



UC/FPCE — 2009

Universidade de Coimbra
Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação

***Coping* e Qualidade de Vida Familiares
Percecionadas por Adolescentes com
Fenilcetonúria: um estudo exploratório**

Elisabete Maria Lopes Almeida (e-mail:
elisabete_almeida7@hotmail.com)

Dissertação de Mestrado em Psicologia Clínica e Saúde, subárea
especialização em Sistémica, Saúde e Família, sob a orientação
da Professora Doutora Madalena Lourenço.

***“Queres sempre recriar o mundo,
Em vez de desfrutá-lo tal como ele é.
É uma atitude déspota.***

***Talvez a coisa mais difícil seja...:
Saber perdoar a si próprio
Os defeitos e os erros.
O que significa,
Acima de tudo, saber aceitá-los.”
(Bonino, 2007, p18)***

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Resumo: O presente estudo analisa a percepção dos mecanismos de *coping* e da qualidade de vida familiares em dois grupos distintos de adolescentes: com doença crónica (Fenilcetonúria) e sem doença crónica (recolhidos da população geral). Foi, igualmente, analisado o efeito de variáveis moderadoras: sócio-demográficas e da doença/doente. Todos os adolescentes preencheram três instrumentos: demográfico, a Escalas de avaliação pessoal orientadas para a crise em família (F-COPES) e Qualidade de Vida (Formulário para adolescentes), sendo que os adolescentes com Fenilcetonúria preencheram, além destes, um questionário, criado por nós, relativo à sua doença.

A amostra clínica é constituída por 22 adolescentes (com idades compreendidas entre os 12 e os 18 anos) e o grupo de comparação (sem doença crónica) por 31, também com idades compreendidas entre 12 e 18 anos.

Os resultados mostram que o grupo clínico não se diferencia estatisticamente do grupo de comparação no que respeita à percepção de qualidade de vida total, no entanto, pontuam de forma mais elevada em *Família alargada* e *Vizinhança e comunidade*; relativamente aos mecanismos de *coping* familiares, apenas se notou diferença ao nível da *Mobilização de apoio formal*, com os jovens com Fenilcetonúria a pontuarem mais. Dentro do grupo clínico, as variáveis da doença/doente revelaram-se significativas sendo notadas algumas diferenças nas duas escalas.

Contudo, o reduzido *N* não nos permite retirar conclusões generalizáveis, sendo benéfico futuramente realizar um estudo em maior dimensão. Este trabalho poderá constituir-se como um ponto de partida para futuros estudos, devido à análise das variáveis da doença em consideração e a sua influência nos resultados.

Palavras-chave: adolescência, Fenilcetonúria, *coping*, qualidade de vida.

“Coping” and Quality of life Perceived by Teenagers with Phenylketonuria: an exploratory study.

Abstract: The present study analyses the mechanisms of “coping” and the perception of quality of life in two distinct teenage groups: with chronic illness (Phenylketonuria) and without chronic illness (collected among the general population). The effect of moderating variables was also studied, being these divided in two distinct groups: socio-demographic variables and illness/patient variables. All teenagers filled in three separate instruments: demographic, in personal evaluation scales directed towards family crisis (F-COPES) and Quality of Life (teenagers formulary) having also teenagers with Phenylketonuria filled up a questionnaire, elaborated by us, related to the mentioned illness.

The clinical sample is composed of 22 teenagers (ages between 12 and 18) and the comparative group composed of 31 individuals also aged between 12 and 18.

The results show as follows the clinical group does not present major differences, statistically considering, from the comparative group in what the perception of total Quality of Life is concerned; however, they appear in higher degrees in bigger families, neighbourhoods and communities; about “coping” mechanisms are concerned, there were only detected differences of formal support mobilization, with a higher percentage among young phenylketonurics. Within the clinical group, the disease/patient variables were significant and noted some differences in the two scales.

However, the low *N* did not allow us to draw generalized conclusions, and beneficial future conduct a study on a larger scale. This work may be incurred as a starting point for future studies, because the analysis of disease variables into account and their influence on results.

Key-words: adolescence/teenage, Phenylketonuria, coping, Quality of Life.

Agradecimentos

“ Uma pequena diferença que nos torna mais fortes... que não nos deixa à margem, antes nos faz sentir parte integrante de um todo que é a família, os amigos, a comunidade, o CGM...”

Aos meus pais por me terem ajudado sempre, por nunca desistirem de mim, por acreditarem, por me darem força para continuar, e por compreenderem e desculparem os meus momentos de “presença ausente” durante estes cinco anos de Faculdade, mas especialmente neste último.

Ao Doutor Rui Vaz Osório (obrigada muito especial), por todo o trabalho que fez ao longo da sua vida, e ainda faz, em benefício das crianças e jovens com Fenilcetonúria, e por se considerar “meu avô”.

Ao Doutor Júlio Rocha e à Doutora Manuela Almeida, por me “terem dado na cabeça” quando precisava e por me terem dado os parabéns quando merecia.

À Doutora Carla Carmona, pela companhia nesta caminhada até aqui, pelos conselhos que me deu e pela inteira disponibilidade.

Sei que sem a ajuda dos seis nada disto seria possível, não teria chegado tão longe! Obrigada por tudo o que fizeram por mim até agora e por “estarem sempre aí”!

À minha família, pelo apoio e pelos momentos proporcionados que possibilitaram descontraír, e em especial à Clara, pelo constante interesse, apoio, e ajuda preciosa, ao Dani, pelo sorriso constante, por me “fazer parar”, “desligar” de tudo, e assim conseguir recomeçar com mais energia, e ao Pedro, por estarmos sempre a “disparatar” e também com isso conseguir esquecer, por momentos, os problemas.

De novo aos meus pais, à minha madrinha e ao Zé (meus segundos pais), à Clara (a minha “irmã”) e ao Pedro, por fazerem parte do meu “porto de abrigo”, onde eu posso ser simplesmente eu sem me preocupar com mais nada, tendo conseguido assim ânimo para nunca desistir.

Ao Paulo e ao Sr. João, pela ajuda.

À Su, pelo apoio, por estar “sempre lá” quando era preciso e pela constante partilha de experiências desta nossa “pequena diferença”.

A todos os meus amigos pelos momentos de descontração, e em especial à Vera (a minha “companheira de armas”) pelo companheirismo, pela ajuda, partilha de alegrias, angústias, preocupações e também pelo divertimento em conjunto nos pequenos momentos possíveis de relaxar, à Mariana e ao João, por me ter ajudado a relativizar os meus medos e a acreditar que conseguia alcançar este nível académico.

À Tânia, à Sónia, à Filipa, à Susana e à Joana por todos os momentos partilhados e de descontração na nossa Coimbra.

Ao meu grupo de Sistémica, pela constante partilha.

À Doutora Madalena Lourenço, pela orientação e constante apoio demonstrado ao longo de todo o ano.

A todos os adolescentes que participaram no estudo.

A todos, o meu muito obrigada por me ajudarem a tornar um dos meus sonhos em realidade...!

Índice

Introdução	1
I.Equadramento conceptual	2
1.1 Doença Crónica	2
1.2 Fenilcetonúria	3
1.3 Família	8
1.4 Coping	10
1.5 Qualidade de Vida	12
II.Objectivos	13
III.Metodologia	15
3.1 Procedimentos de investigação	15
3.2 Caracterização da amostra	16
3.3 Instrumentos	17
3.4 Procedimentos estatísticos	19
IV.Resultados	19
4.1 Consistência interna das escalas	19
4.2 Comparação dos grupos	20
4.3 Grupo Clínico	21
4.4 Grupo de Comparação	28
V.Discussão	29
VI.Conclusões	36
Bibliografia	37
Anexos	
Anexo 1 – Protocolo	42
Anexo 2 – Pedido de colaboração aos adolescentes	55
Anexo 3 – Resultados – Caracterização da amostra	56
Anexo 4 – Comparação dos grupos nas escalas	63
Anexo 5 – Consistência interna dos instrumentos (F-COPES e QV familiar)	69
Anexo 6 – Resultados – Fenilcetonúria	80
Anexo 7 – Grupo clínico x variáveis da doença	87
Anexo 8 – Variáveis sociodemográficas dos grupos x escalas (F-COPES e QV familiar)	162

Introdução

O presente estudo tem como finalidade a constatação de possíveis diferenças entre dois grupos de adolescentes, com Fenilcetonúria e sem doença crónica, no que concerne a mecanismos de *coping* e à percepção da qualidade de vida familiares.

Reconhecendo que ainda há muito a entender acerca da Fenilcetonúria, necessitando assim de um maior suporte empírico, este estudo revela-se um contributo para a investigação, e maior conhecimento, desta doença específica e do funcionamento da população adolescente que a apresenta, relativamente aos dois tópicos estudados.

A Fenilcetonúria (PKU) é uma doença hereditária de transmissão autossómica recessiva, cujo tratamento consiste numa dieta pobre em fenilalanina para reduzir a fenilalanina plasmática e prevenir os níveis elevados, responsáveis pelos sintomas. Quando tratada precocemente permite um desenvolvimento normal para o doente.

Relativamente à percepção da qualidade de vida e *coping* familiares da população portuguesa com esta doença, há poucos estudos em Portugal, sendo assim importante a investigação deste aspecto. Nomeadamente, o estudo de Mathias, Herbert, Martin, Thea e Burghard (2002, in Carmona, 2007) considerou dois objectivos do tratamento – o controlo dietético e a qualidade de vida, sendo que concluiu que as variáveis psicológicas chave para ambos parecem ser as crenças pessoais de auto-eficácia e uma visão mais optimista da vida. Estas variáveis parecem estar directamente relacionadas com uma relação médico-doente mais positiva, um comportamento de *coping* mais activo e uma melhor qualidade de vida relacionada com a saúde. Assim sendo, as características do doente e a relação médico-doente são determinantes importantes tanto para a percepção de qualidade de vida como para o estilo de *coping*.

A nossa análise teve em conta dois objectivos: saber se existe diferenças nos dois grupos, relativamente à percepção dos mecanismos de *coping* familiares utilizados e da qualidade de vida familiar; e tendo em consideração algumas variáveis que poderão influenciar os resultados: variáveis da doença/doente – a classificação (clássica/moderada), o sentimento positivo/negativo, o constrangimento, a mensagem positiva/negativa/nada, a acção positiva/negativa/nada (estas variáveis resultaram da utilização de um questionário específico, relativo à Fenilcetonúria, para a amostra clínica e criado por nós); variáveis sócio-demográficas – idade, género, nível de escolaridade, local de residência, nível sócio-económico.

Esperamos encontrar algumas diferenças no que concerne aos mecanismos de *coping* familiares utilizados pelos dois grupos, no entanto esperamos o oposto para a percepção da qualidade de vida familiar, ou seja, relativamente a este aspecto não esperamos encontrar diferenças significativas entre os jovens com Fenilcetonúria e sem doença crónica.

I – Enquadramento conceptual

1.1 Doença Crónica

“A doença pode ser vista como um terrorista que surge à porta, irrompe pela casa fora, exigindo tudo o que a família tem...”
(Peter Steinglass)

Quando uma doença não tem cura e não apresenta um resultado mortal imediato, podendo prolongar-se durante muito tempo, normalmente com tendência para piorar e alternando períodos de maior bem-estar com recaídas, é considerada crónica (Bonino, 2007).

A atitude do doente perante a descoberta da doença é deveras importante. Este deverá reconhecer que ele próprio é importante e essencial para gerir a doença e para aumentar o seu bem-estar individual e social. Assim, constata que a intervenção terapêutica não é realizada somente pela equipa terapêutica e estruturas de saúde, mas também por si. Se o doente se envolver activamente será benéfico para que enfrente, diariamente, a doença. Com isto, autores ressaltam que tanto a relação médico-doente como a relação médico-pessoal de saúde deve ser de colaboração estreita, sendo muito importante. Esta relação deve ser encarada como uma relação de parceria, pois o médico vai desempenhar um papel educativo, e o doente de responsável, no seu dia-a-dia, pela gestão da doença. Assume, assim, especial importância, dado que esta vai ser uma relação duradoura, no entanto, como todas as relações humanas, não está isenta de períodos de conflito e de incompreensão “favorecidos pelas dificuldades objectivas da gestão da doença” (Bonino, 2007, p.33).

Frequentemente, aquando do diagnóstico da doença, ou da tomada de consciência dela (no caso de uma doença crónica diagnosticada no início de vida, como é o caso da Fenilcetonúria), os doentes questionam-se “porquê eu?”. Apesar de parecer uma questão egocêntrica, não é disparatada pois todas as expectativas, projectos e sentido para a vida ficam abalados. Esta é uma pergunta que só se desvanece quando o doente aceita a doença, o que requer tempo. Além disso, a aceitação é muitas vezes posta em causa, sendo assim, o equilíbrio numa dada altura nunca é definitivo (Bonino, 2007).

Contudo, não podemos esquecer que o diagnóstico de uma doença crónica tem impacto não só no indivíduo doente mas também no funcionamento familiar, podendo exigir uma reorganização de papéis. Góngora (1996, in Sousa, Relvas, & Mendes, 2007) refere que o surgimento de uma doença crónica tem dois tipos de impactes na família – estruturais ou relacionais. Estes dois tipos podem ser agrupados em quatro categorias: estruturais, processuais, emocionais e derivados das características específicas da doença. Com isto, a doença crónica acontece à e na família e não só ao elemento doente, pois todos os elementos são afectados, bem como a dinâmica familiar (Rolland, 1994, in Sousa, Relvas, & Mendes, 2007).

1.2 Fenilcetonúria

“O facto de seres diferente não significa que não possas aproximar-te daquilo que as outras pessoas fazem”
(Azevedo, 2008, p.60)

A Fenilcetonúria (PKU), doença hereditária de transmissão autossómica recessiva, foi a primeira alteração metabólica a ser considerada como factor etiológico de atraso mental.

Observada pela primeira vez em 1934, por um médico e biólogo norueguês, Asbjorn Fölling, é uma alteração genética que resulta da mutação de um gene autossómico recessivo. Está associada a mutações no cromossoma 12 (12q22 – 12q24.1) que codifica a fenilalanina hidroxilase. O gene normal controla a síntese da enzima hepática fenilalanina hidroxilase (PAH), a qual oxida a fenilalanina (Phe), um aminoácido essencial, em tirosina, outro aminoácido, em presença do cofactor natural, a tetrahydrobiopterina (BH₄).

Uma vez que o gene está mutado, com uma actividade reduzida ou mesmo significativamente reduzida, a enzima não pode ser produzida e a reacção não se processa normalmente. A fenilalanina acumula-se no sangue e os seus metabolitos alternativos, os fenil ácidos, são excretados na urina. Assim, enquanto que os níveis normais de fenilalanina no sangue são de, aproximadamente, 1 a 3 mg/dl, os níveis de fenilalanina plasmática em doentes fenilcetonúricos não tratados chega aos 30 mg/dl e, por vezes, ultrapassa estes valores (Carmona, 2007).

A alteração genética debilita o desenvolvimento pós-natal do cérebro resultando quase sempre em atraso mental severo em crianças não tratadas. O Q.I. na Fenilcetonúria é geralmente inferior a 50 (98%) e muito frequentemente inferior a 20, surgindo ainda, progressivamente: alterações graves do comportamento (agitação, agressividade), tremor, alterações electroencefalográficas, convulsões, eczema, microcefalia, atraso de crescimento, hipertonia muscular, odor particular do corpo e urina, hipopigmentação da pele, cabelo e olhos. A maioria dos pacientes mais velhos não detectados precocemente e não tratados vivem em instituições, incapazes de tomar conta de si próprios (Carmona, 2007).

