhos mesmo sabendo dos riscos que esta decisão acarretava, estando esta decisão assente na crença de que a medicina encontrará brevemente uma solução para os problemas com que os filhos se vierem a deparar. Acreditam que os filhos enfrentarão esta questão melhor que eles próprios e integram esta decisão como uma consequência natural da história da sua família já que vários elementos na família nasceram com esta condição. Evidenciando-se que a tomada de decisão é influenciada pelas crenças e padrões familiares e não pela ausência de informação (Evers-Kiebooms *et al.*, 2002), apesar de este ser o item onde referem estar menos satisfeitos, os participantes que tomaram a decisão de não recorrer a métodos auxiliares para ter filhos sem doença (Martinho, Martins & Angelo, 2012).

A par destas decisões na família são procuradas soluções para a condição genética do familiar doente, sendo o transplante apontado como uma opção a ter desde 1991, ampliando-se as perspetivas atualmente com o fármaco *tafamidis*.

Com a realização do transplante na família, alguns olham para os pais ou irmãos mais velhos como modelos a seguir (Higgins & Kayser-Jones, 1996). No entanto os sintomas da doença ainda se apresentarão após o transplante dependendo a morbilidade e o prognóstico a longo prazo do estado do paciente antes do procedimento. A revolta ocorre em alguns familiares doentes quando constatam que as expetativas que alimentavam no tratamento não se verificam com a regressão de algumas alterações, dependendo a sua qualidade de vida da sua função neurológica no momento do transplante (Suhr *et al*., 2000).

Após o transplante a família passa a ver a vida sob outra perspetiva. Este encontro com a doença proporciona uma reflexão acerca da vida e da situação vivenciada (Higgins & Kayser-Jones, 1996). No processo de adaptação ao longo do desenvolvimento da doença, a família e o familiar doente procuram superar os efeitos do desenvolvimento da doença que se vão produzindo e adequar as expetativas relativas ao tratamento, procurando manter a integridade emocional e a integridade da família (Northouse, Templin & Mood, 2001).

Verifica-se um "padrão de expectativa moral relativo ao cônjuge cuidador" que é transmitido transgeracionalmente na família, esperando-se deste a sua dedicação e permanência ao seu lado durante o processo de doença. Este padrão é similar ao referido por Bowen (1978, citado por Lindsay, 2009) através dos quais papéis e tarefas são perpetuados através de gerações.

Quando um integrante da família fica doente, todos os outros são afetados, o que com frequência gera tensão, *stress* e fadiga dentro do contexto familiar, principalmente entre aqueles responsáveis pela realização dos cuidados como o cônjuge que perante algumas reações e alterações do familiar doente se sente injustiçado (McAllister, 2007). A sobrecarga evidenciada pelo cônjuge que assume a gestão do cuidado, a gestão familiar e o provimento da família é exposta, denotando-se que este sente não ter disponível recursos para "desabafar". De salientar que estas famílias com um familiar com PAF reconhecem como recurso famílias com as quais convivem e que experienciam situações similares à sua.

De salientar também, que a capacidade de cada membro na família de adaptar-se e a rapidez com que o faz estão diretamente relacionados ao estágio desenvolvimental de cada individuo e ao seu papel na família (Carter &

McGoldrick, 2001; Ireys & Burr, 1984) sendo que, se verifica no membro da família por vezes, dilemas entre as questões individuais e as necessidades da família. A constante reorganização a que a família é sujeita, devido às fases de desdobramento da doença pontuadas por numerosas transições, exige desta, flexibilidade e disposição para utilizar recursos externos.

Cada fase da doença tem as suas próprias tarefas desenvolvimentais psicossociais que requerem forças, atitudes ou mudanças familiares significativamente diferentes. As fases temporais podem ser consideradas amplos períodos desenvolvimentais na história natural da doença. Desta forma, no modelo confluímos uma representação que inclui o tempo como fator transversal a todo o ciclo de doença genética hereditária (PAF), o ciclo desenvolvimental da doença contemplando as diferentes gerações, o ciclo vital familiar e os padrões multigeracionais de enfrentamento da doença em interação.

Ao representarmos o nosso modelo como um ciclo que integra vários ciclos com várias fases não procuramos "arrumar" os mesmos definindo as suas tarefas, porque efetivamente nas famílias as tarefas apresentadas como características de cada etapa não cessam mal se iniciam as seguintes mas antes assinalam as dificuldades de determinada fase. Desta forma, o nosso ciclo com as diferentes fases visa, integrar a experiência compreendendo a sua definição, as ações desenvolvidas durante a mesma e as consequências destas ações.

A noção de família enquanto sistema vivo em interação, levou-nos a considerar os limites semi-permeáveis às influências externas (informação). Como refere Relvas (2000, p.12) o funcionamento da família integra as influências externas mas não está dependente delas…pois está também sujeita às «forças internas», possuindo uma capacidade auto-organizativa que lhe dá coerência e consistência neste jogo de equilíbrios dinâmicos.

A narrativa da família sobre a sua experiencia de tomada de decisões na doença genética hereditária – PAF revelou-se uma história que se entrecruza com duas gerações simbolizada pela tentativa de edificar uma vida com qualidade, alicerçada na co-construção do *self*. Neste percurso a família procura superar-se apesar do sofrimento vivenciado, de forma a adaptar-se, a um quotidiano com a doença, transformando e reconstruindo uma nova vida.

Neste sentido destaca-se o impacto e repercussão que a doença genética hereditária tem na família e a necessidade de suporte e apoio externo ao longo deste processo (MacAllister*, et al.* 2007). Esta evidência vem dar relevância ao papel de enfermagem que nos diferentes contextos (comunitário, domiciliar e hospitalar) deve estar presente e deter competências para apoiar estas famílias.

Pensamos que a formação/educação em genética nas questões psicossociais deve ser uma área a desenvolver mais profundamente nos currículos de formação dos profissionais de enfermagem (Benjamin *et al.*,2009; Telner; Carroll & Talbot, 2008; Watson *et al.,* 1999) assim como uma melhor compreensão da organização de serviços de genética a fim de promover uma referenciação mais adequada e atempada às necessidades destas famílias.

O conteúdo de genética, trabalhado na maioria dos cursos de enfermagem possui carga horária reduzida, e é insuficiente na abordagem das questões genéticas (Abrahão, 2000). Por estas razões, a abordagem aos conteúdos genéticos devem ser alterados ou revistos, proporcionando sensibilização, conhecimento adequado e atitude ética no cuidado a prestar, apoiando através do aconselhamento e informação a tomada de decisão destas famílias ao longo do processo de doença.

Entendemos também que as equipes de saúde comunitária/saúde familiar, deveriam integrar na sua equipe, enfermeiros de saúde mental e psicólogos que pudessem acompanhar e apoiar estas famílias ao longo do seu ciclo de vida por forma a dar-lhes suporte emocional. Este apoio deveria ser dado no contexto onde estas famílias se inserem proporcionando a estes técnicos um conhecimento mais próximo do seu sentir e da sua realidade vivida.

Vários estudos (Nyamwaya, 1987; Green, 1992; Hielscher & Sommerfield, 1985; Corin *et al.,* 1992) revelam que os comportamentos de uma população frente aos seus problemas de saúde, incluindo a utilização dos recursos de disponíveis, são construídos a partir de significados atribuídos e dos universos socio culturais específicos onde se incluem, apontando por essa razão, para a necessidade de compreender as formas características de pensar e agir predominantes destas populações (Fincham, 1992; Inecom, 1993).

Consideramos que a experiência de doença não é reflexo simplesmente do processo patológico biomédico, ele conjuga valores e expetativa, tanto individuais como coletivos, expressando-se de forma específica na forma de pensar e agir de cada um (Uchôa & Vidal, 1994) sendo esta a mais-valia deste estudo, trazer à comunidade cientifica a perspetiva das famílias participantes no estudo sobre as tomadas de decisão tidas no decorrer do processo de doença genética PAF.

Capítulo IV - Reflexões sobre o processo de investigação

Com este estudo pretendeu-se construir conhecimento no domínio da enfermagem de família no âmbito do estudo das experiências da família no processo saúde-doença, evidenciando contributos para a prática clinica e ensino de enfermagem.

O estudo teve como objetivo principal compreender o processo de tomada de decisão, em famílias com doença genética, desvendando lógicas implícitas nos comportamentos de saúde adotados sob uma perspetiva intergeracional e promover a compreensão e conhecimento da doença genética, expandindo e consolidando o papel da enfermagem no desenvolvimento de competências específicas na prática clínica avançada. Este objetivo foi concretizado na construção do modelo teórico "Alicerçando a tomada de decisão da família na co-construção do *Self*".

O ponto de partida desta investigação apoiou-se na questão: **"Como é o processo de tomada de decisão da família com PAF?"**

Esta questão ancorou-se na nossa experiência pessoal como docente numa escola de enfermagem, apoiada pelo percurso no núcleo de investigação de enfermagem de família que procuramos trilhar e que nos permitiu assumir como pressupostos investigativos a possibilidade de construir conhecimento para futuramente intervir em famílias a experienciar doenças genéticas e no desenvolvimento de competências dos estudantes de enfermagem na prática clínica avançada, a partir do acompanhamento destas famílias e de práticas supervisivas promovendo a aprendizagem significativa.

Nesse sentido, a opção e a definição de uma metodologia de pesquisa que nos possibilitasse desenvolver uma investigação sistemática, coerente e empenhada com a realidade em estudo, foi um dos primeiros problemas com que nos confrontamos.

Desta forma, o percurso metodológico foi pautado pelas conceções que fomos construindo. Acreditamos nos valores da subjetividade ao lidar com ações que envolvem a ação humana e vários outros fatores carregados de simbolismo, que não podem ser quantificados, mas sim interpretados de forma particular, de acordo com a singularidade de cada contexto, ou seja, os objetos e eventos têm significados para as pessoas que os realizam e são interpretados na interação social. Apoiamo-nos por essa razão no

interacionismo simbólico utilizando-o como referencial teórico na nossa investigação. Optamos pela *"Grounded Theory"* como abordagem metodológica, visto esta ser um método de análise de dados, particularmente sensível a contextos, que permite a compreensão do sentido de determinadas situações, o que vem de encontro aos objetivos do nosso estudo. Dá-nos uma imagem do que as pessoas fazem, o que são as suas principais preocupações e como lidam com estas preocupações. Acreditamos que é uma metodologia que parte do significado e vivência dos participantes, integrada na compreensão das realidades que os envolvem, permitindo uma construção do conhecimento, onde a base é a prática num percurso até à conceptualização e teorização.

A nossa entrada em campo, foi realizada numa dualidade de conceções teóricas e incertezas quanto ao acesso como aos processos interativos a desenvolver com as famílias valendo-nos o estudo exploratório preliminar, que nos permitiu desenvolver o papel de investigador, treinando também habilidades no âmbito da entrevista e observação.

O estudo exploratório preliminar desenvolvido em contexto de internamento no Centro de Estudo e Apoio à Paramiloidose (CEAP) – Santa Casa de Misericórdia da Póvoa de Varzim, permitiu também deslocar-nos aos domicílios e repensar o acesso aos participantes do estudo.

Uma reflexão centrada na observação realizada encaminhou-nos como opção para o acesso aos participantes em contexto domiciliar para a realização do estudo.

Entendemos que os domicílios eram promotores de vivências e experiências mais diversificadas e de maior nível de interação familiar, componente essencial na realização deste estudo.

Para a concretização desta opção (realizar o estudo em contexto domiciliar) valeu-nos a ajuda preciosa da Associação Portuguesa de Paramiloidose que nos auxiliou no acesso e no estabelecimento de um contato inicial confiante.

Acedemos à experiência em desenvolvimento a partir das narrativas dos participantes que neste caso eram famílias que integravam um membro com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), sendo um dos critérios de inclusão no estudo a presença de pelo menos dois membros da família durante a

entrevista. A definição de família era feita pelos próprios integrantes que selecionavam com quem desejavam compartilhar a narrativa da experiência de doença. Esta opção permitiu explicitar significados particulares e evidenciar as implicações que esses significados têm na compreensão do processo de tomada de decisão em famílias com doença genética hereditária (PAF).

As entrevistas ocorreram nos domicílios dos participantes em dias e horas escolhidos por eles, sendo esta uma das dificuldades que tivemos de aprender a colmatar, gerindo a disponibilidade de todos. No entanto, entendemos que esta foi a melhor forma de concretizarmos o estudo. Não foram impostos quaisquer gastos aos participantes sendo os recursos do investigador. As narrativas foram densas, com expressões de sentimentos intensos em relatos de experiências de vida, de mais de uma geração em interação em família. Nem sempre as gravações foram realizadas nas melhores condições o que dificultou em muito o nosso trabalho mas procuramos sempre respeitar os locais escolhidos pelos intervenientes.