O tratamento da Fenilcetonúria é dietético: consiste numa dieta pobre em fenilalanina para reduzir a fenilalanina plasmática e prevenir os níveis elevados, que são as causas dos sintomas clínicos, especialmente as lesões do sistema nervoso central. Assim, para além do açúcar puro, gordura, alguns tipos de saladas e vegetais, quase todos os alimentos naturais contêm fenilalanina. Alimentos com alto teor proteico, como carne, peixe, leite, etc., estão completamente proibidos; outros, como batatas, são apenas permitidos em quantidades calculadas. Sendo a fenilalanina um aminoácido essencial, necessário ao crescimento, não pode ser totalmente removida da dieta. Numa criança fenilcetonúrica, os níveis de fenilalanina (Phe) são constantemente verificados e a dieta é calculada para permitir uma quantidade de fenilalanina limitada, geralmente entre 10 a 20 mg por Kg de peso corporal

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

(numa criança normal, esta quantidade é de 100 a 200 mg por Kg de peso corporal). Esta quantidade irá manter os níveis sanguíneos de Phe dentro do intervalo aceitável (2 - 6 mg / dl) para prevenir os sintomas (Carmona, 2007; Rocha, Vilarinho, Cabral, Osório, & Almeida, 2007).

Mas, o número e a natureza das restrições, as mudanças de comportamento alimentar necessárias, a natureza preventiva do tratamento e a ausência de sintomas imediatos visíveis fazem com que o tratamento da Fenilcetonúria tenha uma alta probabilidade de não - adesão (Acosta, Fiedler, & Koch, 1968), exigindo das equipas clínicas que acompanham estes casos uma abordagem inovadora de uma equipa multidisciplinar. A intervenção envolve necessariamente técnicos de saúde, crianças e famílias, sendo feita ao nível dos diferentes contextos de interação com os quais a criança se confronta ao longo do seu desenvolvimento (Carmona, 2007).

Em Portugal, a Comissão Nacional de Diagnóstico Precoce propõe a seguinte classificação da doença, na altura do diagnóstico: PKU “Clássica” – indivíduos com níveis de Phe > 20 mg/dl; PKU “Moderada” – níveis de Phe entre 10 mg/dl e 20 mg/dl; Hiperfenilalaninemias moderadas – indivíduos com níveis entre 6mg/dl e 10 mg/dl e por fim, Hiperfenilalaninemias suaves para valores Phe entre 3,5 m/dl e 6 mg/dl.

Nos inícios dos anos 70 estava já suficientemente comprovado que o tratamento dietético prevenia o atraso mental. Os estudos da população fenilcetonúrica centravam-se, sobretudo, nas relações dos níveis de Q.I. globais com a data do início do tratamento, a qualidade do controlo dietético (Q.C.D) e a data da interrupção do tratamento. Como o desenvolvimento das crianças fenilcetonúricas parecia normal, não se sentia a necessidade de outro tipo de avaliação em indivíduos tratados precocemente. Assim, a seguir ao aparecimento dos rastreios sistemáticos no final dos anos 60, alguns países optam por interromper a dieta por volta dos seis anos (Carmona, 2007).

O quociente intelectual (Q.I.) foi sempre uma das medidas chave para avaliar os resultados da Fenilcetonúria tratada. Os dados da avaliação do nível intelectual global realizados em vários países dão-nos algumas informações pertinentes. Os registos britânicos referem uma influência negativa dos níveis de fenilalanina sobre o Q.I. até à idade de 10 anos. Um estudo de Smith e colaboradores (1996, in Carmona, 2007) referem que no grupo de crianças com níveis médios de Phe de 4.1 mg/dl até aos 10 anos, não se verificou nenhuma descida significativa no Q.I. entre a adolescência e idade adulta, altura em que os níveis de Phe se elevavam até valores de 15 mg/dl aos 20 anos. O grupo com níveis mais elevados de Phe durante os 5 primeiros anos revelava valores mais baixos de Q.I. global, mas estáveis a longo termo, durante a adolescência.

O estudo colaborativo alemão não encontra efeitos significativos dos níveis médios de Phe a partir dos cinco anos no Q.I. subsequente. Em particular, os indivíduos de uma sub-amostra do estudo colaborativo alemão sobre PKU, com níveis médios de Phe de 4.5 mg/dl durante os primeiros cinco anos de vida e 5 mg/dl entre os cinco e os nove anos, não eram diferentes dos indivíduos de um grupo controlo saudável relativamente ao

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Q.I. global na WISC (*Wescheler Intellectual Scale for Children*) aos nove anos. Um sub-grupo com níveis mais elevados de Phe durante os cinco primeiros anos de vida revelavam níveis de Q.I. globais mais baixos, mesmo no primeiro teste de Q.I. realizado aos 5 anos.

No estudo colaborativo americano, os resultados nos testes de Q.I. aos 12 anos estão negativamente correlacionados com os níveis de Phe entre os 4 e os 10 anos e com a idade na qual a dieta foi interrompida (Azen, Koch, & Gross-Friedman, 1991).

Mas, em 1977, um estudo neuropsicológico pioneiro refere níveis de realização inferiores no teste de maturidade visual de Bender em crianças tratadas precocemente que interromperam a dieta (Koff et al., 1977, in Carmona, 2007). A partir daí, os resultados do tratamento passam a ser cada vez mais quantificados por instrumentos de avaliação neuropsicológica.

A abordagem neuropsicológica do tratamento da PKU tem como principal objectivo avaliar até que ponto défices cognitivos e neurológicos subtis, referidos em algumas investigações, podem ser atribuídos aos níveis de fenilalanina plasmática. Os dados de estudos neuropsicológicos permitem precisar algumas das conclusões dos estudos anteriormente referidos, através de uma análise quantitativa e qualitativa do desempenho dos indivíduos com PKU em áreas de funcionamento cognitivo específicas (Carmona, 2007).

De facto, resultados de estudos recentes revelam défices cognitivos, neurológicos e psicomotores em indivíduos com Fenilcetonúria, apesar do tratamento precoce e de um “bom” controlo dietético. Situações de Hiperfenilalaninemia podem afectar de modo adverso a neurotransmissão e, consequentemente, funções cognitivas específicas. Sabe-se que a Phe inibe a entrada do precursor dos aminoácidos tirosina e triptofano, bem como a síntese dos neurotransmissores dopamina e serotonina. O metabolismo da dopamina no córtex pré-frontal é mais sensível a uma redução moderada da tirosina do que o metabolismo da dopamina na maioria das outras áreas cerebrais. Como o córtex pré-frontal é rico em neurónios dopaminérgicos, Pennington e colaboradores (1985) colocam uma hipótese segundo a qual a elevação do balanço entre níveis de Phe-tirosina na Fenilcetonúria leva à depleção que ocorre a nível das sinapses e que se manifesta como uma disfunção executiva nos testes neuropsicológicos. Isto passou a ser conhecido como a hipótese de défices na função executiva e prevê que, funções de controlo superior como capacidade de atenção, planeamento e fluência de pensamento sejam afectadas por níveis elevados de Phe durante e após a liberalização da dieta (Carmona, 2007).

Os resultados de algumas investigações vêm apoiar esta hipótese: Welsh, Pennington, Ozonoff, Rouse e Cabe (1990) referem uma fluência verbal, procura visual e planeamento mais pobres em crianças fenilcetonúricas em idade pré-escolar, dados que são consistentes com a hipótese de disfunção executiva. Como os níveis médios de Phe a longo termo e os níveis médios actuais eram de 9,6 e 9,4 mg/dl, respectivamente, os autores concluem que concentrações de Phe em idade pré-escolar superiores a 8 mg/dl podem ser prejudiciais.

Um estudo de Diamond (1994, in Carmona, 2007) refere que níveis de Phe entre 6 e 10 mg/dl podem não ser tão benignos como se pensava. Os

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

seus estudos revelam défices específicos em tarefas que envolvem controlo e flexibilidade de pensamento. Por isso recomenda níveis de Phe entre 2 e 6 mg/dl como concentrações óptimas em idade pré-escolar.

Griffiths e colaboradores (1997) pensam poder-se concluir que manter valores médios de Phe até 6 mg/dl no período pré-escolar e de 8 mg/dl ou inferior durante a escolaridade elementar não resultam em alterações neuropsicológicas na adolescência.

A importância de manter um "bom" controlo dietético a longo-termo, revelada em vários estudos, bem como a hipótese de uma maior sensibilidade a valores actuais elevados de Phe em crianças com "bom" controlo a longo-termo, levou à necessidade de definir os valores que pudessem ser considerados de "segurança", ou seja, os valores a partir dos quais se possa prever um desenvolvimento físico e mental normal. Em 1992, no VI Encontro da Sociedade Europeia PKU, na Polónia, definem-se duas orientações importantes para todos os centros que seguem crianças com Fenilcetonúria: o intervalo 2 - 6 mg/dl como os valores de Phe a seguir em relação ao tratamento destas crianças, e o conselho da dieta para toda a vida.

Apesar dos poucos estudos feitos com pacientes com Fenilcetonúria em idade adulta, o conhecimento que temos das consequências em termos de desenvolvimento cognitivo e neurológico da PKU não tratada, a referência feita em alguns estudos a descidas significativas nos valores globais de Q.I. e a observação de défices em funções neuropsicológicas específicas em adolescentes e jovens adultos que interromperam a dieta (que parece resultar do impacto dos valores altos de Phe sobre o SNC), permite dizer que as alterações neurológicas são um risco se a dieta for interrompida (Carmona, 2007).

Mas, há ainda a considerar os factores não intelectuais, de natureza sócio-afectiva, que poderão condicionar a capacidade de realização enquanto indivíduo total. De facto, pelo que nos é dado a observar dos dados da literatura, um início precoce do tratamento e um "bom" controlo dietético durante a vida são condições necessárias para um desenvolvimento físico e mental "normal". No entanto, nem sempre a relação entre "bom" controlo dietético e uma adaptação social e escolar sem problemas é directa. Vários autores referem problemas de adaptação de crianças e adolescentes fenilcetonúricos a situações e contextos de interacção específicos, por exemplo, a escola (Growie, 1971; Kabalska et al., 1977; Koff et al., 1977; Seashore et al., 1979; Griffen et al., 1980; Pennington et al., 1985; Krause et al., 1985; Welsh, Pennington, Ozonoff, Rouse, & Cabe, 1990).

No entanto, os resultados em testes de Q.I. e uma adaptação escolar sem problemas dependem de muitos factores que podem não ter nada a ver com níveis de fenilalanina, tais como, esforço, estimulação ambiental por pais, amigos, professores, preferências individuais, hereditariedade, entre outros. Por outro lado, a realização académica e adaptação social requerem, também, uma criança capaz de estabelecer relações sociais equilibradas e satisfatórias, quer com pares, quer com adultos, adaptar-se de forma flexível a outras normas, trabalhar em função de objectivos (Carmona, 2007).

Este facto levou os investigadores a interessarem-se por outras características psicológicas susceptíveis de influenciar esta adaptação, como

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

a autonomia, a auto-estima e as capacidades de auto-controlo, e a debruçarem-se sobre as características familiares que possam estar na sua origem. As características de personalidade e de desenvolvimento sócio-afectivo passam a ser consideradas, uma vez que a maioria dos estudos inclui, sobretudo, população em idade escolar e adolescentes, idades em que estes aspectos são determinantes importantes da adaptação a diferentes contextos (Carmona, 2007).

A maioria dos estudos verifica que as características de comportamento escolar e de personalidade são muito mais influenciadas por práticas educativas demasiado restritivas do que consequência dos níveis de Phe elevados durante a vida. A hipótese segundo a qual a rigidez ou flexibilidade das práticas educativas pode ter um efeito profundo no desenvolvimento da personalidade das crianças, aparece confirmada no estudo germânico sobre características psicológicas e sociais de adolescentes com PKU (1992) e, mais recentemente, no estudo comparativo entre crianças PKU e diabéticas, em termos de adaptação e realização no contexto escolar. Estes estudos sugerem a importância de um apoio psicológico a crianças, adolescentes e jovens adultos com PKU e às famílias.

Em 2007, Carmona apresenta os resultados de uma investigação realizada com a população de crianças, jovens e adultos fenilcetonúricos diagnosticados, e tratados precocemente, no Instituto de Genética Médica do Porto. Num primeiro plano, este estudo centrou-se na caracterização desta população relativamente a aspectos directamente relacionados com a doença, nomeadamente: qualidade de controlo dietético, tipo de hiperfenilalaninemia e parâmetros relacionados com o desenvolvimento físico e mental (Carmona, 2007). Num segundo plano, procurou caracterizá-la em relação a aspectos específicos de desenvolvimento que possam ajudar a compreender o modo de adaptação individual à situação específica de doença crónica e aos diferentes contextos com que se vão confrontando ao longo da vida, estudando aspectos como auto-controlo, auto-estima e *stress* familiar (Carmona, 2007). Os resultados encontrados foram os seguintes:

Em relação às crianças e jovens, e no que se refere ao seu nível intelectual global, tendo em conta a última avaliação efectuada, os resultados globais de QD/QI eram inferiores à média da população geral (Carmona, 2007). Surgiram diferenças significativas em função dos valores medianos de Phe, com os indivíduos com valores medianos de Phe < a 6 mg/dl a terem os valores globais de QD/QI mais elevados. Verificaram-se também diferenças significativas em função dos valores de rastreio de todos os grupos considerados, em relação ao grupo com valores >a 20 mg/dl, ou seja, os indivíduos com diagnóstico de PKU clássica. Este facto parece indicar um maior risco que os indivíduos com PKU correm de vir a ter défices no seu nível de desenvolvimento mental global, sobretudo as formas clássicas da doença, quando os seus níveis de Phe estiverem acima dos valores recomendados para a idade (Carmona, 2007).

Em relação às crianças, no que se refere ao nível de aproveitamento escolar global, Carmona procurou estudar a relação existente entre o sucesso escolar e, por um lado, a qualidade de controlo dietético (Q.C.D.), por outro, os valores de rastreio. Verificou que o insucesso escolar era mais elevado

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

nos grupos com pior controlo dietético e muito mais frequente nos indivíduos com valores de rastreio >20 mg/dl. Verificou também que o seu desempenho nas áreas curriculares específicas consideradas (expressão/compreensão, leitura e matemática) era significativamente inferior nos grupos com níveis de Phe mais elevados. No que se refere à adaptação sócio-afectiva ao contexto escolar, encontram-se diferenças significativas nas áreas sócio-afectivas mais relacionadas com a realização em tarefa, com os alunos com pior controlo dietético a serem avaliados pelos seus professores como menos criativos, com menos capacidade de organização do trabalho individual e menos capacidade de orientação para a tarefa / autonomia. As crianças e jovens fenilcetonúricas poderão ter os seus contactos sociais mais limitados em termos quantitativos, mas não em termos qualitativos. Ou seja, nos contextos em que têm que se integrar, faziam-no de uma forma competente (Carmona, 2007).