A recolha da informação foi feita em alternância com à análise da mesma, que se revelou ser um percurso exaustivo e moroso, mas também motivador e desafiante, dando lugar a novas questões e indicadores de novos percursos.

Estes percursos encaminharam-nos a efetuar a validação e adaptação de duas escalas *"Escala de Conflitos de Tomadas de Decisão em Saúde (ECTDS)"* de (O`Connor; 1995), e *"Escala da Satisfação com a Decisão em Saúde (ESDS)"de* (Holmes-Rovner *et al.*; 1996) para a realidade portuguesa. Entendemos ser importante no percurso das narrativas "medir" o conflito decisional que era dado compreender nas tomadas de decisão realizadas, assim como, a satisfação obtida em cada uma dessas tomadas de decisão consideradas como marcantes no desenvolvimento da doença.

Acreditamos que os métodos quantitativos e qualitativos não são incompatíveis, pois de fato, complementam-se, podendo ser aplicados desde que não contradigam a unidade epistemológica e metodológica, devendo o investigador estar comprometido com os princípios científicos mas também com o foco da realidade investigada.

Incluímos também nos resultados deste estudo, a análise das entrevistas realizadas no estudo preliminar, pela riqueza de dados mas e também, porque estes nos dão alguma consistência temporal dos dados.

Para a validação dos dados efetuamos a triangulação de diferentes fontes de informações de dados, procuramos utilizar descrições que consideramos ricas e densas e passamos tempo prolongado em campo.

Esta pesquisa permitiu conhecer as perceções das tomadas de decisão de famílias com doença genética hereditária mais propriamente Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) no decorrer do seu processo de desenvolvimento e confirmar a tomada de decisão como um processo com algum *stress* que procura uma solução para uma ação futura após a análise das opções disponíveis, atendendo ao risco, possibilidade de sucesso e disponibilidade de recursos para a questão colocada. As tomadas de decisão são tidas num dado contexto e são influenciadas por fatores pessoais e situacionais. Nas famílias as experiências passadas com a doença e o tratamento e as experiências de outros com doenças similares sustentam muitas das opções tidas.

Distinguem-se três processos: A procura ativa de solução, a ambivalência de posição que atrasa e adia a procura de solução e a negação do problema.

Como indicadores do processo de tomada de decisão referenciamos a consciencialização do risco, o conflito decisional ao considerar mais que uma opção, a satisfação com a decisão e a procura de informação.

Para além, das tomadas de decisão podemos nos aperceber, como as famílias lidam com as diversas dificuldades inerentes ao processo de doença com repercussões a nível social, emocional, psicológico e físico.

Fica explícito que o processo de construção de conhecimento se realiza em cada situação social, devendo ser considerado como uma atividade através da qual o sujeito reconstrói e reelabora a sua forma peculiar de se relacionar com a realidade. A construção de conhecimento parece resultante de percursos complexos de (se) compreender nas situações experienciais, em que experiência e saber são estruturados e elaborados pela reflexão.

Vale ressaltar que uma das perceções mais evidentes é a ausência de informação clara quanto a sua própria doença. Mais do que o conhecimento teórico acerca da doença, estas famílias e o familiar doente procuram uma

informação que seja validada pela vivência prática em situações similares à sua. A internet é referenciada pelos participantes como um recurso utilizado preferencialmente, pela possibilidade de manutenção do anonimato e pela troca de experiências. Entendemos que este recurso deve ser mais explorado pelos profissionais de saúde na divulgação de informação no âmbito da genética e dos recursos disponíveis na comunidade onde as famílias podem aceder.

Acreditamos também que a partilha de casos e de experiencias de forma anónima pode auxiliar as famílias numa primeira fase quando se deparam com a probabilidade de risco genético a encontrarem indícios de possíveis soluções para os seus problemas, diminuindo medos e receios idiossincráticos, promovendo segurança que os auxilie a procurar a ajuda de profissionais especializados. Este também pode ser um recurso a utilizar na formação de enfermeiros futuramente, sensibilizando-os para a compreensão da genética. Para um melhor entendimento do que defendemos referenciamos um site http://www.tellingstories.nhs.uk/index.asp a titulo de exemplo que consideramos ser uma excelente utilização do recurso por enfermeiros e investigadores na formação no âmbito da genética.

Através das narrativas das famílias é nos dado verificar que o impacto da tomada de decisão de ter filhos e contar aos filhos sobre a probabilidade de risco destes terem a doença é das decisões mais complexas tidas pela família.

Estes resultados indicam que apesar de ocorrer um nível alto de conflito em algumas tomadas de decisão, o nível de satisfação com as mesmas também pode ser elevado, podendo a enfermagem desempenhar um papel fundamental nos fatores inerentes à decisão, proporcionando às famílias e doentes conhecimento, expectativas realistas e suporte, minimizando a incerteza dos resultados e a relação entre os riscos e os benefícios da decisão a tomar.

A “Melhor escolha" depende das preferências pessoais dos doentes e família, devendo estes, considerar como o procedimento afetará a sua vida e a da sua família lidando com as incertezas científicas em torno dos resultados. Para que este tipo de análise seja possível, os doentes e a família requerem uma tomada de decisão informada.

No entanto, os participantes deste estudo salientam o item da informação, como o item onde obtiveram menor nível de satisfação nas tomadas de decisão (fazer o teste genético, fazer o transplante e não recorrer a métodos auxiliares). Este é um indicador de que muito há a fazer na identificação das necessidades destas famílias, nos recursos e estratégias a utilizar, de forma a captar a atenção para a informação disponibilizada, e na avaliação da informação rececionada. Este indicador reforça ainda, o quanto é importante repensar a formação dos profissionais de enfermagem de modo a que estes de forma criativa e inovadora possam desenvolver competências que deem respostas adequadas e realistas às necessidades destas famílias com doença genética hereditária: PAF.

Os resultados também apontam para a ausência e/ou falta de suporte emocional nestas famílias ao longo do processo de desenvolvimento da doença fortalecendo o argumento da inclusão de enfermeiros de saúde mental e outros técnicos que possam apoiar no seu contexto estas famílias ao longo do seu ciclo familiar e desenvolvimental da doença.

As explorações dos resultados conduziram-nos à conceptualização do modelo teórico – Alicerçando a tomada de decisão na co-construção do *self* como construção de significados experienciais, sustentado nas teorias de desenvolvimentais da família (Carter & MacGoldrick, 2001), na perspetiva de vida espiral da família de Combrinck-Graham (1985) e no modelo conceptual do sistema familiar na doença genética (FSGI) de Rolland (2005).

Este modelo possibilita identificar as tomadas de decisão ao longo do processo de uma doença genética hereditária: PAF integrando-as nas vivências da família. A sua compreensão proporciona aos enfermeiros desenvolver intervenções sustentadas teoricamente numa prática que visa antever possíveis crises capacitando as famílias para a resolução das mesmas.

Implicações do estudo para prática e ensino de enfermagem

A teoria desenvolvimental da família assenta em três premissas. O comportamento da família resulta da soma de experiencias anteriores dos

membros da família incorporadas no presente e com expectativas de um futuro. As famílias desenvolvem-se e mudam ao longo do tempo de maneira semelhante e consistente. As famílias e os seus membros executam determinadas tarefas específicas num dado tempo definido por eles e por um contexto socio – cultural.

Desta forma, os profissionais de enfermagem com os resultados deste estudo podem antever tarefas e crises situacionais que as famílias estão a experienciar num dado tempo de desenvolvimento da doença genética hereditária: PAF e desenvolver planos de intervenção que contemplem avaliações consistentes das necessidades da família e membro doente, desenvolvendo intervenções que capacitem estas famílias a escolherem as melhores opções sob a sua perspetiva e valores pessoais, de modo a obter qualidade de vida e satisfação com as opções tomadas.

O acompanhamento pelos enfermeiros ao longo do ciclo vital das famílias e do desenvolvimento de doença proporcionará o suporte e apoio emocional necessários ao enfrentamento dos desafios com que estas famílias se venham a confrontar no seu quotidiano.

Um aspeto que consideramos muito positivo com a realização deste estudo foi dar vós a estas famílias e contribuir para uma melhor compreensão das suas vivências.

As intervenções nestas famílias para além das situações de crise deveriam ter o foco central na prevenção, prevenindo não só o aparecimento de problemas futuros, mas apostando na diminuição dos fatores de risco a que estas famílias estão expostas aumentando os fatores protetores, promovendo o seu bem-estar de uma forma mais alargada.

Acreditamos que este trabalho desenvolvido no contexto prático terá a medio prazo uma repercussão positiva nas famílias diminuindo as alterações comunicacionais, o sentimento de rejeição, o medo e ansiedade, aproximando os membros da família aos profissionais e consequentemente à própria comunidade.

No âmbito do ensino é necessário continuar a formar para a transformação do paradigma de abordagem à família, para que este deixe de ser dirigido para os indivíduos que a compõem e se centre mais nas suas dinâmicas relacionais

e nos padrões de interação, focalizados nas narrativas familiares numa abordagem sistémica. Esta aposta passa pelo recontextualização das práticas, demonstrando através do acompanhamento em ensino clinico, que esta abordagem, não é apenas uma vontade politica, um sistema organizacional ou uma teoria. Passa também, pela transformação e configuração de áreas curriculares que integrem os saberes neste âmbito da família e da tomada de decisão nos diferentes níveis de formação.

Acreditamos na mudança da prática pela incorporação de novos modelos, novas formas de fazer e pensar em contexto real, re-transformando.

Em paralelo à re-transformação da prática, é necessário sensibilizar os profissionais para as questões genéticas, desenvolvendo conhecimento sustentado na vivência da doença em contexto real.

Este modelo proporciona compreensão de uma doença genética hereditária a PAF e as tomadas de decisão sustentados nas vivências de famílias com um membro doente. Possibilita também, desenvolver modelos de intervenção de enfermagem que visem, promover o fortalecimento das famílias; proteger e potenciar o bem-estar físico, psicológico e social dos elementos das famílias, sendo este, um desafio que pretendemos desenvolver proximamente.

Para além do modelo, este estudo, permitiu disponibilizar duas escalas à comunidade científica que nos possibilitarão perceber melhor as tomadas de decisão em saúde, e os fatores que as influenciam. O conhecimento destes fatores proporcionará o desenvolvimento de competências de inclusão dos doentes e famílias nos cuidados de saúde por parte dos enfermeiros.

Entendemos também, que a nossa responsabilidade neste âmbito é grande pelo papel que desempenhamos na formação de profissionais de enfermagem e pelos interesses investigativos do nosso percurso. Acreditamos ser fundamental estabelecer pontes entre a prática e a investigação, aproximando a teoria do contexto real procurando compreender essa mesma realidade.

Limitações do estudo

Antes de abordarmos as limitações do estudo, gostaríamos de destacar algumas das dificuldades com que nos deparamos, como as dificuldades de acesso aos participantes, as questões éticas associadas á informação que deveríamos divulgar e o nosso próprio suporte emocional ao ouvirmos relatos de vivências tão complexas, difíceis e com tanto sofrimento.

Muitas são certamente as limitações deste estudo, mas a que reportamos como a principal é sem dúvida a escolha de estudar as tomadas de decisão de "todo o processo" de desenvolvimento da PAF. Esse fato gerou uma imensidão de dados, que nos dificultou a análise e a organização da apresentação dos resultados nesta tese. Entendemos que as tomadas de decisão deveriam ter sido estudadas apenas em cada evento marcante ou em cada etapa do desenvolvimento da doença.

De qualquer forma acreditamos ser este o ponto de partida para no futuro desenvolvermos um modelo de intervenção em enfermagem na área da genética. Muitos foram os dados revelados e clarificados, sendo agora necessário verificar este modelo em outras doenças genéticas hereditárias.

Consideramos que o modelo "Alicerçando a tomada de decisão da família na co-construção do *self*" revela o self como elemento determinante nas tomadas de decisão no processo de doença da PAF e que este é influenciado pela construção de significados da doença, pelo impacto da doença na família e pelos padrões de enfrentamento desenvolvidos na família. Esta constatação vem indicar-nos áreas de intervenção e investigação específicas que podem em muito melhorar a integração da doença no quotidiano e no contexto socio cultural destas famílias. Por sua vez, apresenta algumas das razões que estão subjacentes às suas decisões possibilitando aos profissionais também, uma melhor compreensão das mesmas, evitando julgamentos e consequentemente um cuidado mais dirigido às necessidades referenciadas por estas famílias.

Referências Bibliográficas

- Aasen, E., Kvangarsnes, M., & Heggen, K. (2012) Nurses' perceptions of patient participation in hemodialysis treatment. Nursing Ethics, 19(3), 419-430.
- Abendroth M, Lutz BJ, Young ME; (2012) Family caregivers' decision process to institutionalize persons with Parkinson's disease: a grounded theory study. International Journal Of Nursing Studies [Int J Nurs Stud]; Vol. 49 (4), pp. 445-54.
- Abrahão AR. (2000) A integração da genética na prática clínica do enfermeiro. Acta Paul Enferm.13,203-6.
- Aguiar, L. (2005) Gestalt-terapia com crianças: teoria e prática. Campinas: Livro Pleno.
- Alarcão, M (2006) (Des)equilíbrios familiares – Uma visão sistémica- 3ª edição. Coimbra: Quarteto Editora.
- Alencar, M.P., Lamêgo, A. N., Pereira, L.M.C. (2004) Famílias com crianças com cancro.DocumentoWWWURL:[http://www.frb.br/ciente/Imprensa/Psi/2004.2/SAUDE_Alda.pdf]
- Ives, P. C. & Rabelo, M. C., (1998). Repensando os estudos sobre representações e práticas em saúde/doença. In: Antropologia da Saúde: Traçando Identidades e explorando Fronteiras (P. C. Alves &M. C. Rabelo, org.), pp. 107-121, Rio de Janeiro: Editora Fiocruz/Relume Dumará.
- Alves, P. C. & Rabelo, M. C., (1999). Significação e metáforas na experiência da enfermidade. In: Experiência de Doença e Narrativa (M. C. M. Rabelo, P. C. B. Alves & I. M. A. Souza, org.), pp. 171-185,Rio de Janeiro: Editora Fiocruz.
- Andrade, C. (1952) – A peculiar form of peripheral neuropathy, London: Brain 75,408-427.
- Andrade, L; Martinho, J.; Barbiéri, C., (2009) perspectivas de enfermagem de família em contexto hospitalar. In: Saúde qualidade de vida em análise:IV Congresso saúde e qualidade de vida. Porto: ESEP p.56-65.
- Andrade, L, Martinho, J., Martins M. – A Grounded Theory na enfermagem de família: uma revisão da literatura In: II Congresso de Investigação em Enfermagem Ibero-Americano e de Países de Língua. Oficial Portuguesa. Coimbra: Referência, Suplemento (Atas e Comunicações) II série, n.º 10, 2009, p.400
- Angelo,M. (1999). Abrir-se para a família: superando desafios. Fam. Saúde Desenv., Curitiba, v.1, n.1/2, p.7-14.
- Angelo *et al* (2009). Família como categoria de análise e campo de investigação em enfermagem. Rev Esc Enferm USP 2009; 43(Esp 2):1337-41.
- Angelo M,Moreira PL,Rodrigues LMA.(2010) Incertezas diante do Câncer infantil. Esc Anna Nery Rev Enferm 14 (2), 301-308
- Angelo M. (1997) Com a família em tempos difíceis: uma perspetiva de enfermagem. [tese].São Paulo (SP): Escola de Enfermagem da USP.
- Angelo, M. (2010) Ouvindo a voz da família: narrativas sobre sofrimento e espiritualidade. O Mundo da Saúde, 34 (4),437-443.
- Angelo, M.; Bousso, R. S.; Fundamentos da assistência à família em saúde. Manual de enfermagem [online]. Disponível:http:www.ids-saude.org.br/enfermagem[consultado em 26 junho 2011].
- Antony, S.(2006) A Criança em desenvolvimento no mundo: um olhar gestáltico. IGT na Rede, Rio de Janeiro, 3(4) , Disponível em: http://www.igt.psc.br/Artigos/a_crianca_em_desenvolvimento_um_olhar_gestaltico.htm consultado 06 jan2013
- Assael (1998). Comportamiento del consumidor. 6ª ed. Editorial Thomson. México.
- Åstedt-Kurki P, Tammentie & Paunonen-Ilmonen (2001). Interaction between Family Members and Health Care Providers in an Acute Care Setting in Finland. Journal of Family Nursing, 7, 371-390.
- Axelsson, A., Fridlund, B., Moons, P., Mårtensson, J., Op Reimer, W., Smith, K., & ...

Norekvål, T. (2010) European cardiovascular nurses' experiences of and attitudes towards having family members present in the resuscitation room. European Journal Of Cardiovascular Nursing: Journal Of The Working Group On Cardiovascular Nursing Of The European Society Of Cardiology, 9(1), 15-23.

- Baier, M. (1995). Uncertainty of illness for persons with schizophrenia. Issues in Mental Health Nursing, 16(3), 201-212.
- Baggs GB & Schmitt,MH (2000) End-of-life decisions in adult intensive care: Current research base and directions for the future. Nursing Outlook, 48, 158-164.
- Bateson, G. (1979) - Mind and nature. New York: E. P. Dutton
- Bassols, MAS; Zavaschi, MLS; Palma, RB (2013) A criança frente à doença e à morte: aspectos psiquiátricos. Revista Brasileira de Psicoterapia, 15(1), p.39-52
- Bauman, Z. (1991) Modernity and Ambivalence. Cambridge: Polity.
- Baumann SL,(2006) Family Systems Genetic Illness Model—Breast Cancer. Clinical Journal of Oncology Nursing, 10(3):377-381.
- Bell, J; Wright LM (2007) Going "Inside" the Intervention: Research About What Works

  In Family Nursing Practice. In F. Duhamel (Ed.). Families and health: A systemic approach in nursing care] (2nd ed.). Montreal, Quebec, Canada: Gaetan Morin editeur, Chenelière Éducation.
- Beatty, S. E. and Talpade, S. (1994). Adolescent Influence in Family Decision Making: A Replication with Extension. Journal of Consumer Research, 21 (2), 332-341.
- Becker F. (2009). **O** que é construtivismo? Desenvolvimento e Aprendizagem sob o Enfoque da Psicologia II. UFRGS – PEAD. pp. 1-8.
- Beisecker, B.; Erby, L. (2008) Adaptation to living with a genetic condition or risk: a mini-review. Clin Genet, 74:401-407
- Belch G, Belch M & Ceserino, G. (1985) Parental and teenage child influences in family decision making. Journal of business research, 13, 163-176.
- Bennett,DJ & Jennings RC.(2011) Communication in science. New York: Cambridge University Press
- Bennett ,L; Thirlaway ,K; Murray, AJ (2008) The stigmatising implications of presenting schizophrenia as a genetic disease. Journal of Genetic Counseling, 17 (6): 550-559
- Benjamin CM, *et al* (2009) Educational priorities and current involvement in genetic practice: a survey of midwives in the Netherlands, UK and Sweden. Midwifery. 25(5), 483-499.
- Benjamin CM, Colley A, Donnai D, Kingston H, Harris R, Kerzin-Storrar L. (1993). Neurofibromatosis type 1 (NF1): Knowledge,experience, and reproductive decisions of affected patientsand families. J Med Genet 30:567-574.
- Benzies, K.M. and Allen, M.N. (2001). Symbolic interactionism as a theoretical perspective for multiple method research. Journal of Advanced Nursing, 33(4), 541-547.
- Bergamasco, R B ; Angelo, M. (2001) O sofrimento de descobrir-se com cancer de mama: como o diagnóstico é experienciado pela mulher. Revista Brasileira de Cancerologia, 47 (3), 277-82.
- Berger, KS. (2003) O desenvolvimento da pessoa: da infância à adolescência. 5. ed. Rio de Janeiro: LTC.
- Berzonsky,M (2007) Identity processing style, self-construction, and personal epistemic assumptions: A social-cognitive perspective. The online platform for Taylor & Francis Group content. pages 303-315.
- Betancourt TS; Abrams EJ; McBain R; Smith Fawzi MC (2010). Family-centred approaches to the prevention of mother to child transmission of HIV Journal of the International AIDS Society 2010, 13 (Suppl 2):1-11
- Biesecker B, Erby L. (2008) Adaptation to living with a genetic condition or risk: A mini-

review. Clin Genet. 74(5),401-7.

- Black K, Lobo M (2008) A Conceptual Review of Family Resilience Factors. FAM NURS; 14(1), 33-55.
- Blaxter, M. (1981), The Health of the Children: A Review of Research on the Place of Health in Cycles of Disadvantage (London: Heinemann Educational Books).
- Blumer, H. (1969). Symbolic interactionism: Perspective and method F .Glewood Cliffs, N]: Prentice-Hall.
- Blustein,DL, Phillips SD, Jobin-Davis K, Finkelberg SL & Roark AE (1998). A theory bulding investigation of the school to work transition. The counseling Psychologist, 25:364-402.
- Bogdan**, R. C &** Biklen**, S. K. (**2003**).** Qualitative Research for Education: An introduction to Theories and. Methods (4th ed.). New York: Pearson Education group **.**
- Böing E, Crepaldi MA, More Cloo. (2008) Pesquisa com famílias: aspectos teórico-metodológicos. Paidéia.18 (40): 251-66.
- Bousso, RS; Angelo,M. (2001) Buscando preservar a integridade da unidade familiar: a família vivendo a experiência de ter um filho na UTI. Rev Esc. Enf. USP, 35 (2) 172-9.
- Brashers, D. E., Neidig, J. L., & Goldsmith, D. J. (2004). Social support and the management of uncertainty for people living with HIV or AIDS. Health Communication, 16, 305-331.
- Brinchmann BS (1999) When the home becomes a prison: living with a severely disabled child. Nursing Ethics [Nurs Ethics] 1999 Mar; Vol. 6 (2), pp. 137-43.
- Brotherson, M J,. Cook, CC; Lahr, RC ,.Wehmeyer.ML (1995). Policy supporting self-determination in the environments of children with disabilities. Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities 30:3-14.
- Browen K, Mace SE, Dietrich AM, Knazik S, Schamban N, (2008). Patient and family-centred care in the Emergency Department. CJEM 2008;10(1):38-43
- Bryant, J (2002).Confrontations in health service management: insight from drama theory.Eur J. Oper Res 142:610-624.
- Burawoy M.,Burton A, Fergunson *et al* (1991) Ethnography unbound: power and resistence in the modern metropolis. California: University of California Press.
- Byrne, G. & Heyman, R. (1997) Understanding nurses' communication with patients in accident and emergency departments using a symbolic interactionist perspective. Journal ofAdvanced Nursing, 26, 93-100.
- Bowlby J. (1973) Attachment and loss.v.2. New York: Basic Books.
- Burke W. (2004) Genetic testing in primary care. Annu Rev Genomics Hum Genet, 5:1-14.
- Burke,S.; Kirk, M. (2006)- Genetics education in the nursing profession literature review. Journal of Advanced Nursing 54 (2), 228-237.
- Caetano, LC; Scochi, C G S, Angelo, M. (2005) Vivendo no método canguru a tríade mãe-filho-família. Rev. Latino-Am. Enfermagem. 13(4), pp. 562-568**.**
- Canadian Paediatric Society (2001) Guidelines for health care professionals supporting families experiencing a perinatal loss. Paediatrics & Child Health 6(71):469-477.
- Carvalho JC *et a*l, (2011) "Atitudes dos enfermeiros face à familia em unidades de internamento", Trabalho apresentado em XI Conferencia Iberoamericana de educação em enfermagem, In Referência revista de enfermagem: actas e comunicações da XI Conferência Iberoamericana de educação em enfermagem, Coimbra.
- Carter & Mcgoldrick (2001) - As mudanças no ciclo de vida familiar: uma estrutura para a terapia familiar. 2ª ed. Porto Alegre: Artes Médicas.
- Cassidy, MR. *et al.* (2008) Comparing test-specific distress of susceptibility versus deterministic genetic testing for Alzheimer's disease Alzheimer's & Dementia 4, p. 406-