Considerando a variável qualidade de controlo dietético, a autora verificou uma correlação negativa significativa entre os valores medianos de Phe e o auto-controlo cognitivo, ou seja, quanto mais elevados os valores de Phe, menor era o auto-controlo cognitivo e, conseqüentemente, maior a impulsividade cognitiva destas crianças. O mesmo não se verifica em relação ao auto-controlo comportamental, ou seja, os níveis elevados de Phe parecem não se reflectir, de forma significativa, neste aspecto do auto-controlo da criança (Carmona, 2007).

Em relação à auto-estima, tendo em conta a variável qualidade de controlo dietético, verificaram-se correlações negativas significativas na auto-estima Total e na auto-estima Académica, em função da Q.C.D., ou seja, as crianças com valores mais elevados de Phe tinham menor auto-estima nestes domínios (Carmona, 2007).

1.3 Família

A presença de uma doença crónica num indivíduo afecta, frequentemente e devido às limitações, lutas e desafios que provoca, toda a família. Perante tal situação, a doença crónica tem impacto não só no doente como também na família deste.

A doença crónica deve ser entendida num registo biopsicossocial, tendo assim em conta os campos biológico, psicológico e social. O modelo biopsicossocial foi proposto por Engel, em 1977 (Sousa, Relvas, & Mendes, 2007). Este autor tenta aplicar o modelo sistémico à medicina. Dentro do modelo biopsicossocial Engel propõe uma compatibilização entre a abordagem médica e a teoria sistémica. Sugere, também, que se compreendam as interações entre as respostas psicofisiológicas e factores somáticos; entre a compreensão feita pelo doente e a comunicação de sintomas e cumprimento das estratégias de tratamento, ou seja, o doente tem que compreender os sintomas e as estratégias de tratamento; e entre a comunicação e tratamento e relações entre o doente e prestadores de cuidados médicos.

Tendo em conta este modelo, a compreensão e intervenção em casos de doença biomédica reflecte-se num modelo ecológico (Góngora, 1996, in Sousa, Relvas, & Mendes, 2007). Este modelo ecológico é constituído por

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

um triângulo inserido num quadrado, sendo que os vértices do triângulo representam o paciente e a sua doença, o sistema de saúde (representado pelos profissionais) e a família ou outros membros; o quadrado remete para a sociedade (e também sistema de valores e princípios culturais e sociais), na qual doente e família vivem a doença e os profissionais que atendem o paciente.

Rolland (1987, in Sousa, Relvas, & Mendes, 2007), no seu modelo quadrangular, sustenta que há uma articulação dos ciclos de vida da doença, do indivíduo e da família. Segundo este autor, há três entidades (família, doença e indivíduo) com ciclos de vida próprios, assim, para se perceber a doença teremos de perceber a relação entre estes ciclos de vida, o que é de extrema importância para o apoio a prestar ao doente e família. A doença é encarada em separado, como um quarto elemento, ou seja, sem ela não haveria prestação de cuidados de saúde. Este quarto elemento tem um ciclo de vida próprio e uma “personalidade”.

Uma das mudanças estruturais (impacte estrutural) mais importante tem que ver com a escolha do cuidador primário familiar e o tema “respiro”. Esta escolha segue critérios sócio-culturais que designam as mulheres para este tipo de lides (Góngora, 1998). Velasquez e colaboradores (1998, in Sousa, Relvas, & Mendes, 2007) verificaram que ocorrem dois movimentos no momento de decidir quem assumirá os cuidados a ter com o doente: de movimento e de não movimento. Ou seja, ao mesmo tempo que um familiar assume o papel de cuidador, os outros afastam-se, deixando assim o cuidador com pouco tempo para si e sem espaços próprios. Eles poderão afastar-se devido aos seus trabalhos e/ou porque sentem a tarefa de cuidador pouco atractiva, sendo que sabem que os cuidados estão garantidos pelo cuidador; ou tanto o cuidador como o doente sentem que apenas aquele cuidador é capaz de prestar os cuidados adequados e vão dispensando as ofertas e apoio dos outros levando, assim, ao seu afastamento.

O cuidador primário e o doente desenvolvem uma relação muito próxima, o que pode não ser entendido pela demais família (Sousa, Relvas, & Mendes, 2007). Contudo, este cuidador necessita de tempo para si, de não perder os seus contactos pessoais, conseguindo momentos de descanso, pois a qualidade dos cuidados prestados ao doente depende muito do facto de o seu cuidador descansar (Góngora, 1998).

Numa situação de doença crónica, como a Fenilcetonúria, a família tem um papel essencial. De modo geral, o grau de incapacitação que a doença vai gerar determina o *stress* familiar, o que vai depender do papel que o doente tinha na família antes do aparecimento da enfermidade, do modo como ela terá de reorganizar as funções de cada elemento, dos recursos disponíveis e flexibilidade.

Relativamente à Fenilcetonúria, retomando o estudo de 2007 de Carmona, a família foi também estudada. Alguns aspectos relacionados com a PKU tratada levaram também a supor que, ter uma criança com esta condição iria afectar o sistema familiar. Em primeiro lugar, porque é uma doença genética em que ambos os pais são portadores de um gene mutado, e em que o risco de terem uma criança afectada é de 25% em cada gravidez. Em segundo lugar, porque a implementação da dieta é extremamente

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

exigente, com restrições constantes na alimentação durante muitos anos. Os pais vivem com o conhecimento que o desenvolvimento intelectual dos seus filhos depende do modo como a dieta é gerida, ou seja, da qualidade do controlo dietético (Carmona, 2007). Foram feitos estudos diferenciais em relação ao nível de *stress* familiar, tendo em conta os resultados obtidos com pais e mães destas crianças.

Tendo em conta a qualidade do controlo dietético, notam-se correlações positivas significativas entre o *stress* sentido pela mãe na sub-escala “Criança Humor” (que avalia o temperamento das crianças e a forma como este interfere com o *stress* dos pais) e os últimos valores medianos de Phe. Este domínio parece ser aquele mais directamente influenciado pela qualidade do controlo dietético (Carmona, 2007).

Quando é feita a comparação entre pais e mães em relação ao nível de *stress* familiar, observamos diferenças significativas entre pais e mães em quase todas as subescalas, sendo os níveis de *stress* experienciado pelas mães superior ao nível de *stress* experienciado pelos pais (Carmona, 2007).

Dos dados obtidos com esta população podemos concluir que há, claramente, um grupo de risco que surge na análise de quase todas as variáveis consideradas: as crianças com valores de rastreio > 15 mg/dl, com “mau” controlo dietético. Embora competentes em relação a alguns aspectos do seu desenvolvimento social, diferenciam-se claramente das crianças com o mesmo diagnóstico e “bom” controlo dietético. A informação dada aos pais sobre o tipo de hiperfenilalaninemia e o modo como o apoio da equipa clínica é dado deverá ter em conta estes aspectos, não apenas na intervenção individual, mas também na intervenção a nível familiar, e mais tarde, a nível do contexto educativo e profissional (Carmona, 2007).

Olsson, Montgomery e Alm (2007) realizaram um estudo no qual pretendiam descrever os mecanismos de *coping* nos doentes com Fenilcetonúria e nos seus pais. Os doentes fenilcetonúricos tinham idades entre os oito e dezanove anos, sendo que os autores compararam a percepção de *coping* dos doentes e dos pais com os níveis de Phe e a severidade da doença. A conclusão a que chegaram foi a de que os filhos de pais separados/divorciados apresentavam níveis de Phe mais elevados.

1.4 *Coping*

Definir o termo *coping* (de origem anglo-saxónica) não é tarefa fácil. Existem várias definições, no entanto, e traduzindo directamente para português, significa “formas de lidar com” ou “estratégias de confronto”.

Lazarus e Folkman (1984) definem “*coping* como esforços comportamentais e cognitivos, em mudança constante, que visam gerir exigências internas ou externas específicas, consideradas como excedendo os recursos pessoais. Um *coping* adequado a dada situação conduz a um ajustamento adequado” (in Pais Ribeiro & Rodrigues, 2004, p.4). Monat e Lazarus (1985, in Marques, Santos, Firmino, Vale, Abrantes, Barata, Moniz, Amaral, Galvão, Clemente, Pissarra, Albuquerque, Gomes, & Morais, 1991, p. 115) definem *coping* como “esforços para lidar com situações de ameaça, dano ou desafio, quando não está disponível uma rotina ou uma resposta

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

automática”.

Perante uma dada situação, Folkman e colaboradores (1986) defendem que, o indivíduo analisa-a vendo se é, ou não, relevante para o seu equilíbrio. Esta avaliação pode ser de três tipos: primária, secundária ou de reavaliação. Na avaliação primária, a relação entre indivíduo e meio ambiente é avaliada pela própria pessoa, como sendo, ou não, significativa. Desta avaliação podem resultar consequências positivas, negativas, ou ser irrelevante caso não tenha significado. Numa avaliação secundária, o indivíduo verifica se é possível fazer algo para superar os prejuízos, ou melhorar as probabilidades de sucesso. No terceiro tipo de avaliação, é realizada uma reflexão da avaliação primária e secundária (in Pereira, 1991).

Os autores acima referidos, Lazarus e Folkman (1984), consideram o *coping* centrado no processo e não no traço. A partir de 1970, o *coping* passou a ser considerado fundamentalmente como um processo de resposta consciente, ou uma reacção a um acontecimento externo negativo ou *stressante* (Pais Ribeiro & Rodrigues, 2004).

Os efeitos das emoções fortes provocadas por agentes *stressores* podem ser reduzidos por meio tanto de estratégias de *coping*, como de mecanismos de defesa. Estratégias de *coping* dizem respeito a actividades sobre as quais o indivíduo está alerta ou consciente. O estilo de *coping* constituiu-se pelo uso repetido de determinadas estratégias de *coping*.

As estratégias têm como função proteger o indivíduo dos efeitos nefastos do *stress* (Marques, Santos, Firmino, Vale, Abrantes, Barata, Moniz, Amaral, Galvão, Clemente, Pissarra, Albuquerque, Gomes, & Morais, 1991). Estas estratégias podem centrar-se nas emoções e no problema (segundo Lazarus); mais tarde, Serra (2005) acrescenta que as estratégias também se podem centrar na obtenção de apoio social (Lopes, 2007). Relativamente às estratégias de *coping* centradas nas emoções, o indivíduo esforça-se para regular o seu estado emocional através de esforços que lhe permitem pensar e agir de forma eficaz, o que irá diminuir a sua tensão emocional; ao utilizar estratégias de *coping* centradas no problema, o indivíduo procura modificar a situação geradora de *stress*; o sujeito pode, igualmente, usar estratégias de *coping* centradas na obtenção de apoio social. Estas dirigem a procura de apoio dentro da esfera social. De salientar que, segundo Carver, Scheier e Weintraub (1989, in Pais Ribeiro & Rodrigues, 2004), não existem formas de *coping* melhores que outras, “serem mais ou menos favoráveis depende, de quem as usa, quando as usa, sob quais circunstâncias, e a que situação se pretende adaptar” (in Pais Ribeiro & Rodrigues, 2004, p. 6).

Os estilos de *coping*, ou seja, as formas habituais de o sujeito lidar com o *stress*, podem ser divididos em dois tipos: *coping* activo – comporta esforços que visam a reorganização e adaptação do indivíduo; e *coping* passivo – o objectivo é minimizar o efeito do acontecimento (Martins, 2008).

Meijer e colaboradores (2000, in Carmona, 2007) fizeram um estudo comparando adolescentes com doença crónica e adolescentes saudáveis. Foram tomadas em consideração as actividades e competências sociais como manifestações de aspectos comportamentais, a ansiedade social como

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

aspecto emocional e a auto-estima social como aspecto cognitivo em situações sociais. Os objectivos passavam por descrever os aspectos cognitivos, comportamentais e emocionais da interacção com pares, em adolescentes com doença crónica e, verificar até que ponto a interacção com os pares está relacionada com características da doença. Segundo os resultados, a auto-estima social e competências sociais adequadas melhoram com a idade. As raparigas com doença crónica participavam significativamente menos em actividades sociais, enquanto que os rapazes também revelavam resultados inferiores nestas actividades, embora esta diferença não seja significativa. No entanto, a presença de uma doença crónica não parece ter um efeito negativo no que concerne às competências sociais. De salientar que os adolescentes com este tipo de doença revelam um comportamento mais assertivo que os adolescentes saudáveis, sendo que este tipo de comportamento evidencia um modo positivo de *coping* em situações sociais geradoras de *stress*, o que “indica que eles aprendem bem a levantar-se por si próprios” (Carmona, 2007, p. 111). Os autores concluem que, no processo de adaptação à sua doença, os adolescentes poderão ter desenvolvido competências assertivas relevantes para o processo de enfrentar situações sociais relacionadas com a doença.

1.5 Qualidade de Vida

“Qualidade de vida é aquilo que cada pessoa considera como tal.”
(Twycross, 2003, p. 19)

O conceito Qualidade de Vida (QV) é um conceito relativamente recente que tem sido estudado, nomeadamente, na área da saúde. É um conceito extremamente amplo, ambíguo e difícil de definir, pois pode assumir concepções diferentes de pessoa para pessoa. Para Ballesteros (1994), QV é descrita como um “juízo subjectivo do grau em que se alcançou a satisfação ou um sentimento de bem-estar, mas associado a determinados indicadores objectivos – nomeadamente biomédicos, psicológicos e comportamentais” (Amorim & Coelho, 1999, p.237).

Segundo Pais Ribeiro (2002), Wood-Dauphinee e Kuchler (1992) defendem que foi em 1920 que o termo QV foi utilizado, no contexto de condições de trabalho e suas consequências no bem-estar do trabalhador. No entanto, este termo desapareceu até 1960. Foi nesta altura (década de 60) que o construto começou, de novo, a ser utilizado, pois existia uma preocupação com o bem-estar da população e desenvolvimento da QV, uma vez que se assistia a um período de grande desenvolvimento económico. Assim, começaram a surgir algumas investigações, como é o caso do estudo exploratório de Liu, em 1975. Este estudo pretendia desenvolver uma estrutura que servisse de guia para a realização de novos trabalhos empíricos e para o estabelecimento de indicadores de QV. O investigador agrupou os indicadores em dois componentes principais: subjectivo (ou psicológico) e objectivo (social, económico, político e ambiental). O componente subjectivo da QV era considerado, pelo autor, como dificilmente mensurável, já o componente objectivo era facilmente mensurável.

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

Este é, também, um conceito multidisciplinar, uma vez que é composto por diferentes dimensões. A definição das dimensões da QV varia consoante o conceito de QV e varia se se aplicar no âmbito da saúde e doenças ou no âmbito do bem-estar da população em geral. Assim, são definidas quatro dimensões: física – refere-se à percepção que o indivíduo tem acerca da sua condição física; psicológica – percepção do indivíduo sobre a sua condição afectiva e cognitiva; de relacionamento social – percepção do sujeito sobre os seus relacionamentos sociais e papéis adoptados na sua vida; do ambiente – percepção que o indivíduo tem acerca de diferentes aspectos relativos ao meio ambiente no qual está inserido.

Devido à não existência de clareza e consistência no que toca ao significado do termo e à mensuração da QV, Farquhar (1995) levou a cabo uma revisão da literatura. Assim, propôs uma taxonomia das definições de QV já existentes, classificando-as em três grandes categorias: I – definições globais: definida subjectivamente em termos de avaliação individual de experiências de vida. Integram ideias acerca da satisfação/insatisfação com a vida e felicidade/infelicidade. Foram as primeiras a surgir na literatura e predominaram até ao início dos anos 80. II – definições com base em componentes: definição baseada em componentes. Inicia-se a operacionalização do conceito. Surgem nos anos 80. III – definições focalizadas: definições que valorizam componentes específicos, as mais comuns referem-se a componentes de saúde e aptidão funcional, como é o caso da Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde (QVRS). IV – definições combinadas: definições que incorporam aspectos dos tipos II e III (Amorim & Coelho, 1999; Seidl & Zannon, 2004).

Os estudos sobre QV generalizaram-se a ambientes clínicos, falando-se em QVRS. Este termo implica aspectos mais directamente relacionados com a doença. Uma possível definição é a que Guiteras e Bayés (1993) fornecem: “É a valoração subjectiva que o paciente faz de diferentes aspectos de sua vida, em relação ao seu estado de saúde” (in Seidl & Zannon, 2004). Patrick e Deyo (1989, in Pais Ribeiro, 1994) defendem que a QVRS cobre cinco categorias de conceitos: duração da vida, invalidez, estados funcionais, percepções e oportunidades sociais. De referir que QV e QVRS são expressões utilizadas, muitas vezes, como sinónimos.

Landolt, Nouffer, Steinmann e Superti-Furga (2002), realizaram um estudo acerca da qualidade de vida e ajustamento psicológico nas crianças e adolescentes com Fenilcetonúria tratados. Este estudo contou com 37 sujeitos com Fenilcetonúria, com idades compreendidas entre os três e os dezoito anos (com uma média de idades de 10,9 anos). Chegaram à conclusão, no que concerne à QV, de que não existem diferenças nos valores de referência das dimensões da mesma, à excepção da redução de emoções positivas nos indivíduos com Fenilcetonúria. Como conclusão, relatam que estes indivíduos têm uma percepção de QV normal e um bom ajustamento psicológico.

II - Objectivos

Como objectivo geral, este trabalho pretende estudar a percepção dos mecanismos de *coping* e da qualidade de vida familiares em adolescentes com Fenilcetonúria, avaliando se existem diferenças entre estes e os adolescentes da população geral.

Temos objectivos mais específicos: tomaremos em consideração, variáveis que poderão influenciar os resultados, como sejam variáveis da doença/doente (para os adolescentes com Fenilcetonúria) e variáveis sócio-demográficas (para ambos os grupos). Assim, constataremos se as variáveis em estudo influenciam os resultados às escalas (F-COPES e Qualidade de Vida), em ambos os grupos.

Apresentamos o nosso modelo conceptual (Fig.1).

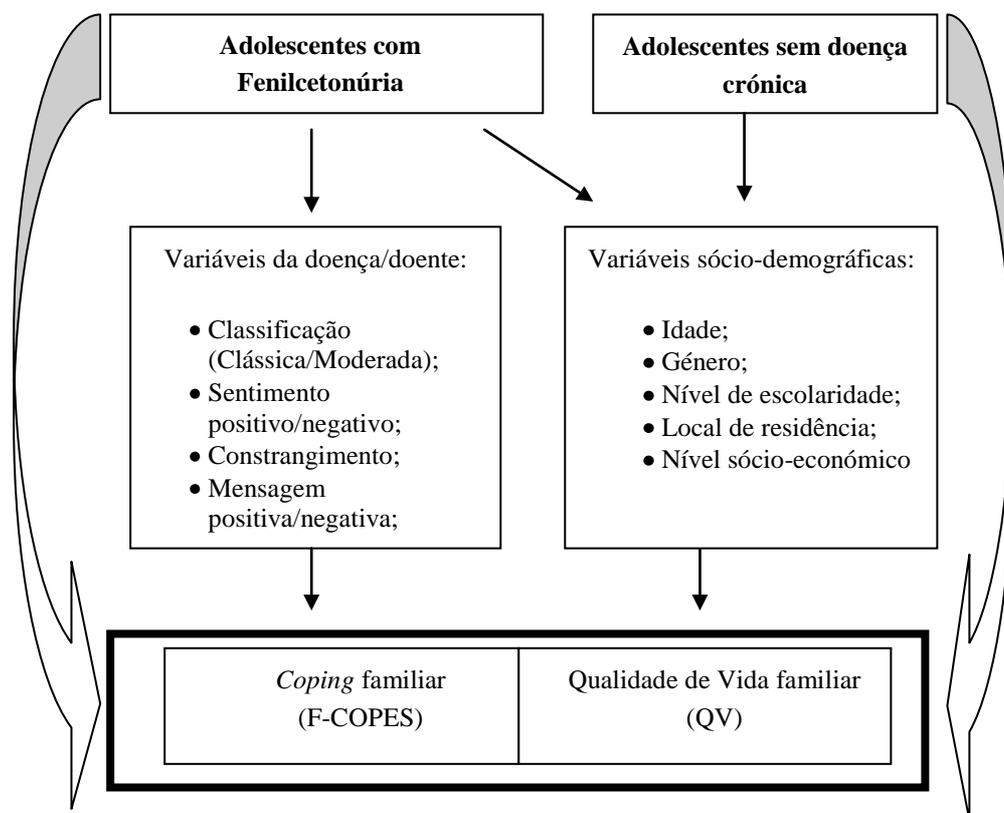


Figura 1. Modelo conceptual da relação das variáveis em estudo.

Relativamente à comparação entre os dois grandes grupos (adolescentes com Fenilcetonúria e sem doença crónica) e de acordo com a bibliografia disponível, esperamos encontrar algumas diferenças no que concerne aos mecanismos de *coping* familiares, pois estes jovens e suas famílias, ao lidarem com uma doença crónica que interfere nas suas vidas, poderão ter desenvolvido competências que os sujeitos da população geral não desenvolveram, o que os ajudará a lidar com possíveis situações indutoras de *stress* . Quanto à percepção da qualidade de vida familiar, não esperamos encontrar diferenças estatisticamente significativas.

Na análise dos dois grupos, é possível que existam variáveis mediadoras que influenciem os resultados.

III - Metodologia

3.1 Procedimentos de investigação

A amostra clínica é constituída por vinte e dois jovens com idades compreendidas entre os 12 e os 18 anos, sendo que treze são rapazes e nove são raparigas. A nossa amostra foi recolhida no Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Centro de Genética Médica Dr. Jacinto de Magalhães, na cidade do Porto, entre Fevereiro e Junho de 2009.

O protocolo (no anexo 1) foi administrado quando os adolescentes compareciam nas consultas que tinham marcadas no Centro de Genética Médica (CGM) (consultas de nutrição, metabolismo e, alguns, psicologia), no entanto, quinze foram enviados por correio, para as suas moradas, devido à escassez de tempo para administrar os questionários quando viessem às consultas que tivessem marcadas¹. Destes, somente cinco reenviaram o questionário preenchido, sendo que um deles ficaria inválido para o estudo, pois o adolescente não respondeu ao F-COPES.

Tivemos a colaboração da psicóloga Dra. Carla Carmona que, nos dias em que nós não podíamos comparecer, administrou o nosso protocolo de investigação.

Com cada adolescente, e pais, foi garantida toda a confidencialidade e anonimato, sendo também pedido o consentimento informado aos encarregados de educação, no caso dos jovens menores de idade.

No caso dos protocolos enviados por correio, foi enviada, igualmente, uma folha que garantia a confidencialidade e o anonimato, assim como um pedido de colaboração aos jovens e onde apresentávamos o trabalho que iríamos realizar (ver anexo 2).

Os protocolos passados no CGM foram preenchidos pelos adolescentes na sala da consulta de Psicologia; quando surgia alguma dúvida esta era esclarecida, tanto por nós (quando administrámos os protocolos) como pela Dra. Carla Carmona. O ambiente era, assim, calmo, e só estavam presentes o jovem e a técnica que passava os instrumentos de avaliação. No final foram oferecidas duas pequenas recordações aos jovens: uma carta na qual expomos, um pouco, a nossa experiência com a doença até agora, e um marcador para livros.

Os protocolos foram, todos, passados na mesma ordem: Questionário Demográfico, Questionário relativo à Fenilcetonúria, F-COPES e Qualidade de Vida (formulário para adolescentes).

Relativamente à amostra de referência, esta é constituída por trinta e um jovens, com idades igualmente compreendidas entre os 12 e os 18 anos. Esta amostra foi retirada da população geral, sendo que nenhum respondente tem qualquer tipo de doença crónica.

O protocolo foi entregue aos adolescentes, na presença dos

¹ De referir que o CGM se situa na cidade do Porto, mas os doentes que vão às consultas podem ser de muito longe, sendo assim, e por questões económicas para as famílias, optámos por administrar os questionários somente quando os jovens tinham consultas já marcadas, sendo que, devido a esta contingência (e como já referimos, à escassez de tempo), optámos por enviar os questionários, por correio, aos que tinham consultas marcadas para muito tarde (nomeadamente para Junho).

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

encarregados de educação (sendo que foi garantida a confidencialidade e o anonimato) para que estes pudessem dar o seu consentimento informado, no caso dos jovens menores de idade. Os adolescentes preenchem o protocolo em casa, sendo que, quando passávamos para os recolher, as dúvidas, caso existissem, eram esclarecidas.

Os protocolos foram administrados, todos, na mesma ordem: Questionário demográfico, F-COPES e Qualidade de Vida (formulário para adolescentes).

3.2 Caracterização da amostra

A presente proposta assenta sobre o estudo de duas amostras de adolescentes diferenciadas pelo diagnóstico de Fenilcetonúria, sendo que os elementos do grupo clínico possuem um diagnóstico positivo e no grupo de comparação não se verifica a patologia nem qualquer outra doença crónica.

O grupo clínico é constituído por 22 adolescentes, com idades compreendidas entre 12 e 18 anos com uma média de 16 anos de idade ($M = 16.06$, $DP = 1.93$). Segmentando a idade por faixas etárias, podemos verificar que os participantes distribuem-se pelos três grupos considerados, sendo as idade entre os 14 e 16 anos as mais comuns entre o grupo: de 12 a 13 anos (32%), de 14 a 16 anos (41%) e de 16 a 18 anos (27%). Nesta amostra verifica-se uma ligeira superioridade de elementos do género masculino (59%) em relação ao género feminino (41%) e a maioria reside num local predominantemente urbano (62%), registando-se ainda elementos de locais medianamente urbanos (19%) e predominantemente rurais (19%). No que diz respeito ao nível sócio-económico, a maior parte provém do nível baixo (73%), existindo quatro casos de nível médio e um de nível sócio-económico elevado.

O grupo de comparação, por sua vez, reúne 31 sujeitos, com idades compreendidas entre 12 e 18 anos, sendo caracterizados por uma média de 15 anos de idade ($M = 14.86$, $DP = 1.81$). Ao segmentar a idade por faixas etárias, verificou-se que as idades de 14 a 16 anos e 17 a 18 anos são igualmente expressivas (45%) e englobam maior parte dos sujeitos, existindo apenas três participantes com idades compreendidas entre 12 e 13 anos. A este nível, contam-se mais elementos do género feminino (61%) do que do género masculino (39%), estando a amostra quase equitativamente distribuída em função do local de residência: predominantemente urbano (39%), medianamente urbano (32%), predominantemente rural (29%). No que concerne ao nível sócio-económico, o nível baixo e médio mostram aproximadamente a mesma expressão (41% e 39%, respectivamente), sendo o nível elevado o menos comum entre os sujeitos participantes (19%).

Comparando os dois grupos ao nível da distribuição das variáveis pelas suas modalidades, conforme Quadro 1, apenas se detectaram diferenças significativas no nível sócio-económico ($\chi^2 = 6.188$, $p < .05$). Segundo os resultados, existe uma maior probabilidade dos participantes fazerem parte do nível sócio-económico baixo no grupo clínico do que no grupo de controlo. Considerando a idade não organizada por faixas etárias, foram igualmente detectadas diferenças significativas entre os dois grupos. Os elementos do grupo clínico mostraram uma média de idades

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

estatisticamente superior à média de idades do grupo de comparação [$t_{(51)} = 2.290, p < .05$].

Quadro 1. Idade, género, local de residência e nível sócio-económico em função de grupo de participantes

Variável	Grupo clínico		Grupo comparação		χ^2	P
	n	%	n	%		
Idade					4.488	.106
De 12 a 13 anos	7	31.8	3	9.7		
De 14 a 16 anos	9	40.9	14	45.2		
De 17 a 18 anos	6	27.3	14	45.2		
Total	22	100	31	100		
Género					2.145	.143
Masculino	13	59.1	12	38.7		
Feminino	9	40.9	19	61.3		
Total	22	100	31	100		
Local residência					2.712	.258
Predominante urbano	13	61.9	12	38.7		
Medianamente urbano	4	19	10	32.3		
Predominante rural	4	19	9	29		
Total	21*	100	31	100		
Nível sócio-económico					6.188	.045
Baixo	16	72.7	13	41.9		
Médio	4	18.2	12	38.7		
Elevado	1	4.5	6	19.4		
Total	21*	100	31	100		

3.3 Instrumentos

De modo a caracterizarmos mais acuradamente a amostra, aplicámos o **Questionário Demográfico**. Este questionário permite obter informações como a idade, o género, o estado civil, habilitações literárias e composição do agregado familiar. Permite ainda uma informação relativa: à presença de doença na família; à perda (morte) de alguém significativo; à ocorrência do divórcio de alguém significativo para o respondente; ao nível de *stress* e qualidade de vida familiar; à capacidade de adaptação da família às dificuldades; permite ainda saber se a família já recorreu a ajuda psicológica.

O **Questionário relativo à Fenilcetonúria** foi realizado por nós e é composto por 13 questões. Estas são do tipo Sim/Não, e de escolha múltipla, à excepção das quatro últimas que são de resposta livre. Permite recolher informações acerca de como o jovem lida com a doença (“O que sentes em relação à Fenilcetonúria?”) nas diferentes situações e contextos (nomeadamente quando está com os seus amigos).

O **F-COPES** (Escala de Avaliação Pessoal Orientadas para a Crise em Família) é um inventário de auto-resposta, composto por 30 itens, que avalia as estratégias de *coping* internas e externas usualmente utilizadas pela família. A resposta à questão formulada inicialmente (“Quando na nossa

família nos confrontamos com problemas ou dificuldades, comportamo-nos da seguinte forma...) é dada numa escala de tipo Likert que varia de um (“Discordo Muito”) a cinco (“Concordo Muito”).

Este instrumento permite obter dois tipos de resultados: um para a totalidade da escala e outro para cada factor. Quanto mais elevado for o valor da pontuação total, maior a utilização global de estratégias de *coping* (Olson *et. al.*, 1983, in Martins, 2008).

No presente estudo foi utilizada a versão portuguesa de A. Vaz Serra, H. Firmino, C. Ramalheira, M. C. Sousa Canavarro (1990, Adaptado), versão NUSIAF-SISTÉMICA (2008), com a designação de Escalas de Avaliação Pessoal Orientadas para a Crise em Família. De salientar que esta versão não está validada para a população adolescente portuguesa (o mesmo não acontece para a população adulta).

A escala original apresenta cinco factores: o factor 1 (*Reenquadramento*) assume um coeficiente *alpha* de .82; o factor 2 (*Procura de Suporte Espiritual*) .80; o factor 3 (*Procura de Suporte Social*) apresenta um coeficiente *alpha* de .83; o factor 4 (*Mobilização de Apoio Formal*) .71; e o factor 5 (*Avaliação Passiva*) .86 (Batista, 2008).