413

- Cecagno S, Souza MD, Jardim VMR. (2004) Compreendendo o contexto familiar no processo saúde-doença. Acta Scientiarum. Health Sciences, 26 (1): 107-112.
- Charmaz,K. (2009) A construção da teoria fundamentada: guia prático para análise qualitativa. Porto Alegre: Artmed.
- Charon, J. (2005). Symbolic Interactionism: An Introduction, an interpretation, an integration. (8 ed.). Upper Saddle River: Pearson, Prentice Hall.
- Cheal, D. (2002) Sociology of Family Life. Basingstoke: Palgrave.
- Cheek, J; Ballantyne, A. & Roder-Allen G. (2005) Factors influencing the decision of older people living in independent units to enter the acute care system. J Clin Nurs.14 Suppl 1:24-33
- Chesla, C. A., & Stannard, D. (1997). Breakdown in the nursing care of families in the ICU. American Journal of Critical Care, 6(1): 64-71.
- Chesla, C.A. (1996). Reconciling technologic and family care in critical-care nursing. Image: Journal of Nursing Scholarship, 28(3): 199-203.
- Claes E, Evers-Kiebooms G, Boogaerts A, Decruyenaere M, Denayer L, Legius E. (2003) Communication with close and distant relatives in the context of genetic testing for hereditary breast and ovarian cancer in cancer patients. Am J Med Genet;116 A: 11-9.
- Claassen, M.(2000) A handful of questions: Supporting parental decision making. Clinical Nurse Specialist: 14(4): 189-195 .
- Clarke-Steffen, L. (1993a). A model of the family transition to living with childhood cancer. Cancer Practice, 1: 285-292.
- Clarke-Steffen, L. (1993b).Waiting and not knowing: The diagnosis of cancer in a child. Journal of Pediatric Oncology Nursing, 10: 146-153.
- Clarke-Steffen, L. (1997). Reconstructing reality: Family strategies for managing childhood cancer. Journal of Pediatric Nursing, 12, 278-287.
- Coco, K., Tossavainen, K., Jääskeläinen, J., & Turunen, H. (2011) Support for traumatic brain injury patients' family members in neurosurgical nursing: a systematic review. The Journal Of Neuroscience Nursing: Journal Of The American Association Of Neuroscience Nurses, 43(6), 337-348.
- Coelho, T. (2013). Polineuropatia Amiloidótica familiar: do diagnóstico ao tratamento. Médico News.181), 23-24.
- Cohen, M. (1993). The unknown and the unknowable—Managing sustained uncertainty. Western Journal of Nursing Research, 15, 77-96.
- Cohen, M. (1995a). The stages of the prediagnostic period in chronic, life threatening childhood illness: A process analysis. Research in Nursing and Health, 18, 39-48.
- Cohen, M. (1995b). The triggers of heightened parental uncertainty in chronic life-threatening childhood illness. Qualitative Health Research, 5, 63-77.
- Conceição, I. (2006) Clínica e história natural da Polineuropatia Amiloidótica Familiar. Sinapse,6 (1), 86-91
- Conger, R. D., Conger, K. J. (2002). Resilience in Midwestern families: Selected findings from the first decade of a prospective, longitudinal study. Journal of Marriage and Family, 64(2), 361-373.
- Colclough Y & Young,H (2007) Decision making at end of life among Japanese American families. Journal Of Family Nursing, 13(2), 201-225.
- CooK,MJ (2012). Design and initial evaluation of a virtual pediatric primary care clinic in Second Life®. Journal Of The American Academy Of Nurse Practitioners, 24(9), 521- 527.
- Corbin, J. and A. Strauss. 1988. Unending Work and Care. San Francisco: Josssey- Bass
- Corllett J & Twycross A;((2006b) Negotiation of parental roles within family-centred

care: a review of the research. Journal of Clinical Nursing, 15, 1308-1316

- Corllett J & Twycross A;(2006) (2006a) Negotiation of care by children's
- Costa L. & Teixeira, (2006) Convergence of nursing beliefs and knowledge in the family care. Escola Anna Nery Revista De Enfermagem, 10(2), 330-332.
- Cowley,S (1991) A symbolic awareness contexto identifield throught a grounded theory of health visiting. Journal of advanced Nursing 16:648-656.
- Craufurd, D. *et al*. (1989)Uptake of presymtomatic predictive testing for Huntington's disease. Lancet,2, 603-605.
- Crooks DL (2001) The importance of symbolic interaction in grounded theory research on women's health. Health Care for Women International 22,11-27
- Cunha, VMP; Silva-Grecco, RL; Silva, SR; Balarin, MAS.(2010) Conhecimento da equipe de enfermagem de unidades materno-infantis frente aos distúrbios genéticos Rev. Rene 11 (Especial) :215-222.
- Cypress,B. (2011) Family conference in the intensive care unit: a systematic review.
- d'Agincourt-Canning, L. (2001). Experiences of genetic risk: disclosure and the gendering of responsibility. Bioethics, 15(3): 231-47.
- Dahlquist, L. M., Czyzewski, D. I., & Jones, C. L. (1996). Parents of children with cancer: A longitudinal study of emotional distress, coping style, and marital adjustment two and twenty months after diagnosis. Journal of Pediatric Psychology, 21, 541-554.
- Damião, E. ; Angelo, M.(2001) A experiência da família ao conviver com a doença crônica da criança. Rev. Esc. Enf. USP, 35 (1):66-71.
- DeFrain, J. (1999). Strong families around the world. Family Matters, 53, 6-13.
- Degner LF & Sloan J A. (1992) Decision making during serious illness: what role do patients really want to play? Journal of Clinical Epidemiology, Volume 45, Issue 9, September 1992, Pages 941-950
- Dein S. (2004) Explanatory models of and attitudes towards cancer in different cultures. Lancet Oncol;5:119 -24.
- Dellasega**,** C**.,** Mastrian, K. (1995) The process and consequences of institutionalising an elder . Western Journal of Nursing Research 17: 2, 123-140
- Dellasega**,** C., & Nolan, M. **(**1997**).** Admission to care: Facilitating role transition among family careers. Journal of Clinical Nursing, 6, 443-451.
- Denboba, D., McPherson, M. G., Kenney, M., Strickland, B., & Newacheck, P. W. (2006) Achieving Family and Provider Partnerships for Children with Special Health Care Needs. Pediatrics, 118(4), 1607-1615. doi:10.1542/peds.2006-0383
- Denham, S. (1999) Part 3: family health in an economically disadvantage population. Journal of Family Nursing, 5(2), 184-213.
- Denzin, N.K. (1978) The Logic of Naturalistic Inquiry. In: Sociological Methods. A Source Book. (2nded.) New York: McGraw-Hill: 6-27.
- Di Primio AO, Schwartz E, Bielemann VLM, Burille A, Zillmer JGV, Feijó AM. (2010) Rede social e vínculos apoiadores das famílias de crianças com câncer. Texto Contexto Enferm, 19 (2): 334-42.
- Direção-Geral da Saúde (2008) Programa Nacional para as doenças raras.DGS. Lisboa.
- Dixon, DM (1996) Unifying concepts in parents' experiences with health care providers.
- Journal of Family Nursing.. 2 (2): **111-132**
- Doolin CT, Quinn, LD; Bryant, LG; Lyons AA & Kleinpell RM. (2011). Family presence during cardiopulmonary resuscitation: Using evidence-based knowledge to guide the advanced practice nurse in developing formal policy and practice guidelines.Journal of the American Academy of Nurse Practitioners 23 (2011) 8-14
- Doukas, D.J. (2003). Genetics providers and the family covenant: connecting individuals

with their families. Genetic Testing, 7(4): 315-21.

- DudokdeWit AC, Tibben A, Duivenvoorden HJ, Niermeijer MF, Passchier J.(1998) Predicting adaptation to presymptomatic DNA testing for late onset disorders: who will experience distress? J Med Genet;35:745-54.
- Decruyenaere, M., Evers-Kiebooms, G., Boogaerts, A., Demyttenaere, K., Dom, R., & Fryns, J. (2006). Partners of mutation-carriers for Huntington's disease: Forgotten persons? European Journal of Human Genetics, 13, 1077-1085
- Eckle, N & MacLean,S. (2001) Assessment of family-centered care policies and practices for pediatric patients in nine US emergency departments. J Emerg Nurs. 27(3):238-45.
- Elliott BA; Gessert CE & Peden-McAlpine C; (2009) Decision making by families of older adults with advanced cognitive impairment: spirituality and meaning. Journal Of Gerontological Nursing 33 (8), pp. 49-55.
- Ellis, T. J., & Levy, Y. (2009). Towards a guide for novice researchers on research methodology: Review and proposed methods. Issues in Informing Science and Information Technology, 6, 323-337. Retrieved from http://iisit.org/Vol6/IISITv6p323-337Ellis663.pdf
- Elsen, I. (1994) Desafios da enfermagem no cuidado de famílias. In: BUB, L. I. R. et al. (Org.) Marcos para a prática de enfermagem com famílias. Editora da UFSC.
- Epstein NB, Bishop DS & Baldwin LM (1982). McMaster model of family functioning: a view of the normal family. In: Walsh (Ed.) Normal family processes. New York: Guilford, pp.115-141.
- Etchegary H, Perrier C. (2007) Information processing in the context of genetic risk: implications for genetic risk communication. J Genet Counselling. 16(4):419-32.
- Evans, D.G.R., *et al*. (1997) – Uptake of genetic testing for cancer predisposition. Journal of Medical Genetics, 34, 746-748.
- Evers-Kiebooms, G (1989) – Predictive testing Huntington's disease. In: E.H. Sikkens, et al (Eds), Psychosocial Aspects of genetic Counselling pp. 105-118.
- Evers-Kiebooms, G *et a*l. (2000) – The psychological complexity of predictive testing for late onset neurogénica diseases and hereditary cancers: implications for multidisciplinary counseling and genetic education. Social Science & Medicine,51,831-841.
- Faircloth, C., C. Boylstein, M. Rittman, M. Young, and J. Gubrium. 2004. Sudden illness and biographical flow in narratives of stroke recovery. Sociology of Health & Illness 26(2):242-261.
- Fanos JH, Puck JM.(2001) Family pictures: Growing up with a brother with X-linked severe combined immunodeficiency. Am J Med Genet. 98(1),57-63.
- Falkenstern, S. K. (2003). Nursing facilitation of health as expanding consciousness in families who have a child with special health care needs. Published doctoral dissertation, Pennsylvania State University, University Park, PA.
- Feetham, S (1990) Practice-Research Linkages and Their Power to Change. MCN, The American Journal of Maternal/Child Nursing .15 (4):221-222
- Feetham S. (1999) Families and the genetic revolution: implications for primary healthcare, education, and research. Fam Syst Health; 17, 27- 43.
- Feetham, SB. Family Outcomes: Conceptual And Methodological Issues [Online] Available : http://www.ninr.nih.gov/NR/rdonlyres/B3322AAC-2C54-4309-BE83-E09AAD41D1AB/4737/FamilyOutcomesConceptualandMethodologicalIssues1.pdf
- Feetham, SL. (1991) Conceptual and methodological issues in research of families. In: Whall, AL; Fawcett, J. Family theory development in nursing: state of the science and art. Philadelphia, F.A. Davis, p.55-68.
- Figueiredo M & Martins, M. (2009) From practice contexts towards the (co)construction of family nursing care models. Revista Da Escola De Enfermagem Da U S P, 43 (3), 615-

621.

- Finkler K, Skrzynia C, EVANS JP. (2003)The new genetics and its consequences for family, kinship, medicine and medical genetics. Soc. Sci Med; 57,403–12.
- Fleming & Lopes (2000) – saber ou não saber: dinâmica de impasses psicológicos na doença genética. Revista portuguesa de Psicossomática, 2(1),33–40.
- Fleming M, Ledo S, Rocha JC *et al*. (2004) Impacto psicológico do teste pre-sintomático na doença de Machado-Joseph. Resultados preliminares. Arq. Med. 18 (1/2), 72–75.
- Flick,U (2005) Métodos qualitativos na Investigação Cientifica. Lisboa: Monitor.
- Ford L (1973) The development of family nursing by Family Healh Care General Perspectives, McGraw-Hill, pp 3–17.
- Ford F. (1983). Rules: The Invisible Family. Family Process. 22,(2):135–145
- Fortin, M.F. (1999) – O processo de investigação .Loures:Lusociência
- Forrest, L. E., Delatycki, M. B., Curnow, L., Skene, L., & Aitken, M. A. (2007). Genetic health professionals and the communication of genetic information in families: practice during and after a genetic consultation. American Journal of Medical Genetics, 152A (6), 1458 – 1466.
- Forrest K, Simpson SA, Wilson BJ, Van Teijlingen ER, Mckee L, Haites N, *et al*. (2003) To tell or not to tell: Barriers and facilitators in family communication about genetic risk. Clin. Genet; 64,317–26.
- Franck LS, Callery, P. (2004) Re-thinking family-centred care across the continuum of children's healthcare Child: Care, Health & Development,30 , 3, 265–277
- Frazier, A., Frazier, H., & Warren, N.(2010) A discussion of family-centered care within the pediatric intensive care unit. Critical Care Nursing Quarterly, 33(1), 82–86.
- Friedemann, ML. (1989) The concept of family nursing. Journal of Advanced Nursing, 14:211–216
- Friedman M, Bowden VR, Jones E.(2003) Family Nursing: Research, Theory, and Practice. 5th ed. Stamford, CT: Appleton & Lange.
- Friedman ML, Montgomery RJ, Maiberger B, & Smith AA. (1997) Family involvement in the nursing home: family-oriented practices and staff-family relationships. Res Nurs Health. 20(6):527–37.
- Fulbrook P, Albarran JW, Latour JM. (2005) A European survey of critical care nurses' attitudes and experiences of having family members present during cardiopulmonary resuscitation. Int. J Nurs. Int. J Nurs. Stud.; 42 (5), 557–68.
- Furtado E. (2006).transplantação hepatica na polineuropatia Amiloidótica familiar. In: Polineuropatia Amilóidótica familiar de tipo português do artigo original ao futuro (eds Barros J. & Mamede C.) Sinapse – Sup.1, 6 (1):151–153.
- Gaff CL, Clarke AJ, Atkinson P, *et al*.(2007) Process and outcome in communication of genetic information within families: a systematic review. Eur JHum Genet.15, 999–1011.
- Gagliardi, B. A. (1991). The family's experience of living with a child with Duchenne muscular dystrophy. Applied Nursing Research, 4, 159–164.
- Gallo AM, Angst D, Knafl KA, Hadley E, Smith C. (2005) Parents sharing information with their children about genetic conditions. Journal of Pediatric Health Care.19 (5),267–275.
- Gallo, A., Knafl, K. (1998). Parents' reports of "tricks of the trade" for managing childhood chronic illness. Journal of the Society of Pediatric Nurses, 3: 93–100.
- Gallo, AM; Knafl, KA; Angst DB. (2009). Information Management in Families Who Have a Child with a Genetic Condition. J Pediatr Nurs., 24(3): 194–204.
- Ganong LH. (2003). Selecting family measurements. J Fam. Nurs.9 (2):184–206.
- Ganagon, LH (2011). Return of the "Intimate Outsider" : Current Trends and Issues in Family Nursing Research Revisited. Journal of Family Nursing.17 (4), 416–440.

- Garrouste-Orgeas, M., Willems, V., Timsit, J., Diaw, F., Brochon, S., Vesin, A., & ... Misset, B. (2010) Opinions of families, staff, and patients about family participation in care in intensive care units. Journal Of Critical Care, 25(4), 634-640
- General Medical Council (2008) Consent:patients and doctors making decisions together. London: General Medical Council.
- Genetic Alliance UK – www.geneticalliance.org.uk
- Gilbert M, Counsell CM, Guin P, O'Neill R, & Briggs S (2001). Determining the relationship between end-of-life decisions expressed in advance directives and resuscitation efforts during cardiopulmonary resuscitation. Outcomes Manag Nurs Pract. 5(2):87-92.
- Gill L. & White L. (2009). A critical review of patient satisfaction. Leadership in Health Services, 22(1): 8 – 19.
- Glaser BG & Strauss,C (1967) Glaser, B., Strauss, A., 1967. The Discoveryof Grounded Theory. Aldine Publishing Company, Hawthorne, NY.
- Glaser, BG (1978) Theorethical Sensitivity: Advances in the Methodology of Grounded Theory. San Francisco. University of California.
- Glaser, BG. (2001). The Grounded Theory Perspective: Conceptualization Contrasted with Description (http://www.groundedtheory.com/soc14.html). Mill Valley, Ca.: Sociology Press
- Glaser, B G. (2002). Constructivist Grounded Theory? Forum Qualitative Sozialforschung / Forum: Qualitative Social Research, 3(3), Art. 12
- Glaser, B. G. (2005) The Grounded Theory Perspective III: Theoretical Coding. Mill Valley, CA:Sociology Press.
- Godim KM & Carvalho ZMF. (2012). Sentimentos das mães de crianças com paralisia cerebral à luz da teoria de Mishel. Esc Anna Nery; 16 (1):11- 16
- Goodhall, L. (1997) Tube feeding dilemmas: can artificial nutrition and hydration be legally or ethically withheld or withdrawn? Journal of Advanced Nursing, 25(2) pages 217-222
- Goulding C. (1998) Grounded theory: the missing methodology on the interpretivist agenda. Qualitative Market Research: An International Journal. 1 (1): 50-57
- Goulding, C. (2001). Grounded theory: A magical formula or a potential nightmare. The Marketing Review,. 2(1), 21-33.
- Gravelle, A. M. (1997). Caring for a child with a progressive illness during the complex chronic phase: Parents' experience of facing adversity. Journal of Advanced Nursing,25:738-745.
- Greeinstein TN. (2006) Methods of family research. Thousand Oaks: Sage. Why do research on families?; p.1-13.
- Green RC. Genetic susceptibility testing for Alzheimer's disease: has the moment arrived? Alzheimer's Care Quarterly 2002;3:208 -14.
- Griffin, T. & Abraham, M. (2006). Transition to home from the newborn intensive care unit: Applying the principles of family-centered care to the discharge process. Journal of Perinatal & Neonatal Nursing, 20(3)243-249.
- GriffinT (2006) Family-centered Care in the NICU. Journal of Perinatal & Neonatal Nursing: 20 (1): 98-102
- Grundstein-Amado R, (1992); Differences in ethical decision-making processes among nurses and doctors J Adv Nurs. 17(2):129-37
- Guba, Egon. G.; LINCOLN, Yvonna S. Paradigmatic controversies, contradictions, and emerging confluences. In: DENZIN, Norman K.; LINCOLN, Yvonna S. (Eds.) The Sage Handbook of Qualitative Research: Third Edition. London: Sage, 2005. p.191- 215
- Guerriere DN, McKeeve P, Llewellyn-Thomas H & Berall G (2003) Mothers' decision about gastrostomy tube insertion in children: factors contributing to uncertainty.

Developmental Medicine & Child Neurology 2003, 45: 470-476

- Gumpel, T. (1994). Social competence and social skills training for persons with mental retardation: An expansion of a behavioral paradigm. Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities, 29(3), 194-201.
- Haggerty J, Burge F, Lévesque J, Gass D, Pineault R, Beaulieu M & Santor D. (2007) Operational Defi nitions of Attributes of Primary Health Care: Consensus Among Canadian Experts. Annals of Family Medicine. 5(4): 336-344
- Hall & Callery, (2003) Qualitative study of young people's and parents' beliefs about childhood asthma. British Journal of General Practice 53, 185-190.
- Hall, M. A., & Rich, S. S. (2000). Patients' fear of genetic discrimination by health insurers: The impact of legal protections Genetics in Medicine, 2, 214-221.
- Hamilton,R; Williams,Jk; Bowers, BJ;Calzone, K(2009) women at risk for hereditary breast and ovarian cancer. J Genet Couns. 2009 Apr;18(2):147-59.
- Hamvas, A., Madden, K. K., Nogee, L. M., Trusgnich, M. A., Wegner, D. J., Heins,H. B., *et al*. (2004). Informed consent for genetic research. Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine, 158: 551-555.
- Hanson, S. (2005) Enfermagem de cuidados de saúde à família: teoria, prática e investigação. 2ª ed. Loures, Lusociência.
- Hanson, S. M. (2001a). Family assessment and intervention. In S. M. Hanson (Ed.), Family health care nursing: Theory, practice, and research (2nd ed., pp. 170-195). Philadelphia: F.A. Davis.
- Hanson, S. M. (2001b). Family health care nursing: An introduction. In S. M. Hanson (Ed.), Family health care nursing: Theory, practice, and research (2nd ed., pp. 3-35). Philadelphia: F.A. Davis
- Hatler CW; Grove C; Strickland S; Barron S & White BD; (2012) The effect of completing a surrogacy information and decision making tool upon admission to an intensive care unit on length of stay and charges. The Journal Of Clinical Ethics [J Clin Ethics] 2012 Summer; Vol. 23 (2), pp. 129-38.
- Hatton, D., Canam, C., Thorne, S., Hughes, A. (1995). Parents' perceptions of caring for an infant or toddler with diabetes. Journal of Advanced Nursing, 22:569-577.
- Hazel, R. (2006) The psychosocial impact on parents of tube feeding their child. Paediatric Nursing [Paediatr Nurs] 2006 May; Vol. 18 (4), pp. 19-22.
- Hertzberg A, Elkman S-L, Axelsson K. (2003) Relatives are a resource, but ... Registered nurses` views and experiences of relatives of residents in nursing homes. Journal of Clinical Nursing. (12):431-41.
- Hickey, M.; Lewandowski, L. (1991) Critical care nurses' role with families: a descriptive study. J. Transpl. Heart Lung, 17(6- Pt 1): 670-676.
- Hickman RL Jr & Douglas SL, (2010) Impact of chronic critical illness on the psychological outcomes of family members. AACN Advanced Critical Care [AACN Adv Crit Care] 2010 Jan- Mar; Vol. 21 (1), pp. 80-91.
- Hidecker MJC & Jones R, Imig DR & Villarruel F. (2009); Using Family Paradigms to Improve Evidence-Based Practice. American Journal of Speech-Language Pathology , 18 : 212-221
- Higgins, S., & Kayser-Jones, J. (1996). Factors influencing parent decision making about pediatric cardiac transplantation. Journal of Pediatric Nursing, 11, 152-160.
- Hirano, Y., Yamamoto-Mitani, N., Ueno, M., Takemori, S., Kashiwagi, M., Sato, I., & ...
- Yamada, M.(2011). Home care nurses' provision of support to families of the elderly at the end of life. Qualitative Health Research, 21(2), 199-213.
- Holt K. (2006) What Do We Tell the Children? Contrasting the Disclosure Choices of Two HD Families Regarding Risk Status and Predictive Genetic Testing. J Genet Counseling. 15(4):253-265.

- Holmes-Rovner, Kroll, Schmitt, Rovner, Breer, Rothert, et al.(1996) Patient satisfaction with health care decisions: the satisfaction with decision scale. Med. DecMaking. 16(1):56-64.
- Hopia, H., Tomlinson, P. S., Paavilainen, E., Astedt-Kurki, P. (2005). Child in hospital: Family experiences an expectation of how nurses can promote family health. Journal of Clinical Nursing, 14, 212-222.
- Horner, S. D. (1998). Catchingthe asthma: Family care for school-aged children with asthma. Journal of Pediatric Nursing, 13: 356-366.
- Houwink, EJF; *et al* (2011) Genetic educational needs and the role of genetics in primary care: a focus group study with multiple perspectives. BMC Family Practice, 12:5.
- Howard, E. (2006) Family-centered care in the context of fetal abnormality. The Journal Of Perinatal & Neonatal Nursing, 20(3), 237-242.
- Huang, HL; Yeh MC *et al*, (2006) Analysis and implementation of research findings on the decision making in institutionalization of the elderly: a familycentered perspective. Hu Li Za Zhi The Journal Of Nursing [Hu Li Za Zhi] 2006 Aug; Vol. 53 (4), pp. 58-64.
- Hubbard G; Illingworth N; Rowa-Dewar N; Forbat L; Kearney N., (2010). Treatment decision-making in cancer care: the role of the carer. Journal of Clinical Nursing (J CLIN NURS), 2010 Jul; 19(13/14): 2023-31
- Hulme,P. (1999). Family Empowerment: A Nursing Intervention With Suggested Outcomes for Families of Children With a Chronic Health Condition.Journal of Family Nursing February 1999 5: 33-50
- Hupcey, J. E. (1998). Establishing the nurse-family relationship in the ICU. Western Journal of Nursing Research, 20, 180-194.
- Jacobowski, N., Girard, T., Mulder, J., & Ely, E. (2010) Communication in critical care: family rounds in the intensive care unit. Am J Crit Care. 2010 Sep;19(5):421-30. doi: 10.4037/ajcc2010656.
- Jacopini, G. A ; *et al.* (1992) Attitudes of persons at risk and their partners toward predictive testing. In: Evers-Kiebooms et al., (Eds.), Psychosocial Aspects of Genetic Couselling, 113-117.
- Jansson, A.; Petersson K, Uden G. (2001) Nurses' first encounters with parents of new-born children public health nurses' views of a good meeting.J Clin Nurs. 10 (1): 140-51.
- Jerrett, M. D. (1994). Parents' experience of comingto know the care of a chronically ill child. Journal of Advanced Nursing, 19(6): 1050-1056.
- Jerrett & Ross, (1982) Learning to nurse: the family as the unit of care. J Adv Nurs. 7(5):461-8.
- Jimenez, V., Klein, M. C., Hivon, M., & Mason, C. (2010) A Mirage of Change: Family-Centered Maternity Care in Practice. Birth: Issues In Perinatal Care, 37(2), 160-167.
- Johnson, S. B. (1985). The family and the child with chronic illness. In D. C. Turk, & R. D. Kerns (Eds.), Health, illness and families. A life-span perspective (pp. 220-254). New York: John Wiley & Sons.
- Keady, J., Ashcroft-Simpson, S., Halligan, K., & Williams, S (2007) Admiral nursing and the family care of a parent with dementia: using autobiographical narrative as grounding for negotiated clinical practice and decision-making. Scandinavian Journal Of Caring Sciences, 21(3), 345-353.
- Kean, S. (2007) The emergence of negotiated family care in intensive care - a grounded theory approach. Edinburgh: University of Edinburgh. Doctor Thesis.
- Kelly, K. *et al.* (2004) – The decision to test in women receiving genetic counseling for BRCA1 and BRCA2 mutations. Journal of Genetic Couselling, 13(3): 237-257.
- Kelly, M. and D. Field. 1996. Medical sociology, chronic illness and the body. Sociology of Health & Illness 18(2):241-257.
- Kessler, S. & Bloch, M. (1989). Social system responses to Huntington disease. Family

Process, 28(1): 59-68.