O **Qualidade de Vida** (Olson & Barnes, 1982) apresenta duas versões do instrumento, o formulário parental e o formulário para adolescentes. Esta escala foi validada para a população adulta portuguesa em 2008, pelo grupo de alunos do segundo ano do segundo ciclo do Mestrado Integrado em Psicologia Clínica, subárea de Sistémica, Saúde e Família. A versão para pais é constituída por quarenta itens e a versão para adolescentes é constituída por vinte e cinco itens, sendo que dezanove são comuns às duas versões.

Esta escala não está validada para a população adolescente portuguesa, sendo que foi utilizada uma adaptação da original, de David H. Olson e Howard L. Barnes (1982).

A escala de resposta é uma escala de tipo *Likert*, de cinco pontos, na qual 1 corresponde a “Discordo muito” e 5 a “Concordo muito”. Um resultado mais elevado dá conta de uma maior satisfação com a qualidade de vida. A versão original permite obter o resultado total da percepção da qualidade de vida, assim como o resultado por factores (sub-escalas). Neste sentido, o formulário para adolescentes é constituído por doze domínios (sendo estes basicamente os mesmos para as duas versões): a *Vida Familiar*, os *Amigos*; a *Família Alargada*, a *Saúde*, o *Lar*, a *Educação*, o *Lazer*, a *Religião*, os *Mass Media*, o *Bem-estar Financeiro*, a *Vizinhança* e a *Comunidade*.

A distribuição dos itens pelas diferentes sub-escalas é a seguinte: *Vida Familiar* – itens 1, 2 e 3; *Amigos* – item 4; *Família Alargada* – item 5; *Saúde* – itens 6 e 7; *Lar* – itens 8 e 9; *Educação* – item 10; *Lazer* – item 11 e 12; *Religião* – itens 13 e 14; *Mass Media* – itens 15, 16, 17 e 18; *Bem-estar Financeiro* – itens 19, 20 e 21; e *Vizinhança e Comunidade* – itens 22, 23, 24 e 25.

O alfa de *Cronbach* da escala total, alcançado pelos autores da escala é de .86, sendo que o encontrado pelo estudo de Batista (2008) é de .90.

No seu estudo, Batista (2008) não efectuou a análise da consistência *Coping* e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

interna para cada uma das sub-escalas devido ao facto de ter utilizado as dimensões propostas no estudo original e, assim, existirem sub-escalas compostas apenas por um ou dois itens, o que, a par com o reduzido N , utilizado levou à impossibilidade da análise acima referida.

3.4 Procedimentos estatísticos

As análises estatísticas descritivas e inferenciais foram executadas com o *software* SPSS (Statistical Package for the Social Sciences versão 15.0 for Windows - 2007).

Foram utilizadas técnicas paramétricas ou não paramétricas, de acordo com as características dos dados. Assim, e devido ao n de cada amostra (clínica e de comparação) ser reduzido, foi utilizado o teste do Qui-quadrado para que fosse possível realizar a comparação entre estes dois grupos. Para estudar a normalidade recorreu-se ao teste de Kolmogorov-Smirnov. Para a homogeneidade das variâncias utilizou-se o teste de Levene. Foi usado o teste *t de Student* (quando se cumpriam os pressupostos da normalidade), U de Mann-Whitney, Kruskal-Wallis e ANOVA.

Consideraram-se estatisticamente significativos os efeitos cujo *p-value* for inferior ou igual a 0,05 (Maroco, 2007).

IV - Resultados

4.1 Consistência interna das escalas aplicadas

Antes de se prosseguir para o estudo das hipóteses delineadas, atendeu-se a algumas características dos instrumentos aplicados. Nesse sentido, foi estudada a consistência interna das escalas e suas respectivas dimensões mediante o valor do *alfa* de Cronbach para a escala de Qualidade de Vida (adaptado de David H. Olson & Howard L. Barnes, 1982) e para o F-COPES [H. C. McCubbin, D. H. Olson, & A. S. Larsen, 1981, versão portuguesa de A. Vaz Serra, H. Firmino, C. Ramalheira, M. C. Sousa Canavarro (1990, Adaptado), versão NUSIAF-SISTÉMICA (2008)].

Tal como podemos observar pelo quadro número 2, a escala que mede a qualidade de vida dos adolescentes participantes revela um excelente nível de consistência interna na totalidade da escala ($\alpha = .93$), um nível razoável nos factores *Lazer*, *Religião*, *Mass Media*, *Bem-estar financeiro* ($\alpha \geq .70$), fraco na *Vida familiar*, *Saúde* e *Vizinhança e comunidade* ($\alpha \geq .60$) e mau na dimensão *Casa* ($\alpha < .60$). Comparando os resultados com os obtidos pelos autores da validação da escala, nota-se que o valor de consistência interna na escala total encontrado no presente estudo é superior.

Segundo os mesmos critérios, a escala F-COPES também se revela com um valor de *alfa* elevado (quadro 3), tendo os factores *Procura de suporte social* e *Procura de suporte espiritual* níveis de consistência interna razoáveis, os factores *Mobilização de apoio formal* e *Avaliação passiva* valores baixos e o factor *Reenquadramento* um bom nível de consistência interna. Comparando os resultados com os obtidos pelos autores da validação da escala à população adolescente (McCubbin, Olson, & Larsen, 1981), podemos perceber que a nível do resultado total os dados da actual

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

amostra são mais consistentes do que no estudo anterior, sendo que nos restantes factores os valores são muito próximos, existindo maiores diferenças nos dois últimos factores.

Quadro 2. Alfa de Cronbach para a Qualidade de Vida

Qualidade de Vida - Factores	Número de itens	Alfa de Cronbach (estudo original)	Alfa de Cronbach (estudo actual)
Vida familiar	3		.691
Amigos	1	-	-
Família alargada	1	-	-
Saúde	2		.678
Casa	2		.571
Educação	1	-	-
Lazer	2		.747
Religião	2		.753
Mass Media	4		.786
Bem-estar financeiro	3		.871
Vizinhança e comunidade	4		.651
Qualidade de Vida TOTAL	25	.86	.930

Quadro 3. Alfa de Cronbach para o F-COPES

F-COPES – Factores	Número de itens	Alfa de Cronbach (estudo original)	Alfa de Cronbach (estudo actual)
Procura de suporte social	9	.83	.81
Reenquadramento	8	.82	.87
Procura de suporte espiritual	4	.80	.79
Mobilização de apoio formal	3	.71	.64
Avaliação passiva	4	.86	.66
F- COPES TOTAL	30	.86	.93

4.2 Comparação entre o grupo clínico e o grupo de comparação

No que diz respeito às hipóteses para a presente investigação, considerou-se, em primeiro lugar, a comparação entre os dois grupos ao nível dos resultados das escalas aplicadas. Neste estudo optou-se por técnicas paramétricas ou não paramétricas, mediante a disponibilidade dos dados (normalidade, estudada pelo teste de Kolmogorov-Smirnov e homogeneidade de variâncias, estudada pelo teste de Levene).

No que concerne à qualidade de vida, os grupos apenas se diferenciam estatisticamente em *Família alargada* ($U = 192.00$, $p < .01$) e *Vizinhança e comunidade* [$t_{(51)} = -2.190$, $p < .05$]. Tal como podemos verificar no quadro seguinte, em ambas as dimensões são os elementos do grupo clínico que pontuam de forma significativamente mais elevada que os elementos do grupo de comparação (quadro 4).

Quadro 4. Qualidade de vida em função do grupo de participantes

Qualidade de Vida Factores	Grupo	n	Média	Desvio Padrão	Teste	Sig.(2-tailed)
Vida familiar	Grupo comparação	31	11.16	2.99	1.226	0.226
	Grupo clínico	22	10.14	3.01		
Família alargada	Grupo comparação	30	3.70	0.79	192.000*	0.007
	Grupo clínico	22	4.27	0.98		
Amigos	Grupo comparação	30	4.13	0.68	319.000*	0.826
	Grupo clínico	22	4.09	0.97		
Saúde	Grupo comparação	30	7.53	1.38	0.073	0.942
	Grupo clínico	22	7.50	1.92		
Casa	Grupo comparação	31	7.74	1.15	0.038	0.970
	Grupo clínico	22	7.73	1.70		
Educação	Grupo comparação	31	3.77	0.99	0.806	0.424
	Grupo clínico	22	3.55	1.06		
Lazer	Grupo comparação	31	6.94	1.98	-0.114	0.910
	Grupo clínico	22	7.00	2.09		
Religião	Grupo comparação	31	6.39	1.45	244.000*	0.121
	Grupo clínico	21	6.95	1.99		
<i>Mass media</i>	Grupo comparação	31	13.26	2.62	-1.407	0.166
	Grupo clínico	22	14.41	3.33		
Bem-estar financeiro	Grupo comparação	31	9.81	2.63	0.316	0.753
	Grupo clínico	22	9.55	3.38		
Vizinhança e comunidade	Grupo comparação	31	12.58	2.00	-2.190	0.033
	Grupo clínico	22	14.27	3.60		
Qualidade TOTAL	Grupo comparação	31	86.52	12.22	-0.636	0.528
	Grupo clínico	22	89.14	17.83		

*Teste U de Mann-Whitney, restantes: teste t de Student

Ao nível das estratégias de *coping* atendidas na escala F-COPES, apenas se detectou uma diferença entre os grupos com relevância estatística ($U = 219.500$, $p < .05$). Os elementos do grupo clínico mostraram pontuações mais elevadas em *Mobilização de apoio formal* ($M = 9.45$, $DP = 3.28$) do que os elementos do grupo de comparação ($M = 7.65$, $DP = 2.15$) (ver quadro 5).

Prosseguiu-se o estudo atendendo aos grupos em separado, sendo que, devido à extensão da análise, optou-se por apresentar apenas os resultados que se revelaram com significância estatística.

4.3 Grupo clínico

Os elementos do grupo clínico foram alvo de um questionário sobre o modo como lidam com a sua situação médica. Desta aplicação foi possível caracterizar esta amostra perante outros parâmetros, sistematizados no quadro 6.

Quadro 5. F-COPES em função do grupo de participantes

F- Copes - Factores	Grupo	N	Média	Desvio Padrão	Teste	Sig. (2- tailed)
Procura de suporte social	Grupo comparação	31	28.52	4.96	-1.315	.194
	Grupo clínico	22	30.73	7.29		
Reenquadramento	Grupo comparação	31	28.74	4.61	-.737	.464
	Grupo clínico	22	29.82	6.02		
Procura de apoio espiritual	Grupo comparação	31	11.03	3.92	-.545	.588
	Grupo clínico	22	11.64	4.05		
Mobilização de apoio formal	Grupo comparação	31	7.65	2.15	219.500*	.027
	Grupo clínico	22	9.45	3.28		
Avaliação passiva	Grupo comparação	31	11.35	2.12	-.116	.908
	Grupo clínico	22	11.45	4.09		
F- copes TOTAL	Grupo comparação	31	93.00	13.76	-1.323	.192
	Grupo clínico	22	99.73	23.20		

*Teste U de Mann-Whitney, restantes: teste t de Student

Quadro 6. Caracterização da amostra clínica

Variável	n	%
Classificação da Fenilcetonúria		
Clássica	13	59.1
Moderada	6	27.3
Hiperfenilalaninemia	1	4.5
Sem informação	2	9.1
Total	22	100
Tipo de sentimento		
Indiferença	11	57.9
Sentimento negativo	8	42.1
Total	19	100
Constrangimento		
Sim	6	28.6
Não	15	71.4
Total	21	100
Diferente		
Sim	8	38.1
Não	13	61.9
Total	21	100
Mensagem à Fenilcetonúria		
Mensagem positiva de afecto	7	31.8
Mensagem negativa de afecto	7	31.8
Nada	8	36.4
Total	22	100
Tipo de acção à Fenilcetonúria		
Acção negativa	6	28.6
Acção positiva	8	38.1
Nada	7	33.3
Total	21	100

Dos 22 participantes 59% possuem Fenilcetonúria clássica, existindo casos de Fenilcetonúria moderada (27%) e um caso de hiperfenilalaninemia (5%)². Quando questionados sobre o que sentem em relação à Fenilcetonúria, os sujeitos poderiam assinalar múltiplas opções, nomeadamente medo, vergonha, revolta, indiferença ou outra resposta (em aberto). A este nível, 58% apontaram a indiferença e 42% indicaram sentir pelo menos um sentimento negativo (medo, vergonha, revolta). A grande maioria dos respondentes (71%) não se sente constrangido em contar aos seus amigos sobre a sua condição média, existindo alguns casos que sentem constrangimento (29%). No mesmo sentido, a maior parte do grupo (62%) não se sente diferente por ter Fenilcetonúria ao mesmo tempo que alguns sujeitos declararam o contrário (38%).

Ainda neste âmbito, pediu-se aos respondentes que imaginassem que a Fenilcetonúria era “uma pessoa” e, posteriormente, um objecto de forma a que indicassem o que lhes apeteceria dizer-lhe ou fazer-lhe, respectivamente. As respostas foram categorizadas e estão apresentadas no quadro seguinte. Registaram-se, com a mesma expressão, mensagens de afecto positivas e negativas (32%), sendo o mais comum as respostas em que não diriam nada (36%). Por outro lado, a maioria dos participantes teriam uma acção positiva face ao “objecto” Fenilcetonúria (38%), registando-se acções negativas (29%) ou ausência de acção (33%).

Procurou-se perceber o impacto dos aspectos que caracterizam a amostra, nomeadamente os aspectos socio-demográficos (Idade, Género, Local de residência e Nível socioeconómico) e os aspectos sobre a forma como lidam com a doença (Classificação, Sentimento, Constrangimento, Diferença, Mensagem à Fenilcetonúria, Acção à Fenilcetonúria).

Ao nível dos aspectos sócio-demográficos, apenas a idade e o género se mostraram pertinentes para as pontuações nas escalas.

A idade mostrou-se negativamente relacionada com as pontuações em *Saúde* ($r = -.43, p < .05$), *Educação* ($r = -.46, p < .05$), *Lazer* ($r = -.59, p < .01$) e *Mass media* ($r = -.47, p < .05$) da escala de Qualidade de Vida. Assim sendo, à medida que as idades se aproximam dos 18 anos os participantes tendem a sentir menor qualidade de vida nas dimensões referidas.

Quadro 7. Correlações significativas com a variável idade no grupo clínico

Escala	Factores	Coeficiente de Pearson	% da variabilidade explicada
Qualidade de vida	Saúde	-,432(*)	19%
	Educação	-,458(*)	21%
	Lazer	-,592(**)	35%
	Massmedia	-,472(*)	22%

*Correlação significativa ao nível $p < .05$

**Correlação significativa ao nível $p < .01$

² Importa referir que a informação acerca de qual a forma de doença que os participantes apresentam (clássica, moderada ou hiperfenilalaninemia) foi obtida junto dos profissionais de saúde, e de acordo com os seus valores de rastreio.

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

Por outro lado, verificaram-se diferenças estatisticamente significativas entre os elementos do género feminino e os elementos do género masculino no que concerne às pontuações médias de *Saúde*, *Casa*, *Educação*, *Mass media*, *Bem-estar financeiro*, *Vizinhança e comunidade* e *Qualidade de vida total* da escala Qualidade de vida e em *Procura de suporte espiritual* na escala F-COPES, conforme apresentado no quadro seguinte. Em todos os casos os elementos do sexo masculino pontuaram de forma superior, indicando que mostram uma percepção de qualidade de vida familiar mais positiva e que recorrem mais frequentemente à procura de suporte espiritual.

Quadro 8. Diferenças significativas entre o género no grupo clínico

Escala	Factor	Género	N	Média	Desvio Padrão	Teste	Sig. (2-tailed)
Qualidade de vida	Saúde	Masculino	13	8.46	.88	3.494	.002
		Feminino	9	6.11	2.20		
	Casa	Masculino	13	8.46	1.05	2.815	.011
		Feminino	9	6.67	1.94		
	Educação	Masculino	13	3.92	.76	2.188	.041
		Feminino	9	3.00	1.22		
	<i>Mass media</i>	Masculino	13	15.69	2.43	2.405	.026
		Feminino	9	12.56	3.71		
	Bem-estar financeiro	Masculino	13	1.69	2.93	2.056	.053
		Feminino	9	7.89	3.44		
	Vizinhança e comunidade	Masculino	13	15.69	3.12	2.480	.022
		Feminino	9	12.22	3.38		
	Qualidade TOTAL	Masculino	13	96.62	12.98	2.694	.014
		Feminino	9	78.33	18.95		
F-COPES	Procura de suporte espiritual	Masculino	13	13,23	4,13	2.472	.023
		Feminino	9	9,33	2,74		

Posteriormente averiguou-se a forma como as variáveis referentes à Fenilcetonúria/ao doente se relacionavam com os resultados nas escalas. A este nível, a classificação, o sentimento em relação à doença, o constrangimento face aos amigos, o sentimento de diferença ou a mensagem e acção dirigidas à “pessoa” ou “objecto” Fenilcetonúria mostraram-se explicativos de algumas dimensões avaliadas pelos instrumentos aplicados.

Efectivamente, a classificação da doença (clássica ou moderada), parece ter implicações ao nível da qualidade de vida. Os participantes com Fenilcetonúria clássica mostraram pontuações médias mais baixas em *Educação* ($U = -2.293$, $p < .05$) e em *Religião* ($U = -2.273$, $p < .05$) do que os adolescentes com a doença na forma moderada (quadro 9).

Por outro lado, os adolescentes que declaram sentir indiferença mostram diferenças significativas relativamente aos participantes que assumiram ter um sentimento negativo face à doença, na maioria das dimensões da escala de Qualidade de Vida – *Família alargada*, *Saúde*, *Casa*, *Bem-estar financeiro*, *Vizinhança e comunidade* e resultado global – bem como em *Procura de suporte espiritual* na escala de F-COPES.

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

Quadro 9. Diferenças significativas entre sujeitos com fenilcetonúria clássica e moderada

Escala	Factor	Classificação	N	Média	Desvio Padrão	Teste	Sig. (2-tailed)
Qualidade de vida	Educação	Clássica	13	3.08	1.04	-2.293	.035
		Moderada	6	4.17	0.75		
	Religião	Clássica	12	6.33	2.19	-2.273	.037
		Moderada	6	8.50	1.05		

Tal como podemos observar pelo quadro seguinte, são os sujeitos que são indiferentes à doença que mostram pontuações significativamente mais elevadas, nos aspectos já indicados. Um sentimento negativo parece assim estar associado a menores níveis de qualidade de vida familiar, nas dimensões referidas, bem como menos recorrência na *Procura de apoio espiritual* e na *Aceitação passiva* como estratégias de *coping*, relativamente aos adolescentes que são “indiferentes” à Fenilcetonúria. É interessante ainda apontar que o sentimento face à doença parece associar-se à variável género, na medida em que a sua associação caminha para a significância (Teste de Fisher, $p = .070$). Cerca de 67% das raparigas declararam sentir um sentimento negativo face à fenilcetonúria, ao passo que apenas 20% dos rapazes o fazem, já que a maioria (80%) assume um sentimento indiferente.

Quadro 10. Diferenças significativas entre sujeitos com sentimentos negativos e indiferentes face à fenilcetonúria

Escala	Factor	Sentimento	N	Média	Desvio Padrão	Teste	Sig. (2-tailed)	
Qualidade de vida	Família alargada	Indiferença	11	4.55	0.69	2.137	.047	
		Negativo	8	3.63	1.19			
	Saúde	Indiferença	11	8.36	0.81	3.142	.006	
		Negativo	8	6.00	2.33			
	Casa	Indiferença	11	8.45	1.13	3.558	.002	
		Negativo	8	6.25	1.58			
	Bem-estar financeiro	Indiferença	11	11.45	2.66	3.243	.005	
		Negativo	8	7.38	2.77			
	Vizinhança e comunidade	Indiferença	11	15.91	2.59	3.822	.001	
		Negativo	8	11.38	2.50			
	Qualidade de vida TOTAL	Indiferença	11	97.18	12.96	3.134	.006	
		Negativo	8	75.63	17.10			
	F-COPES	Procura de apoio espiritual	Indiferença	8	9.75	3.73	-2.429	.027
			Negativo	11	13.55	3.08		

Os adolescentes que se sentem constrangidos em contar que têm a doença aos seus amigos também são os que mostraram pontuações mais baixas ao nível de várias dimensões do questionário qualidade de vida, face aos que não sentem esse constrangimento. Os resultados em *Família alargada*, *Casa*, *Educação*, *Bem-estar financeiro*, *Vizinhança e comunidade* e no resultado total da escala são, assim, significativamente mais baixos

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

entre este grupo de participantes, indicando que os que sentem constrangimento são os que mostram menor qualidade de vida familiar nas dimensões apresentadas no quadro seguinte.

Quadro 11. Diferenças significativas entre participantes que sentem e não sentem constrangimento de contar aos amigos que têm fenilcetonúria

Qualidade de vida Factor	Constrangimento	N	Média	Desvio padrão	Teste	Sig. (2-tailed)
Família alargada	Sim	6	3.50	1.38	21.500*	.046
	Não	15	4.53	0.64		
Casa	Sim	6	6.50	1.76	-2.217	.039
	Não	15	8.20	1.52		
Educação	Sim	6	2.83	1.17	-2.164	.043
	Não	15	3.87	0.92		
Bem-estar financeiro	Sim	6	7.17	3.19	-2.739	.013
	Não	15	10.87	2.64		
Vizinhança e comunidade	Sim	6	12.00	2.45	-2.202	.040
	Não	15	15.47	3.50		
Qualidade TOTAL	Sim	6	75.00	20.16	-2.752	.013
	Não	15	95.73	13.60		

No mesmo sentido, os adolescentes que se sentem diferentes devido à sua condição médica pontuam significativamente menos nas dimensões *Família alargada, Saúde, Casa, Vizinhança e comunidade* e na pontuação total da escala de Qualidade de vida do que os adolescentes que não se sentem dessa forma. De acordo com o Quadro 12, verificam-se níveis de qualidade de vida familiar significativamente mais baixos entre os participantes que assumem sentirem-se “diferentes” por terem Fenilcetonúria.

Quadro 12. Diferenças significativas entre participantes que se sentem diferentes por terem fenilcetonúria

Qualidade de vida Factor	Diferente	N	Média	Desvio padrão	Teste	Sig. (2-tailed)
Família alargada	Sim	8	3.63	1.19	-2.485	.022
	Não	13	4.62	.65		
Saúde	Sim	8	6.25	2.43	-2.527	.021
	Não	13	8.23	1.17		
Casa	Sim	8	6.63	1.85	-2.713	.014
	Não	13	8.46	1.27		
Vizinhança e comunidade	Sim	8	11.88	2.80	-3.009	.007
	Não	13	16.00	3.19		
Qualidade TOTAL	Sim	8	78.50	19.00	-2.453	.024
	Não	13	96.38	14.37		

Por outro lado, adolescentes com tipos de mensagens diferentes a dirigir à “pessoa” Fenilcetonúria (Positiva, Negativa, Nada), distinguem-se significativamente ao nível das pontuações em *Saúde* [$F_{(2,19)} = 3.716$, $p < .05$]. Segundo o teste Bonferroni ($p < .05$), os participantes que dariam uma mensagem positiva ($M = 8.67$, $DP = .82$) pontuam significativamente mais em *Saúde* do que os que dariam uma mensagem negativa à “pessoa” Fenilcetonúria ($M = 6.25$, $DP = 2.44$).

Para terminar, o tipo de acção dirigida ao “objecto” Fenilcetonúria distingue as pontuações na escala de Qualidade de vida nas dimensões *Mass media*, *Bem-estar financeiro* e *Qualidade de vida total*.

Quadro 13. Diferenças significativas entre os grupos definidos por acção à fenilcetonúria

Escala	Factor	Acção	Média	Desvio padrão	F	Sig.
Qualidade de vida	<i>Mass media</i>	Nada ^a	15,71	3,35	6.623	.007
		Acção negativa ^{a,b}	11,00	3,10		
		Acção positiva ^b	15,88	1,64		
	Bem-estar financeiro	Nada	10,71	2,75	4.256	.031
		Acção negativa ^c	6,50	3,02		
		Acção positiva ^c	10,75	3,20		
	Qualidade de vida TOTAL	Nada ^d	97,29	16,85	3.915	.037
		Acção negativa ^d	74,17	19,40		
		Acção positiva	94,38	11,82		
F-Copes	Reenquadramento	Nada ^e	34.00	4.24	4.468	.027
		Acção negativa ^e	25.17	3.55		
		Acção positiva	29.63	6.,5		

NOTA: a,b, c, d, e diferenças significativas $p < .05$

Considerando os testes *post-hoc* (Bonferroni, $p < .05$), foi possível verificar que os participantes que realizariam uma acção negativa pontuam significativamente mais baixo em *Mass media* do que os que fariam “nada” ou fariam uma acção positiva. Por outro lado, as pontuações em *Bem-estar financeiro* são maiores junto dos que fariam uma acção positiva comparativamente ao que fariam uma acção negativa. Na pontuação global os sujeitos que optariam por uma acção negativa mostram-se com resultados globais de qualidade de vida familiar menores do que os declararam não agir. De modo geral, parece que os participantes que imaginaram uma acção negativa para a sua doença são os que percebem menor qualidade de vida.

No que se prende com a escala de F-COPES, a variável Tipo de acção mostrou-se pertinente nas pontuações em *Reenquadramento* [$F_{(2,19)} = 4.468$, $p < .05$]. Neste âmbito, participantes que não fariam “nada” à sua doença mostram-se com pontuações significativamente mais elevadas do que os participantes que realizariam uma acção negativa face à Fenilcetonúria, nesta dimensão. O recurso ao *Reenquadramento* parece, deste modo, ser mais expressivo junto dos participantes que não se relacionam com o “objecto” Fenilcetonúria de forma negativa.

4.4 Grupo de comparação

Ao nível do grupo de comparação considerou-se o impacto das variáveis sócio-demográficas (Idade, Género, Local de residência e Nível sócio-económico) na qualidade de vida familiar e nas estratégias de *coping* familiares utilizadas.

Neste domínio, a idade, o nível sócio-económico e o local de residência foram os aspectos que se mostraram com pertinência para as pontuações das escalas aplicadas. De facto, foi possível identificar uma correlação negativa entre a idade e o factor *Religião* da escala Qualidade de vida ($r = -.401$, $p < .05$), indicando que à medida que a idade se aproxima dos 18 anos a percepção de qualidade de vida familiar nesse domínio vai diminuindo. Por outro lado, comparando o nível sócio-económico constataram-se algumas implicações no factor *Avaliação passiva* da escala F-COPES [$F_{(2,28)} = 8.136$, $p < .01$]. Sujeitos do nível sócio-económico baixo ($M = 11.88$, $DP = 4.53$) parecem, pois, recorrer mais que os sujeitos do nível médio à *Avaliação passiva* como estratégia de *coping* ($M = 11.00$, $DP = 2.94$).

Por fim, considerou-se o local de residência como um factor com implicações nos resultados das escalas.

Quadro 14. Diferenças significativas em função de local de residência no grupo de comparação

Escala	Factor	Residência	Média	Desvio padrão	F	Sig.	
Qualidade de vida	Saúde	Predominante urbano ^a	7.16	1.72	5.852	.000	
		Medianamente urbano	7.69	1.18			
		Predominante rural ^a	8.31	1.32			
	Mass media	Predominante urbano ^b	12.84	3.18	4.506	.020	
		Medianamente urbano	14.07	2.50			
		Predominante rural ^b	15.08	2.69			
	Religião	Predominante urbano	6.67	1.66	4.706	.017	
		Medianamente urbano ^c	5.86	1.03			
		Predominante rural ^c	7.08	1.98			
	Qualidade de vida TOTAL	Qualidade de vida TOTAL	Predominante urbano ^d	84.24	15.51	4.926	.015
			Medianamente urbano	87.14	11.99		
			Predominante rural ^d	95.23	14.38		
F- COPES	Mobilização de apoio formal	Predominante urbano ^e	9.00	3.19	3.403	.048	
		Medianamente urbano	10.75	3.77			
		Predominante rural ^e	9.25	4.03			

NOTA: a, b, c, d, e diferenças significativas $p < .05$

Ao nível da qualidade de vida, detectaram-se diferenças significativas entre os grupos definidos pelo local de residência (Predominante urbano, Medianamente urbano, Predominante rural) em *Saúde*, *Mass media*, *Religião* e *Qualidade de vida total*. No caso na escala de F-COPES, o local de residência mostrou-se pertinente ao nível de *Mobilização de apoio formal*.

Mediante os testes *post-hoc* (Bonferroni, $p < .05$), foi possível *Coping* e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilketonúria: um estudo exploratório

perceber em todas estas dimensões que a diferença se situava entre os sujeitos residentes em locais predominantemente rurais e os residentes em locais predominantemente urbanos, sendo os primeiros a pontuarem de forma significativamente mais elevada. A única exceção prende-se com as pontuações em *Religião* (Qualidade de vida), em que se diferenciam significativamente os sujeitos de locais predominantemente rurais de locais medianamente urbanos, sendo novamente os primeiros a pontuarem de forma mais elevada.

V – Discussão

Antes de iniciarmos a discussão, importa referir que este é um estudo exploratório, pelo que os seus resultados e conclusões não deverão ser generalizados.

Relativamente à nossa primeira hipótese, e de acordo com os resultados a que chegámos, constatamos que existe, de facto, algumas diferenças entre os adolescentes com Fenilcetonúria e sem doença crónica ao nível dos mecanismos de *coping*. Assim, os resultados mostram que o grupo clínico recorre mais frequentemente à *Mobilização de apoio formal* do que o grupo de comparação, o que, a nosso entender, poderá dever-se ao facto de estes adolescentes, e suas famílias, estarem habituados a este tipo de apoio e serem acompanhados, de perto e ao longo do tempo, por vários profissionais do centro de consultas. Além disto, pensamos que o facto de o Centro de Genética Médica (CGM) se caracterizar por uma equipa multidisciplinar centralizada, que segue os jovens desde o nascimento e ao longo de toda a sua vida (acompanhando e dando apoio também aos pais e como consequência à restante família e sua dinâmica), sendo sempre os mesmos profissionais, e articulando-se com os locais nos quais a criança/jovem se insere, seja nos infantários ou escolas, através de informação por eles prestada, no local, aos professores acerca da doença e do ajuste das ementas da escola às crianças/jovens com Fenilcetonúria, sendo que todos se mobilizam para acolher, integrar e ajudá-las, poderá contribuir para a percepção de maior utilização desta estratégia, pois ajudam as famílias na adaptação aos diferentes contextos pelos quais elas vão passando, ajudando, assim a “colocar a doença no seu lugar”, não lhe dando mais do que ela exige. Esta prática do CGM constitui-se, talvez, como um ponto de identificação dos jovens, e das suas famílias, com estes profissionais devido à envolvimento destes na sua educação e zelo de bem-estar.