- Kirschbaum MS & Knafl,KA (1996) Major themes in parent-provider relationships: A comparison of life-threatening and chronic.. Journal Of Family Nursing, 2(2), 195.
- Kleinman, A. (1980) Patients and healers in the context of culture. Berkeley: University of California Press.
- Kleinman, S. (1981) "Making professionals into 'persons'", Sociology of Work and Occupations, 8(1): 61-87.
- Knafl K., Ayres L., Gallo, A. M., Zoeller, L. H.,Breitmayer, B. J. (1995). Learning from stories: Parents' accounts of the pathway to diagnosis. Pediatric Nursing, 21(5): 411-415.
- Knafl, KA; Darney, BG; Gallo, AM; Angst, DB. (2010) Parental Perceptions of the Outcome and Meaning of Normalization. Res Nurs Health. 33(2): 87-98.
- Knafl K.A.,; Deatrick J.A.; Havill N.L.. (2012). Continued development of the Family Management Style Framework. Journal of Family Nursing , 18(1), 11-34.
- Knafl, K.A., Gilliss, C.L. (2002). Families and chronic illness: A synthesis of current research. Journal of Family Nursing, 8(3): 178-198.
- Kresller, S. *et al*. (1987) – Attitudes of persons risk for Huntington disease toward predictive testing. American Journal of Medical Genetics, 26, 259-270.
- Ksykiewicz-Dorota A & Kaminska, B. (2003a). Health care system reform and the scope of independence in decision making by environmental/family nurses. I. Conditions for bearing responsibility for work results. Annales Universitatis Mariae Curie-Skłodowska
- Ksykiewicz-Dorota A & Kaminska, B. (2003 b). Health care system reform and the scope of independence in decision making by environmental/family nurses. II. Evaluation of
- Kuo, D., Houtrow, A., Arango, P., Kuhlthau, K., Simmons, J., & Neff, J.(2012) Family-centered care: current applications and future directions in pediatric health care. Maternal And Child Health Journal, 16(2), 297-305
- Kyle, G. (2008) Using anonymized reflection to teach ethics: a pilot study. Nursing Ethics, 15(1), 6-16.
- La Cuesta, B.C. (2006) – Teoría y método: la teoría fundamentada como herramienta de análisis. Cultura de los cuidados, 2º Semestre, Ano X, Nº. 20, 136-140.
- LaRosa, R, & Reitzes, D.C. (1993). Symbolic interactionism and family studies. In P.G. Boss, WJ. Doherty, R LaRosa, W.R. Schumm, & S.K. Steinmetz (Eds.), Sourcebook of Family Theones and Methods: A Contextual Aproach(p p. 135-163). New York: Plenum Press.
- Lawhon, G**. (2002).** Integrated Nursing Care: vital issues important in the humane care of the newborn**.** Semin Neonatol. 7(6):441-6.
- Lea, D. H; Monsen, R. B.(2003) Preparing Nurses for a 21st Century Role in Genomics-Based Health Care. Nursing Education Perspectives, 24(2):75-80.
- Lee A & Craft-Rosenberg,M.(2002). Ineffective family participation in professional care: a concept analysis of a proposed nursing diagnosis**.** International Journal of Nursing Terminologies and Classifications .13(1): 5-14
- Lee, M. D., Friedenberg, A. S., Mukpo, D. H., Conray, K., Palmisciano, A., & Levy, M. (2007). Visiting hours policies in New England intensive care units: Strategies for improvement. Critical Care Medicine, 35(2): 497-501.
- Leon, K. (2003). Risk and protective factors in young children's adjustment to parental divorce: A review of the research. Family Relations, 52(3): 258-270.
- Letourneau, N., Neufeld, S., Drummond, J., & Barnfather, A. (2003). Deciding on surgery: supporting parents of infants with craniosynostosis. Axone. 24(3):24-9.
- Limerick, (2007) The process used by surrogate decision makers to withhold and withdraw life-sustaining measures in an intensive care environment. Oncology Nursing

Forum (ONCOL NURS FORUM), 2007 Mar; 34(2): 331-9

- Lindsey,S. (2009) Prioritizing Illness: Lessons in Selfmanaging Multiple Chronic Diseases Canadian Journal of Sociology/Cahiers canadiens de sociologie 34(4), p.983-1002
- Lindsay, A. (2009) Prioritizing Illness: Lessons in Selfmanaging Multiple Chronic Diseases. Canadian Journal of Sociology/Cahiers canadiens de sociologie 34(4) p.983-1002
- Lindsey, E. W., & Mize, J. (2001). Interparental agreement, parent-child responsiveness, and children's peer competence. Family Relations, 50(4): 348-354.
- Liu LF & Tinker,A (2001). Factors associated with nursing home entry for older people in taiwan. Republic of China. Journal of Interpersonal Care, 15(3):245-255.
- Lopes A, Fleming M. (1996) Doença somática e organização psíquica: reflexões a partir da Polineuropatia Amiloidótica Familiar (P.A.F.) Revista Portuguesa de Psicanálise.15: 93-100.
- Lopes, A. (2006) – Aspectos psiquiátricos e psico-sociais nos doentes com PAF 129-133.
- Lopes, Chaf; Jorge, MSB (2005). Interacionismo simbólico e a possibilidade para o cuidar interativo em enfermagem. Rev. Esc. Enferm. USP; 39(1):103-8.
- Lopes,A . (2003) – Depressão em P-L: aspectos ligados às doenças genéticas de início tardio. Revista portuguesa de Psicossomática, 5(1): 139-144.
- Lowenstein,M (2005); If Advising is Teaching, What Do Advisors Teach? NACADA Journal. 25 (2):65-73
- Luce, MF (2005) Decision making as coping. Health Psychology, 24 (4, Suppl): S23-S28
- Machado, JP. (2003) Dicionário Etimológico da Língua Portuguesa. Livros Horizonte.
- MacVicar, TR; Jupp DLB (1998) The current and potential operational uses of remote sensing to aid decisions on drought exceptional circumstances in Australia: a review. Agricultural Systems, 57(3):399-468
- Mahoney, MA; Riley, JM.; Fry, ST; & Feild, L. (1999) Factors Related to Providers' Decisions For and Against Withholding or Withdrawing Nutrition and/or Hydration In Adult Patient Care. Worldviews on Evidence-based Nursing.E6(1): 52-74 .
- Markel, D.S., Young, A. & Penny, J.B. (1987) – At-risk persons' attitudes toward presymtomatic and prenatal testing Huntington disease in Michigan. American Journal of Medical Genetics,26, 295-305.
- Marteau & Croyle (1998) – Psychological responses to genetic testing. British Medical Journal, 316, 693-696.
- Martensen, A., & Gronholdt, L. (2008). Children's influence on family decision making. Innovative Marketing, 4 (4), 14-22.
- Martin, F. (2008) Why we do what we do: implementation of practice guidelines by family nurse practitioner students. Journal of The American Academy Of Nurse Practitioners, 20(10), 515-521.
- Martin, P.Y. and B.A. Turner. "Grounded Theory and Organizational Research," The Journal of Applied Behavioral Science, (22:2), 1986, pp. 141-157.
- Martinho,J. *et al*. (2010 a). "Formación e actitudes de las enfermeras hacia las familias", Trabalho apresentado em XIV Encuentro Internacional de Investigación en Enfermeria, In XIV Encuentro Internacional de Investigación en Enfermeria: libro de ponencias, Burgos
- Martinho *et al*, (2010b). "Experiencia de la enfermedad genetica en la familia", Trabalho apresentado em XIV Encuentro Internacional de Investigación en Enfermaria, In XIV Encuentro Internacional de Investigación en Enfermaria, Burgos.
- Martinho, J.; Martins, M. Repercussões da doença genética na dinâmica familiar: um estudo de caso. In IV Congresso Ibero-americano de Pesquisa Qualitativa em Saúde. Fortaleza: Ciência e Saúde Coletiva, Suplemento (Anais do Congresso) Setembro, 2010,

ISSN:1413-8123 (CD-ROM)

- Martinho, J; Martins, M.; Angelo, M .(2011)- Vivências da doença genética na família. In: Saúde e Qualidade de Vida em Análise: V Congresso Saúde e Qualidade de Vida: Livro de Actas. Porto: Escola Superior de Enfermagem do Porto – Núcleo de investigação Saúde e Qualidade de Vida.
- Martinho, J, Martins, M.; Angelo, M .(2012) – Tomadas de decisão em famílias com Polineuropatia Amiloidotica Familiar. IN: Carvalho, J.C. *et al*,- Transferibilidade do conhecimento em Enfermagem de Família. Porto: ESEP.p.44-54.
- Martins,M.M. (2002) – Uma Crise Acidental na Família: O doente com AVC. Coimbra,FORMASAU.
- Masten, A. S. (2001). Ordinary magic: Resilience processes in development. American Psychologist, 56(3): 227-238.
- Mastromauro, Myers & Berkman (1987) – Attitudes toward pre-symtomatic testing Huntington disease. American Journal of Medical Genetics, 26, 271-282.
- Maturana, H.; Varela, F. (1992) – The tree of knowledge: the biological roots of human understanding. Boston, M. A. Shambhala Publications, Inc.
- McAdoo, H. P. (1999). Family ethnicity: Strength in diversity (2nd ed.). Thousand Oaks, CA: Sage.
- McAllister *et al*. (2007) The Emotional Effects of Genetic Diseases: Implications for Clinical Genetics. American Journal of Medical Genetics Part A 143A:2651-2661 .
- McCann, D., Young, J., Watson, K., Ware, R. S., Pitcher, A., Bundy, R., & Greathead, D. (2008) Effectiveness of a tool to improve role negotiation and communication between parents and nurses. Paediatric Nursing, 20(5), 14-19.
- McConkie-Rosell A, Heise EM, Spiridigliozzi GA. (2009) Genetic Risk Communication: Experiences of Adolescent Girls and Young Women from Families with Fragile X Syndrome. J Genet Counselling.18(4):313-25.
- McCreary, L. L., & Dancy, B. L. (2004). Dimensions of family functioning: Perspectives of low-income African American single-parent families. Journal of Marriage and Family, 66(3): 690-701.
- McCubbin, H. I., & McCubbin, M. A. (1988). Typologies of resilient families: Emerging roles of social class and ethnicity. Family Relations, 37(3): 247-254.
- McCubbin, H. I., Thompson, A. I., McCubbin, M. A. (1996). Family assessment: Resiliency, coping and adaptation: Inventories for research and practice. Madison: University of Wisconsin Publishers.
- McCubbin, M. A., & McCubbin, H. I. (1996). Resiliency in families: A conceptual model of family adjustment and adaptation in response to stress and crisis. In H. McCubbin A. Thompson, & M. McCubbin (Eds.), Family assessment: Resiliency, coping, and adaptation: Inventories for research and practice (pp. 1-64). Madison: University of Wisconsin.
- McCubbin, M. A., McCubbin, H. I. (1993). Families coping with illness: The resiliency model of family stress, adjustment, and adaptation. In C. B. Danielson, B.Hamel-Bissell, P. Winstead-Fry (Eds.), Families, health, & illness: Perspectives on coping and intervention(pp. 21-61). St. Louis, MO: Mosby.
- McCubbin, M., Balling, K., Possin, P., Frierdich, S., Bryne, B. (2002). Family resiliency in childhood cancer. Family Relations, 51(2): 103-111.
- McDaniel, S. (2005). The psychotherapy of genetics. Family Process, 44(1): 25-44.
- McGonigal-Kenney, ML (2011) An intangible reality: the experience of uncertainty

  among intimate partners of persons with prodromal huntington disease. USA: University of Iowa. Doctor Dissertation avaliable:htpp:// ir.uiowa.edu/etd/3351
- Meiland FJ, Danse JA, Wendte JF, Klazinga NS, Gunning-Schepers LJ. (2001) Caring for relatives with dementia--caregiver experiences of relatives of patients on the waiting list

for admission to a psychogeriatric nursing home in The Netherlands. Scand J Public Health. 29(2):113-21.