Ao nível da percepção da qualidade de vida familiar os resultados revelam-se coerentes com a bibliografia por nós consultada, pois não existem diferenças estatisticamente significativas na percepção da qualidade de vida total, no entanto, constatou-se que o grupo clínico se distingue do grupo de comparação no que diz respeito às sub-escalas *Família alargada* e *Vizinhança e comunidade*. No nosso entender, o facto dos adolescentes fenilcetonúricos pontuarem mais alto na sub-escala *Família alargada*, poderá estar relacionado com a mobilização, normalmente realizada por parte da família, para proporcionar ao jovem um desenvolvimento

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria:
um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

equilibrado e o mais normal possível, através do constante incentivo ao seguimento do tratamento (dieta). Já no que concerne à pontuação superior em *Vizinhança e comunidade* parece-nos relacionar-se com o facto de um maior número de elementos do grupo clínico residir num meio predominantemente urbano em relação ao grupo de comparação (62% no grupo clínico contra 39% no grupo de comparação), sendo assim, os adolescentes com Fenilcetonúria, e a sua família, têm ao seu dispor um maior número de recursos da comunidade na qual se inserem, além do já exposto no ponto anterior para a maior recorrência ao *apoio formal* no que se refere às práticas do CGM.

No que diz respeito à análise dos dois grupos em separado, existem, de facto, variáveis mediadoras que influenciam os resultados.

No grupo clínico, as variáveis sócio-demográficas idade e género revelaram-se influentes no resultado às escalas.

Nota-se que, ao nível da qualidade de vida familiar, à medida que os adolescentes se aproximam da idade dos 18 anos tendem a experimentar um sentimento de menor qualidade de vida, nomeadamente nos domínios *Saúde, Educação, Lazer e Mass media*. Uma vez que os adolescentes do grupo de comparação também tendem a sentir uma menor qualidade de vida familiar com o avançar da idade (em *Religião*) pensamos que este facto se relaciona com o seu crescimento natural, pois à medida que os jovens avançam na adolescência passam por uma série de mudanças, nomeadamente a nível psicológico, que vão alterar a visão que têm do mundo à sua volta e torná-la mais realista. Este resultado é congruente com o encontrado por Batista (2008) no seu estudo sobre estratégias de *coping* e qualidade de vida na adolescência. De referir que os adolescentes, tanto do grupo clínico como do grupo de comparação, não percebem menor qualidade de vida nas sub-escalas relacionadas com a família, o que poderia ser esperável pois esta fase de vida é caracterizada pelo movimento centrífugo do jovem em relação à família, e a busca da sua identidade e autonomia poderá originar conflitos entre si e os pais (Gammer & Cabié, 1999), o que poderia influenciar negativamente a percepção de qualidade de vida. Esta etapa caracteriza-se, igualmente, pela maior aproximação ao grupo de pares (Gammer & Cabié, 1999; Alarcão, 2006). O grupo de pares assume um papel de suporte, é importante na experimentação de papéis, vivência de afectos, desenvolvimento de atitudes, valores e ideias, enfim, o adolescente sente-se confortável diante de outros como ele, com as mesmas dúvidas, com os mesmos sentimentos. Assim, seria de esperar que percepcionassem maior qualidade de vida na sub-escala *Amigos* o que não acontece.

De referir, no entanto, que o facto de o grupo clínico perceber que a qualidade de vida diminuiu, nos domínios atrás referidos, pode relacionar-se com a tomada de consciência da doença, de tudo o que ela comporta para as suas vidas no presente, comportará para o futuro, e da forma como ela poderá interferir com a sua família e o funcionamento desta. Este aspecto terá influência directa em *Saúde* e, provavelmente, nas outras sub-escalas, nomeadamente: em *Educação*, pois estes adolescentes terão de se esforçar mais para ter o nível de concentração desejável à assimilação de matérias escolares importantes, relativamente aos adolescentes sem doença; e em

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Lazer, onde a menor pontuação vai ao encontro da literatura: as crianças e jovens com Fenilcetonúria poderão ter os seus contactos sociais reduzidos, em termos quantitativos, mas não em termos qualitativos, ou seja, os contactos sociais destes jovens são em menor número mas não em menor qualidade.

Quanto ao género, constatamos que os adolescentes do sexo masculino percebem uma maior qualidade de vida em *Saúde, Casa, Educação, Mass media, Bem-estar financeiro, Vizinhaça e comunidade e Qualidade de vida total* relativamente às raparigas e um maior recurso da estratégia de *coping Procura de apoio espiritual*. Aquando da chegada à adolescência há um relaxamento na dieta para ambos os géneros, no entanto, os rapazes têm a possibilidade da paragem do substituto (mistura de aminoácidos), ao contrário das raparigas. Às raparigas é aconselhada a continuação do substituto (mesmo em quantidades reduzidas) como meio de manter condições favoráveis à problemática do período pré-concepcional, pois durante a gravidez os valores de Phe deverão manter-se inferiores a 5 mg/dl (o que requer uma dieta muito bem controlada, tanto por parte da rapariga como dos médicos que a acompanham). Tal facto leva as raparigas a ter um cuidado maior com a sua alimentação, que não é tão liberalizada como a dos rapazes. Também no caso das raparigas há um maior controlo, preocupação e pressão, por parte das famílias, para manterem a dieta e controlarem bem os valores de Phe, ou seja, as próprias famílias vivem em maior “alerta”, sendo mais “relaxadas” com os rapazes. A problemática da Fenilcetonúria materna afecta, assim, não só as doentes, mas todo o sistema familiar mais directamente envolvido. Este facto parece-nos, de algum modo, ser uma das hipóteses capazes de explicar as diferenças ao nível da percepção da qualidade de vida familiar, além da periodicidade das consultas de seguimento ser distinta para rapazes e raparigas, com as raparigas a serem seguidas anualmente e os rapazes de três em três anos. Assim, é de referir que a percepção que as raparigas fazem de menor qualidade de vida em *Saúde* não está directamente relacionada com o “sentirem-se doentes”, mas com a Fenilcetonúria materna, até porque estes jovens fazem diversas vezes análises gerais e avaliação da composição corporal por bioimpedância. De referir que as raparigas tendem a sentir um sentimento “negativo” em relação à Fenilcetonúria e os rapazes tendem a sentirem-se “indiferentes”, facto que poderá ser explicado, entre outras possíveis hipóteses, por este aspecto – Fenilcetonúria materna. Relativamente à maior pontuação dos rapazes na estratégia de *coping Procura de apoio espiritual*, a nosso entender poderá estar, também, relacionada com a explicação anterior e assim, talvez como consequência, a pergunta “porquê eu?” transformada na “porque é que tem de ser assim?” leve as raparigas perceberem o uso de outras estratégias para enfrentar os seus problemas que não recorram a algo espiritual mas sim algo mais concreto, que forneça respostas concretas e objectivas aos seus problemas. Daqui poderemos inferir que ser rapaz poderá funcionar como factor de protecção.

Tendo agora em conta as variáveis relativas à Fenilcetonúria/ao doente, constatámos que os adolescentes que apresentam a sua forma clássica percebem uma menor qualidade de vida nos domínios

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percebidas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

Educação e Religião, comparativamente com os que apresentam Fenilcetonúria moderada. A nosso entender, tal poderá dever-se ao facto destes adolescentes (com Fenilcetonúria clássica) necessitarem de uma dieta mais restrita para conseguirem manter os valores de Phe no intervalo indicado para a sua idade, ou seja, necessitam de ter um maior cuidado com a sua alimentação. Como valores de Phe mais elevados (ao que estes adolescentes estão mais propensos, porque têm menor tolerância à Phe do que os que apresentam Fenilcetonúria moderada) contribuem nomeadamente para uma menor capacidade de concentração, eles têm de se esforçar mais para atingir os seus objectivos académicos, sendo um facto que muitos têm apoios nas escolas. Quanto ao domínio *Religião*, este está, igualmente, com pontuação inferior. Os jovens percebem a sua família como menos activa neste domínio. Isto poderá dever-se à existência da oportuna pergunta da qual falámos anteriormente, não egoísta, “porquê eu?” (ou nos pais “porquê a nós?”), cuja resposta pode não indicar revolta mas alguma incompreensão constante do “porque é que tinha de acontecer a mim” e, assim, alguma desacreditação no que esteja mais directamente relacionado com a religião. Poderá assim depreender-se que ter Fenilcetonúria clássica constitui-se como um factor de vulnerabilidade.

Relativamente ao “sentimento em relação à doença”, onde os adolescentes tiveram de responder à pergunta “O que sentes em relação à Fenilcetonúria?”, chegámos a algumas diferenças estatisticamente significativas tanto no que concerne à percepção da qualidade de vida como aos mecanismos de *coping* familiares utilizados. Os adolescentes que se sentem “indiferentes” à Fenilcetonúria revelam pontuações superiores em *Família alargada, Saúde, Casa, Bem-estar financeiro, Vizinhaça e comunidade e Qualidade de vida total*. Quanto aos mecanismos de *coping*, estes adolescentes também pontuam mais em *Procura de apoio espiritual*, em comparação com os que revelam um sentimento “negativo” (por exemplo, medo, vergonha, revolta). O facto de estes jovens perceberem que eles próprios, e a sua família, recorrerem mais ao apoio espiritual está de acordo com o resultado atrás narrado relativo à menor pontuação em *Religião* (Qualidade de vida). Poderemos colocar a hipótese de que os jovens que demonstram um sentimento “negativo” estarão, presentemente, numa fase de adaptação à doença diferente daqueles que dizem sentir-se “indiferentes” (bem como a sua família, relativamente à forma como lida e encara a doença do jovem), com isso terão maiores dificuldades em alguns campos da sua vida, apresentando uma percepção de qualidade de vida familiar menor e não recorrendo a tal estratégia de *coping*.

No que concerne à variável “constrangimento”, que avaliava a presença de constrangimento dos jovens dizerem aos amigos que tinham Fenilcetonúria (“Sentes-te constrangido em dizeres aos teus amigos que tens Fenilcetonúria?”), nota-se que os adolescentes que se sentem constrangidos percebem um nível de qualidade de vida familiar menor, não existindo diferenças estatisticamente significativas ao nível dos mecanismos de *coping* entre estes e os que não sentem esse constrangimento. No nosso entender, o facto de estes adolescentes exprimirem uma menor percepção de qualidade de vida familiar poderá estar relacionado com a informação que eles

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percebidas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

próprios, e a família, possuem da doença e a forma como poderão informar os amigos que têm Fenilcetonúria, pois se não possuem informação suficiente acerca da doença poderão ter medo do desconhecido e, assim, caso possuam essa informação será mais fácil saberem o que dizer aos amigos e como dizer, sentindo-se então mais à-vontade com eles. Poderá ainda estar relacionado com a forma como os jovens encaram a doença e do seu posicionamento perante ela, ou seja, poderá estar relacionado com o sentimento que referem ter em relação à Fenilcetonúria, pois ao sentirem-se indiferentes deverão ter mais facilidade em falar da doença com os amigos do que se experimentarem um sentimento negativo. Porque um estudo nunca poderá analisar tudo, este seria um aspecto a investigar no futuro – será que os jovens que dizem sentir-se indiferentes à Fenilcetonúria não apresentam constrangimento em dizer aos amigos que têm tal doença? E como será o seu funcionamento familiar?

Relativamente à variável “diferença”, onde os adolescentes respondiam à questão “Alguma vez te sentiste diferente por teres Fenilcetonúria?”, constatámos que alguns jovens respondem afirmativamente. Em comparação aos adolescentes que afirmam não se sentirem diferentes, observamos que os que respondem afirmativamente pontuam menos em alguns domínios da escala qualidade de vida (*Família alargada, Saúde, Casa, Vizinhança e comunidade, e Qualidade de vida total*), sendo que não se notam diferenças ao nível das estratégias de *coping* familiares entre estes dois grupos. Recordemos que o grupo clínico pontua de forma mais elevada em *Família alargada* e *Vizinhança e comunidade* do que o grupo de comparação, no entanto, dentro do grupo clínico, o conjunto de jovens que se sente “diferente” pontua menos. Poderemos inferir que o facto de o grupo de adolescentes que se sente “diferente” pontuar menos em *Qualidade de vida total*, e assim percepcionar uma menor qualidade de vida familiar, poderá estar relacionado com o tipo de tratamento, visto este consistir numa alimentação diferente, pobre em Phe, e não somente na toma de medicação em forma de comprimido, ou seja, é um tratamento visível aos olhos dos amigos (e das outras pessoas), o que pode suscitar comentários passíveis de deixar os jovens e as famílias numa posição desagradável. Além disso esta é uma dieta “anti-cultural”, pois vai contra aquilo que todos pensam ser o correcto para o bom crescimento das crianças, como seja terem de comer carne e peixe para terem um bom desenvolvimento, sendo que muitas mães têm receio de os seus filhos terem atraso de crescimento precisamente devido à sua alimentação.

Quanto à variável “mensagem à Fenilcetonúria enquanto pessoa”, os adolescentes eram induzidos a pensar no seguinte: “Imagina que a Fenilcetonúria é uma pessoa que tens à tua frente. O que te apetece dizer-lhe?”, escrevendo no questionário o que lhe diriam. Esta variável fazia a distinção entre três tipos de resposta – mensagem “positiva” (por exemplo, “*Gostava de dizer-lhe que apesar de tudo foi bom ela ter aparecido na minha vida*”), mensagem “negativa” (por exemplo, “*Porque é que existes se não me fazes feliz?*”) e nada (não diriam nada à Fenilcetonúria). Apenas se encontrou diferenças estatisticamente significativas na escala qualidade de vida – *Saúde*, com os adolescentes que enviavam uma mensagem “positiva”

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

a pontuarem de forma mais elevada do que os que enviavam mensagem “negativa”. Com isto, podemos especular que os adolescentes que enviam mensagem positiva estão melhor adaptados à doença, lidam melhor com ela e com todas as implicações desta nas suas vidas, para isto poderá ter contribuído a atitude dos pais no passado, mas também actualmente, perante a Fenilcetonúria e a forma como lidaram com ela nos primeiros anos de vida do jovem.

No que à variável “acção à Fenilcetonúria” diz respeito, os adolescentes teriam de imaginar que a Fenilcetonúria era um objecto e o que fariam a esse objecto. De forma geral, os resultados indicam que os adolescentes que realizariam uma acção “negativa” (por exemplo, “*partir-lo*”) revelam uma percepção de menor qualidade de vida em relação aos que realizariam uma acção “positiva” (por exemplo, “*tocar-lhe e ver do que é constituído*”) e aos que não fariam nada ao objecto, o que poderá relacionar-se com a forma como percebem a própria doença, o modo como lidam com ela e a implicação que ela poderá ter na dinâmica familiar. Relativamente às estratégias de *coping* observou-se que os jovens que não fariam nada à Fenilcetonúria revelam maior pontuação em *Reenquadramento* do que os adolescentes que realizariam uma acção negativa. Em nosso parecer, este resultado poderá relacionar-se com a possibilidade de os adolescentes que não fariam nada ao objecto conseguirem ter uma visão alternativa da doença, influenciada, provavelmente, pela aceitação e envolvimento activa dos pais na doença, ou seja, encontrarem uma leitura diferente da Fenilcetonúria, e assim, uma equivalência entre aspectos positivos e negativos o que os levará a não fazerem nada a este objecto, ao contrário dos que realizariam uma acção negativa.