- Meissen, & Berchek (1987) – Intented use of predictive testing by those at risk for Hunting disease. American Journal of Medical Genetics, 26, 83-293.
- Meissen, G. J. *et al.* (1988) – Predictive testing for Huntington's disease with use of a linked DNA marker. The New England Journal of Medicine, 318, 9, 535-542.
- Meiser, B. (2005). Psychological impact of genetic testing for cancer susceptibility: an update of the literature. Psycho-Oncology, 14(12): 1060-74.
- Mendes, A. Doenças hereditárias, aconselhamento genético e redes familiares e sociais: da ética intergeracional ao papel dos mais velhos (2012). Revista Temática Kairós Gerontologia, 15(1), 199-216.
- Metcalfe A, Coad J, Plumridge G, Gill P, Farndon P.(2008) Family communication between children and their parents about inherited genetic conditions: a meta-synthesis of the research. Eur J Hum Genet. 16(10):1193-2000
- Metcalfe, A. Plumridge, GMA, Coad, J.; Shanks, A; Gill, PDM (2011) Parents' and children's communication about genetic risk: qualitative study learning from families' experiences European Journal of Human Genetics.19(6): 640-646.
- Miller-Ham L , Chamings PA (1983) Family nursing historical perspectives In Family Health A Theoretical Approach to Nursing Care (Clements IW & Roberts F B eds), John Wiley,New York, pp 33-43.
- Mills, J., Bonner, A., & Francis, K. (2006). The development of constructivist grounded theory. International Journal of Qualitative Methods, 5(1),1-10
- Ministério Da Ciência Tecnologia e Ensino Superior. Gabinete de Planeamento, Estratégia, Avaliação e Relações Internacionais (2008). Doutoramentos realizados ou reconhecidos por universidades portuguesas [online] Disponível: www.oces.mctes.pt (02-11-2012)
- Milton, CL (2010) Doing the Right Thing With Families During Critical Life Events. Nursing Science Quarterly, 23(2), 113-116.
- Mishel, M. H. (1981). The measurement of uncertainty in illness. Nursing Research, 30 (5), 258-263.
- Mishel, M. H. (1988). Uncertainty in illness. Image: Journal of Nursing Scholarship,20(4), 225-232.
- Mishel, M. H. (1990). Reconceptualization of the uncertainty in illness theory. Image: Journal of Nursing Scholarship, 22(4), 256-262.
- Mishel, M. H. (1993). Living with chronic illness: Living with uncertainty. In S. G. Funk, E. M. Tornquist, M. T. Champagne & R. A. Wiese (Eds.), Key Aspects of Caring for the Chronically Ill: Hospital and Home (pp. 46-58). New York: Springer Publishing Company
- Mishel, MH (1997) Uncertainty in acute illness. Annual Review of nursing Research, 15, 57-80.
- Misko MD & Bousso RS (2007). Managing cancer and its intercurrences: the family deciding to seek emergency care for the child. Rev Latino-am Enfermagem . 15(1):48-54
- Moreira, CD (2007) Teorias e práticas de investigação. Lisboa: Universidade Técnica de Lisboa; Instituto Superior de Ciências Sociais e Politicas.
- Moreira, JM (2004) Questionários: teoria e prática. Coimbra: Almedina.
- Morse, J.(2007) Aspetos Essenciais de Metodologia de Investigação Qualitativa. Coimbra. FORMASAU.
- Munro, H., & D`Errico, F. (2000). Parental involvement in perioperative anesthetic management. Journal of PeriAnesthesia Nursing. (15), 397-400.
- Mwenesi, Harpham, & Snow, (1995). Child malaria treatment practices among mothers

in Kenya. Social Science & Medicine (SOC SCI MED), 40(9): 1271-7

- Nelson. C., Treichler, P. A., & Grossberg, L. (1992). Cultural studies. In L. Grossberg, C. Nelson, & P. A. Treichler (Eds.), Cultural studies (pp. 1-16). New York: Routledge.
- Noller P & Fitzpatrick,MN. (1993) Communication in the family; Interpersonal communication. Prentice-Hall (Englewood Cliffs, NJ)
- Norton SA, Talerico KA: Facilitating end-oflife decision-making: Strategies for communicating and assessing. J Gerontol Nurs 2000; 26:6-13
- Norton SA, Tilden VP, Tolle SW, Nelson CA, Eggman ST. (2003) Life support withdrawal: communication and conflict. Am J Crit Care. 12(6):548-55.
- Northam, E., Anderson, P., Adler, R., Werther, G., & Warne, G. (1996). Psychosocial and family functioning in children with Insulin-Dependent Diabetes at diagnosis and one year later. Journal of Pediatric Psychology, 21, 699-717.
- Nyrhinen, T.; Hietala, M.;, Puukka, P ; Leino-Kilpi H. (2009) Are Patient Rights to Information and Self-Determination in Diagnostic Genetic Testing Upheld? A Comparison Of Patients' and Providers' Perceptions. J Genet Counsel, 18,72-81.
- O`Connor AM. User Manual. Decisional Conflict Scale (16 item statement format) [Document of internet]. Ottawa: Ottawa Hospital Research Institute, 1993 [update 2010;cited 2011.09.15] 16p. Avaliable from

  http://decisionaid.ohri.ca/docs/develop/User_Manuals/UM_Decisional_Conflict.pdf

  O`Connor, AM.(1995) Validation of a decision conflicts scale. Medical Decision Making. 15(1):25-30
- Oliveira,I; Angelo,M. (2000) Vivenciando com o filho uma passagem difícil e reveladora - a experiência da mãe acompanhante.Rev.Esc.Enf.USP.34(2): 2002-8.
- Oliveira Mendes, AFRS (2012) Família e aconselhamento genético: o caso dos cancros hereditários. Aveiro: Universidade de Aveiro. Secção Autónoma de Ciências da Saúde. Tese doutoramento em Ciências e Tecnologias da Saúde
- Orthner, D. K., Jones-Sanpei, H., Williamson, S. (2004).The resilience and strengths of low-income families. Family Relations, 53(2): 159-167.
- Paneque, M., et al (2009). Role of the disease in the psychological impact of pre-symptomatic testing for SCA2 and FAP ATTRV30M: Experience with the disease, kinship and gender of the transmitting parent. Journal of Genetic Counseling 18,483-493.
- Parfitt, B., Cornish, F., Whyte, L. & Van Hooren, M., (2007). (2006) Family-Centred Health Care: The Contribution of Family Health Nurses. An Evaluation of the Family Health Nurse Role, Phase 2. Glasgow Caledonian University: Caledonian Nursing & Midwifery Research Centre.
- Parke, R. D. (2000). Beyond White and middle class: Cultural variations in families: Assessments, processes, and policies. Journal of Family Psychology, 14(3): 331-333.
- Patterson, J. M. (2002). Integrating family resilience and family stress theory. Journal of Marriage and Family, 64(2): 349-360.
- Paul, M.C.,et al. (1999)Living with Machado-Joseph disease in a small rural community of the Tagus Valley. Community Genetics,2 ,190-195.
- Penrod, J. (2007). Living with uncertainty: Concept advancement. Journal of Advanced Nursing, 57, 658-667.
- Penrod, J., & Dellasega, C. (1998). Caregivers' experiences in making placement decisions. Western Journal of Nursing Research, 20 (6), 706-732.
- Pestana, MH; Gageiro, JN (2008) Análise para Ciências Sociais: a complementaridade do SPSS. 5ª Ed. Revista e corrigida. Lisboa: edições Silabo.
- Pettengill MAM, angelo M. (2005) Vulnerabilidade da família: desenvolvimento do conceito. Rev Latino-am Enfermagem; 13(6):982-8.
- Phillips, C., Dwan, K., Pearce, C., Hall, S., Porritt, J., Yates, R., & Sibbald, B. (2007) Time

to talk, time to see: changing microeconomies of professional practice among nurses and doctors in Australian general practice. Contemporary Nurse: A Journal For The Australian Nursing Profession, 26(1), 136-144.

- Pochard F, Azoulay E, Chevret S, Lemaire F, Hubert P, Canoui P,et al., (2001) Symptoms of anxiety and depression in family members of intensive care unit patients: ethical hypothesis regarding decision-making capacity. Crit Care Med. 29(10):1893-7.
- PORTUGAL. Direcção-Geral da Saúde. Direcção de Serviços de Planeamento. Rede de Referenciação Hospitalar de Genética Médica. – Lisboa: Direcção-Geral da Saúde, 2004.
- PowelL-Cope, G. M. (1995). The experiences of gay couples affected by HIV infection. Qualitative Health Research, 5(1): 36-62.
- Powers PH & Goldstein, C. (2000) The Value of Patient- and Family-Centered Care. American Journal Of Nursing, 100(5), 84.
- Ramfelt E, Lützen K, Nordström G. (2005) Treatment decision-making in a group of patients with colo-rectal cancer before surgery and a one-year follow-up. Eur J Cancer Care (Engl). 14(4):327-35.
- Relvas, A. (2004). O ciclo vital da família: perspectiva sistémica.3ª ed. Porto: Edições Afrontamento.
- Richardson, J. and J. Bie Nio Ong. 2006. Is chronic widespread pain biographically disruptive? Social Science & Medicine 63:1573-1585.
- Richter,JM; Roberto KA & Bottenberg,DJ. (1995). Communicating with persons with Alzheimer's disease: experiences of family and formal caregivers. Archives of Psychiatric Nursing. 9 (5):279-285
- Rishel, C. (2010) Conceptual framework for the study of parental end-of-life decision making in pediatric blood and marrow transplantation. Oncology Nursing Forum, 37(2), 184-190.
- Robinson C A (1994) Nursing interventions with families: a demand or an invitation to change? Journal of Advanced Nursing 19: 897-904.
- Robinson CA. (1995) Unifying distinctions for nursing research with persons and families. J Fam Nurs.1(1):8-29.
- Robinson, C.A., WRIGHT, L.M. (1995). Family nursing interventions: What families say makes a difference. Journal of Family Nursing, 1(3): 327-345.
- Rolland, J.S. (1994). In sickness and in health: The impact of illness on couples relationships. Journal of Marital and Family Theraphy, Systems and Health, 20,327-349.
- Rolland, J. (1995) Doença crónica e o ciclo de vida familiar. In: Carter, B; McGoldrick, M. As mudanças no ciclo de vida familiar: uma estrutura para a terapia familiar. 2ª ed. Porto Alegre: Artes Médicas
- Rolland,J.S. (1998). Beliefs and collaboration: Evolution overtime. Families, Systems and Health, 16, 7-25.
- Rolland J.(1999) Families and genetic fate: A millennial challenge. Fam Syst Health;17:123-32.
- Rolland, J. S.; Williams, J. K. (2005) – Toward a biopsychosocial model for 21st-century genetics. Family Process, 44, 3-25.
- Rolland, (2006) On bi-capacity-based concordance rules in multicriteria decision making. In B. Bouchon-Meunier, G. Coletti, and R. R. Yager, editors, Modern Information Processing: From theory to applications, pages 231-245.
- Romero, Y M P; Angelo, M ; Munoz Gonzalez, LA. (2012) A construção imaginativa de cuidados: a experiência de profissionais de enfermagem em um serviço de assistência remota. Rev. Latino-Am. Enfermagem [online]. 20(4):693-700.
- Rossato-Abéde LM; Angelo M. (2000) Determinando crenças no cuidado de enfermagem a crianças com dor: o contexto familiar Fam. Saúde Desenv., Curitiba, 2(2):7-18.
- Rutter, M. (1999). Resilience concepts and findings: Implications for family therapy.