Parece-nos igualmente que a adaptação dos jovens à doença, em simultâneo com a percepção que têm da qualidade de vida familiar e estratégias de *coping*, poderá relacionar-se com as práticas educativas demasiado restritivas e superprotectoras, que segundo a literatura influenciam a personalidade das crianças, e com a constante pressão para cumprirem o tratamento – o único garante de um desenvolvimento normal. No entanto, parece-nos que o facto de terem consigo uma equipa clínica disponível e pronta para os ajudar no que eles necessitam, nomeadamente envolvendo-se na comunidade escolar (o que faz com que os jovens tenham, e sintam, um grande apoio das escolas, amigos e família), a par do consequente envolvimento e constante apoio da família poderão ser factores que influenciam de modo positivo os aspectos estudados, assim como, possivelmente, a atitude dos pais perante a doença durante a sua vida.

No grupo de comparação, foram as variáveis idade, nível sócio-económico e local de residência que se revelaram significativas para o estudo.

Tendo em conta que a variável idade foi abordada junto da análise da mesma no grupo clínico, começaremos esta reflexão apenas no nível sócio-económico. No que a este concerne, apenas se constata diferença nos mecanismos de *coping*, mais precisamente na *Avaliação passiva*, com os jovens pertencentes ao nível sócio-económico baixo a perceberem uma

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percebidas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

maior recorrência a este tipo de estratégia. No nosso entender, tal facto poderá dever-se a estes jovens, e suas famílias, estarem habituados a que as situações com que se confrontam na sua vida não têm outra forma e não podem ser mudadas, pelo que nada fazem para as modificar, talvez pela falta de conhecimentos acerca dos contextos nos quais elas surgem e do que poderão fazer para as mudar.

Relativamente à variável local de residência, observou-se que os jovens pertencentes a um meio predominantemente rural percebem maior qualidade de vida em *Saúde*, *Mass media*, *Religião* e *Qualidade de vida total* e maior recurso à *Mobilização de apoio formal*. Os jovens pertencentes a este meio poderão desenvolver uma relação de maior proximidade com o seu médico, ou até mesmo com o farmacêutico, e partilhar com ele mais experiências, tendo assim uma relação de maior confiança e mais cúmplice do que os jovens habitantes dos outros locais. Esta seria uma possível explicação para a maior pontuação em *Saúde* e *Mobilização de apoio formal* (pois com este tipo de relação mais facilmente a família recorrerá a estes quando se confrontasse com algum problema). O facto de viverem neste tipo de local também os pode ajudar a frequentar mais a Igreja (*Religião*), e esta servir como mais um meio de socialização e expansão das suas redes sociais, sendo que para os jovens, conforme a literatura, os grupos, por exemplo os escuteiros, são importantes nesta etapa e bons meios de socialização. A maior convivência com as pessoas, o ar mais saudável do local e a constante ligação à natureza, em conjunto com aspectos da personalidade desenvolvida por estes jovens (tendo em conta os ensinamentos transmitidos pelos mais velhos) poderão contribuir para uma maior percepção da qualidade de vida familiar.

O presente estudo comporta algumas limitações que estudos futuros poderão ter em conta e combater. Seria pertinente a validação para a população portuguesa adolescente dos instrumentos Qualidade de vida e F-COPES (versão para adolescentes), pois tornaria as investigações mais “credíveis” e para um maior conhecimento dos adolescentes relativamente à percepção que têm da sua qualidade de vida familiar e como as suas famílias utilizam as estratégias de *coping*.

Uma outra limitação é o reduzido *n* utilizado para cada grupo. Ao ter um *N* maior seria possível, provavelmente, obter diferentes formas de família, o que seria interessante para a análise. Além disto, seria, também, proveitoso ter em conta o número de irmãos, a posição na fratria do doente e se mais algum irmão é fenilcetonúrico, pois estes factores podem relacionar-se com os aspectos estudados.

De referir ainda que este foi um estudo realizado no CGM, o que, devido ao trabalho realizado pela sua equipa clínica, poderá influenciar de modo positivo a adaptação dos adolescentes à doença e a sua relação com a comunidade, assim como a sua percepção da qualidade de vida familiar e os mecanismos de *coping* que utilizam.

O questionário relativo à doença poderá constituir-se como mais um instrumento para se conhecer a população fenilcetonúrica nos vários aspectos que ele poderá avaliar e, assim, contribuir para a caracterização

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percebidas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório

desta população. Tendo em conta que é um protocolo novo, realizado por nós, investigações futuras poderão utilizá-lo de modo a relacionarem outras variáveis entre si (emparelhamentos esses que este estudo não realizou) e, assim, chegar a novas conclusões.

VI - Conclusões

Este estudo teve como primordial objectivo contribuir para o conhecimento e compreensão da Fenilcetonúria e seu impacto nos adolescentes, ainda que o número de sujeitos (como referimos anteriormente) tenha sido muito reduzido e de forma alguma as conclusões poderão ser generalizadas. A par com este objectivo colossal, houve mais dois grandes fins: perceber se existem diferenças entre o grupo de adolescentes com Fenilcetonúria e sem doença crónica quanto à percepção de qualidade de vida familiar e mecanismos de *coping* familiares utilizados; saber se, dentro de cada grupo há diferenças quanto aos aspectos referidos, tendo em conta variáveis demográficas (nos dois grupos) e variáveis relativas à doença/doente (no grupo clínico).

Ao nível das estratégias de *coping* familiares, os jovens com Fenilcetonúria afirmam que as suas famílias recorrem mais frequentemente ao *Apoio formal* do que os adolescentes do grupo de comparação.

Tomando os dois grupos em separado, procedeu-se à investigação da influência de possíveis variáveis moderadoras nos aspectos estudados. Observou-se que nos dois grupos a percepção da qualidade de vida diminui com a aproximação dos 18 anos, ainda que em domínios distintos. Relativamente ao género no grupo clínico, constatou-se que as raparigas percebem menor qualidade de vida do que os rapazes em vários domínios, incluindo *Saúde* e *Qualidade de vida total*, sendo que os rapazes afirmam que as suas famílias recorrem mais frequentemente ao *Suporte espiritual*.

Tendo em conta as variáveis da doença/doente – classificação, sentimento em relação à doença, constrangimento em dizer aos amigos que tem a doença, sentimento de diferença, mensagem à Fenilcetonúria enquanto pessoa, acção à Fenilcetonúria enquanto objecto – a distinção entre Fenilcetonúria clássica e moderada mostrou-se pertinente na avaliação da percepção da qualidade de vida familiar, com os jovens fenilcetonúricos clássicos a perceberem menor qualidade de vida em *Educação* e *Religião*. De modo geral, podemos inferir que os adolescentes que apresentam maior qualidade de vida familiar (porque as diferenças encontradas situam-se sobretudo nesta escala) serão os que estão, presentemente, melhor adaptados à Fenilcetonúria, pois os jovens que demonstram maior qualidade de vida familiar são os que sentem “indiferença” perante a doença, não se sentem constrangidos em dizer aos amigos que têm Fenilcetonúria e não se sentem diferentes dos outros jovens sem doenças devido à sua condição médica. Da mesma forma, se a Fenilcetonúria fosse uma pessoa, os adolescentes que lhe enviariam uma mensagem “positiva” percebem maior qualidade de vida em *Saúde*; caso

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percebidas por Adolescentes com Fenilcetonúria:
um estudo exploratório

Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

a doença fosse um objecto, os adolescentes que realizariam uma acção “positiva” percebem também, maior qualidade de vida familiar. O mesmo acontece relativamente aos mecanismos de *coping* familiares, com os adolescentes “indiferentes” à doença a perceberem as suas famílias recorrendo mais ao *Apoio espiritual*, e os que não faziam nada ao objecto Fenilcetonúria a perceberem maior recurso pela família ao *Reenquadramento*.

Faz sentido, e é importante, que tanto estes jovens como as suas famílias, sejam acompanhados pelos vários profissionais ao longo da sua vida, nomeadamente nutricionistas e psicólogos, porque a adaptação à doença crónica nunca está terminada, é uma operação contínua e diariamente renovada (Bonino, 2007). Os nutricionistas desempenhariam um papel importante, nomeadamente, no esclarecimento de dúvidas que os jovens e a família poderiam ter relativas à dieta, e os psicólogos no apoio e ajuste à Fenilcetonúria e em situações particulares, porque a aceitação da doença pode ser posta em causa várias vezes ao longo da vida, o que põe em risco a aceitação que parecia consolidada, sendo que o equilíbrio que se atinge numa dada altura nunca é definitivo (Bonino, 2007).

No grupo com Fenilcetonúria o apoio formal é valorizado, pelo que a criação de grupos psicoeducativos envolvendo somente famílias, por um lado, doentes, por outro, mas também doentes e famílias, seria benéfico na partilha de experiências, no suporte, no combate ao isolamento e, ao ser composto por vários profissionais, uma mais-valia no fornecimento e esclarecimento de informação. O objectivo (além dos citados ganhos inerentes) seria a consciencialização de que a Fenilcetonúria é uma identidade distinta da criança/jovem e da família, a normalização de sentimentos, a identificação e a auto-percepção de saúde.

De salientar que o trabalho realizado pela equipa médica, neste caso, poderá ter contribuído para a boa adaptação dos jovens e suas famílias à doença e ao meio envolvente.

Bibliografia

Alarcão, M. (2006). *(Des)equilíbrios familiares. Uma visão sistémica*. Coimbra: Quarteto. (trabalho original publicado em 2000).

Amorim, M. I. L., & Coelho, R. (1999). Saúde, Doença e Qualidade de Vida. *Psiquiatria Clínica*, 20, (3), 235-241.

Azen, C. G., Koch R., & Gross-Friedman E. (1991). Intellectual Development in 12 year – old children treated for phenylketonuria. *American Journal of Diseases of Children*, 145: 35-39.

Azevedo, P. (2008) *Uma Vida Normal*. Porto: Porto Editora.

Batista, S. B. F., (2008) *Estratégias de coping e qualidade de vida na adolescência: um estudo exploratório*. Dissertação de Mestrado Integrado não publicada. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Bonino, S. (2007) *Mil Amarras Me Prendem à Vida. (con)viver com a doença*. Coimbra: Quarteto.

Brunner, R. L., Jordan M. K., & Berry H. K. (1983). Early treated Phenylketonuria: neuropsychologic consequences. *Journal Pediatrics*, 102, 831-835.

Carmona C. (2007). *Fenilcetonúria clássica: aspectos psicológicos na abordagem de uma doença crónica*. Tese de Doutoramento não publicada. Universidade do Minho, Braga, Portugal.

Gammer, C., & Cabié, M. (1999). *Adolescência e crise familiar*. Lisboa: Climepsi.

Gongóra, J. N. (1998). El impacto psicosocial de la enfermedad crónica en la familia. In J. A. Ríos (coord), *La familia: Realidade y mito (71-98)*. Madrid: Ed. Centro de Estudios Ramón Areces, S.A.

Griffiths P, Tarrini M., & Robinson P. (1997). Executive function and Psychosocial adjustment in children with early treated phenylketonuria: correlation with historical and concurrent phenylalanine levels. *Journal Intellectual Disability Research*, 41, 317-23.

Lopes, A. F. A. (2007). *Generalidades e singularidades da doença em família: Percepção da qualidade de vida, stress e coping*. Dissertação de Mestrado não publicada. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Marques, A. R., Santos, G., Firmino, H., Santos, Z., Vale, L., Abrantes, P., et al. (1991). *Reações emocionais à doença grave: como lidar...* Coimbra: Edições Psiquiatria Clínica.

Martins, C. F. (2008). *F-COPES: estudo de validação para a população portuguesa*. Dissertação de Mestrado não publicada. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Maroco, J. (2007). *Análise estatística com utilização do SPSS*. Lisboa: Edições Sílabo. (trabalho original publicado em 2003).

Olsson, G. M., Montgomery, S. M., & Alm, J. (2007) Family conditions and dietary control in phenilketonuria. *Journal of Inherited Metabolic Disease*, 30: 708-715.

Pais Ribeiro, J. L. (1994). Psicologia da saúde, saúde e doença. In T. M. McIntyre (Ed.), *Psicologia da Saúde: Áreas de Intervenção e Perspectivas Futuras* (pp. 55-70). Porto: Associação dos Psicólogos Portugueses.

Pais Ribeiro, J. L. (2002). Qualidade de Vida e Doença Oncológica. In M. R. Dias, & E. Durá (coords) *Territórios da Psicologia Oncológica*. (75-98) Lisboa: Climepsi.

Pais Ribeiro, J. L., & Rodrigues, A. P. (2004). Questões acerca do coping: a propósito do estudo de adaptação do Brief-COPE. *Psicologia, Saúde & Doenças*, 5, (1), 3-15.

Pennington B. F., van Doorninck W.J., Mc Cabe L. L., & McCabe, E. R. (1985). Neuropsychological deficits in early treated phenylketonuric children. *American Journal of Mental Deficiency*, 89(5), 467 – 74.

Pereira, A. M. S. (1991). *Coping, auto-conceito e ansiedade social (sua relação com o rendimento escolar)*. Dissertação de Mestrado não publicada. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Pereira, A. (1999). *SPSS Guia prático de utilização. Análise de dados para ciências sociais e psicologia*. Lisboa: Edições Sílabo.

Pestana, M. H., & Gageiro, J. N. (2003). *Análise de dados para as ciências sociais. A complementariedade do SPSS*. Lisboa: Edições Sílabo.

Ramos, N. (2004). *Psicologia Clínica e da Saúde*. Lisboa: Universidade Aberta.

Rocha, J. C., Vilarinho, L., Cabral, A., Osório, R. V. & Almeida, M. F. (2007) Consenso para o tratamento nutricional de fenilcetonúria. *Acta Pediátrica Portuguesa*, 38 (1), 44-54.

Seidl, E. M. F., & Zannon, C. M. L. C. (2004). Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Caderno Saúde Pública*, 20, (2), 580-588.

Simões, M. R. (1994). *Investigações no âmbito da aferição nacional do teste das matrizes progressivas coloridas de Raven (M.P.C.R)*. Tese de Doutoramento não publicada. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Simões, J. M. L. (2008) *Qualidade de Vida: estudo de validação para a população portuguesa*. Dissertação de Mestrado não publicada. Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Coping e Qualidade de Vida Familiares Percepcionadas por Adolescentes com Fenilcetonúria: um estudo exploratório
Elisabete Almeida (e-mail:elisabete_almeida7@hotmail.com) 2009

Sousa, L., Relvas, A. P., & Mendes, A. (2007) *Enfrentar a Velhice e a Doença Crónica*. Lisboa: Climepsi.

Welsh M. C., Pennington B. F., Ozonoff S., Rouse B., & Mc Cabe E. R. (1990). Neuropsychology of early treated phenylketonuria: specific executive function deficits. *Child Development*, 61, (6), 1697 – 713.

http://www.leader.pt/programa_nacional.htm Leader (2003). Programa Nacional Integral (pp. 7-10). Retirado a 10 de Junho de 2008.