Journal of Family Therapy, 21(2): 119-144.

- Sales-Luís, M. *et al* (1988) – Estudos electroneurológicos em familiares de doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF): Correlação com a presença de transtirretina anormal. Boletim do hospital, 3 (9), pp. 99-101
- Sales-Luis M. (2006) Polineuropatia Amiloidótica Familiar do tipo português: do artigo original ao futuro.Sinapse. 6(1) Sup.1. p. 40-43
- Santos, SR (2008) Interacionismo simbólico: uma abordagem teórica de análisena saúde. Enfermagem Brasil, 7(4):232-7 disponível em http://www.atlanticaeditora.com.br/index.php?option=com_content&view=article&id=753:eb-v7n4-artigo-8&catid=125:enfermagem-brasil-2008&Itemid=68 consultado em 29-10-2012
- Santos, SV (1998) A família da criança com doença crónica: Abordagem de algumas características Análise Psicológica, 1 (XVI): 65-75
- Santos, CCS; Angelo, M.; Cruz, AC & Martinho, J. (2011) atitudes dos enfermeiros de um hospital universitário face à importância da família. referência. III série. Suplemento. pp.66.
- Schäfer, C; Putnik,K.; Dietl, B.; Leiberich, P.; Loew , TH; Kölbl, O (2006) Medical decision-making of the patient in the context of the family: results of a survey. Supportive Care in Cancer 14(9) pp 952-959
- Schober, M. & Affara, F. (2001). The family nurse: Frameworks for practice. Geneva: International Council of Nurses.
- Schumacher, GE e Barr, JT. (1998). Total testing process applied to therapeutic drug monitoring: impact on patients' outcomes and economics. Clinical Chemistry. 44 (2) 370-374.
- Sequeiros, J. (2001) Aconselhamento genético e testes preditivos em doenças da vida adulta in Novos desafios à bioética. Porto: Porto Editora.
- Sherlock R & Dingus,CM (1985) Families and the gravely ill: Roles, rules, and rights. Journal of the American Geriatrics Society, 33(2), p.121-124.
- Silva RM, Mamede MV.(1998) Conviver com a mastectomia. Fortaleza: UFC.
- Siegel, L. J., & Hudson, B. O. (1992). Hospitalization and medical care of children. In C. E. Walker, & M. C. Roberts (Eds.), Handbook of clinical child psychology (pp. 845-858). New York: John Wiley & Sons.
- Soares, CSC; Oliveira, LMC.(2009) As vozes do silêncio na comunicação clínica. 8º Congresso LUSOCOM; 14-15 de Abril; Lisboa: Universidade Lusófona. pp. 1389-1405.
- Sobel S, Cowan CB. (2003) Ambigious loss and disenfranchised grief: the impact of DNA predictive testing on the family as a system. Fam. Process. 42(1):47-57.
- Sobel SK, Cowan CB.(2000) Impact of genetic testing for Huntingtons Disease on the family system. Am J Med Genet. 90:49-59.
- Söderstöm, I; BEnzein, E; Saveman, B (2003) – Nurse`s experience of interactions with family members in intensive care units.Nordic College of Caring Sciences, p. 185-92.
- Sorenson JR, Botkin JR.(2003) Genetic testing and the family. Am J Med Genet;119C,1-2.
- Sparks,L (2008) Family Decision-Making in: The International Encyclopedia of Communication. Oxford: Blackwell Publishing Ltd
- Spira, M.,&Kenemore, E. (2000). Adolescent daughters of mothers with breast cancer: Impact and implications.Clinical Social Work Journal, 28(2), 183-195.
- Stanley, S. M., Markman, H. J., Whitton, S. W. (2002). Communication, conflict, and commitment: Insights on the foundations of relationship success from a national survey. Family Process, 41(4): 659-675.
- Schreiber, R., & Noerager- Stern, P. (2001). Early grounded theory: Its processes and products. In R. S. Schreiber and P. N. Stern (Eds.) *Using grounded theory in nursing* (pp.

17-34). New York: Springer Publishing Company.

- Strauss, A.; Corbin, J.(2008) Pesquisa qualitativa: técnicas e procedimentos para o desenvolvimento de teoria fundamentada. 2ª ed. Porto Alegre: Artmed.
- Suhr, O.; Herlenius G; Friman, S; Ericzon, B. (2000) Liver Transplantation for Hereditary Transthyretin Amyloidosis LiverTransplantation, 6 (3):263-276.
- Swigart V, Lidz C, Butterworth V, Arnold R. (1996) Letting go: family willingness to forgo life support. Heart Lung. 25(6):483-94.
- Telner DE, Carroll JC, Talbot Y (2008) Genetics education in medical school: a qualitative study exploring educational experiences and needs. Med Teach. 30(2):192-198.
- Tibben, A. (2007). Predictive testing for Huntington's disease. Brain Research Bulletin,72, 165-171.
- Tilden VP, Tolle SW, Garland MJ, Nelson CA.(1995) Decisions about life-sustaining treatments. Archives of Internal Medicine,155:633-638
- Tilden, V. P., Tolle, S. W., Nelson, C. A., Thompson, M., & Eggman, S. C. (1999). Family decision making in foregoing life-extending treatments. Journal of Family Nursing, 5(4), 426-442.
- Tinson J. & Nancarrow C. (2007) "GROwing Up: Tweenagers Involvement in Family Decision Making", Journal of Consumer Marketing, 24(3), pp.160-170
- Tolle, S.W., Tilden, V.P., Rosenfeld, A.G., & Hickman, S.E. (2000). Family reports of barriers to optimal care of the dying. Nursing Research. 49(6), 310-317.
- Tripp J. & McGregor, D. (2006) Withholding and withdrawing of life sustaining treatment in the newborn. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.; 91(1): F67-F71.
- Tschudin V. (2003) The future nursing voice. Rev Latino-am Enferm. 11(4):413-9.
- Tye, C. (1993) Qualified nurses' perceptions of the needs of suddenly bereaved family members in the accident and emergency department. Journal of Advanced Nursing 18:948-956.
- Tyler, A.& Harper, P. S. (1983) Attitudes of subjects at risk and their relatives towards genetic couseling in Huntington Chorea. Journal of Medical Genetics, 20, 179-188.
- UNESCO (2005) A Criança Descobrindo, Interpretando e Agindo sobre o Mundo. Brasília: UNESCO, Banco Mundial, Fundação Maurício Sirotsky Sobrinho (Série Fundo do Milênio para a Primeira Infância Cadernos Pedagógicos; 2)
- Van Riper M, Gallo A. (2005) Families, health, and genomics. In DR Crane, ES Marshall. Handbook of families and health:Interdisciplinary perspectives. Thousand Oaks (CA): Sage.
- Van Riper, M. (2005) Genetic Testing and the Family J Midwifery Womens Health;50:227-233.
- Vaughn,LM; Jacquez, F; and Baker, RC (2009) Cultural Health Attributions, Beliefs, and Practices: Effects on Healthcare and Medical Education. The Open Medical Education Journal, 2, 64-74.
- Vaughan-Cole et al (1998). Family nursing practice. W.B.Saunders Company: Philadelphia.
- Vilelas, J. (2009) Investigação - o processo de construção do conhecimento. Lisboa: Edições Silabo.
- Wallace, M. (2005). Finding more meaning: The antecedents of uncertainty revisited.Journal of Clinical Nursing, 14, 863-868.
- Walker, JL (1983) The origins the maintenance of interest groups in America. The American Political Science Review, 77(2):390-406.
- Walsh, F. (1998). Strengthening family resilience. New York: Guilford.
- Walsh, F. (2003b). Family resilience: A framework for clinical practice. Family Process

42(1): 1-18.

- Ward, F.R. Parents and professionals in the NICU: communication within the context of ethical decision making-an integrative review. Neonatal Network, v. 24, n. 3, p. 25-33
- Watson M, Murday V, Lloyd S, Ponder B, Averill D, Eeles R.(1999).Genetic testing in breast/ovarian cancer (BRCA1) families. Lancet 346:583.
- Watson EK, Shickle D, Qureshi N, Emery J, Austoker J (1999) The 'new genetics' and primary care: GPs' views on their role and their educational needs. Fam Pract, 16 (4):420-425.
- Weglarz M. & Boland, M. (2005). Family-centered nursing care of the perinatally infected mother and child living with HIV infection. J Spec Pediatr Nurs. 10(4):161-70.
- Wiener, C. and M. Dodd. 1993. Coping amid uncertainty: An illness trajectory perspective. Scholarly Inquiry for Nursing Practice: An International Journal 7(1).
- Weirich, C. F.; Tavares, J. B.; Silva, K. S.(2004) – O cuidado de enfermagem à família: um estudo bibliográfico. Revista Eletrônica de Enfermagem, 06 (02): Disponível: http://www.revistas.ufg.br/index.php/fen
- Werner-Lin, A. (2007). Danger zones: risk perceptions of young women from families with hereditary breast and ovarian cancer. Family Process, 46(3): 335-49.
- Wernet M, Ângelo M. (2003) Mobilizando-se para a família: dando um novo sentido à família e ao cuidar. Rev Esc Enferm USP 37(1): 19-25.
- Williams, S. 2000. Chronic illness as biographical disruption or biographical disruption as chronic illness? Reflections on a core concept. Sociology of Health & Illness 22(1):40-67.
- Williams, J. K., Paulsen, J. S., Schutte, D. L., & Tripp-Reimer, T. (2001). Family Health After Predictive HD Testing: National Institutes of Health, National Institute of Nursing Research.
- Williams, J. K., Schutte, D. L., Evers, C., & Holkup, P. A. (2000). Redefinition: Coping with normal results from predictive gene testing for neurodegenerative disorders. Research in Nursing & Health, 23(4), 260-269.
- White D. (2011) Rethinking interventions to improve surrogate decision making in intensive care units. American Journal Of Critical Care: An Official Publication, American Association Of Critical-Care Nurses, 20(3), 252-257.
- White, N., Richter, J., Koeckeritz, J., Munch, K., Walter, P. (2004). "Going forward":Family resiliency in patients on hemodialysis. Journal of Family Nursing,10(3):357-378.
- Whyte, D. A. (1992). A family nursing approach to the care of a child with a chronic illness. Journal of Advanced Nursing, 17: 317-327.
- Woodgate, R.L. & Degner, L.F. (2004) Cancer symptom transition periods in children and families.J Adv Nurs. 2004 May;46(4):358-68.
- Wright L., Leahey M (1990) Trends in nursing families Journal of Advanced Nursing 15, 148-154.
- Wright, L. M.; Watson, W.L.; Bell, J. M. (2009) – Beliefs: the heart of healing in families and illness. New York: Basic Books.
- Wright, L.M., Leahey, M. (2005). The three most common errors in family nursing: How to avoid or sidestep. Journal of Family Nursing, 11(2): 90-101.
- Wright, L.M., Watson, W.L., Bell, J.M. (1990). The Family Nursing Unit: A unique integration of research, education and clinical practice. In J.M. Bell, W.L. Watson & L.M. Wright (Eds.), The cutting edge of family nursing (pp. 95-109). Calgary, Alberta, Canada: Family Nursing Unit Publications.
- Wright, L.M.; Leahey, M. (2009) – Enfermeiras e famílias: um guia para avaliação e intervenção na família.3ª ed. São Paulo: Roca
- Wuest, J., Stern, P. (1990). Childhood otitis media: The family's endless quest for relief.

Issues in Comprehensive Pediatric Nursing, 13, 25-39.

- Zagalo-Cardoso, Rolim (2005) Aspectos psicossociais da medicina preditiva: revisão da literatura sobre testes de riscos genéticos. Psicologia, Saúde 6 Doenças 6 (1), 3-34
- Zarit, S.H., & Whitlatch, C.J. (1992). Institutional placement: Phases of the transition. The. Gerontologist, 32, 665-672
- Zavaschi, MLS; Bassols, MAS; Sanchez, PC; Palma, RB (2009) A reação da criança e do adolescente à doença e à morte – aspetos éticos. Bioética,1(2):165-72
- Zoboli,E. (2007). Nurses and primary care service users: bioethics contribution to modify this professional relation. Acta Paulista De Enfermagem, 20(3), 316-320