

Tomadas de Decisão em Famílias com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

Maria Júlia Martinho¹; Maria Manuela Martins²; Margareth Angelo³

Resumo

Integrado num projeto de investigação mais alargado desenvolvido no âmbito do doutoramento em Ciências de Enfermagem, este estudo pretende identificar se existe conflito decisional e quais os níveis de satisfação nos doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) em algumas das tomadas de decisão tidas durante o processo de doença. Desenvolveu-se assim um estudo de cariz quantitativo, exploratório, descritivo. Os dados foram colhidos através de um questionário que incluía características sócio demográficas e as escalas “Escala de Conflitos de Tomadas de Decisão em Saúde (ECTDS)” de (O’Connor; 1995), e “Escala da Satisfação com a Decisão em Saúde (ESDS)” de (Holmes-Rovner et al.; 1996) adaptadas para língua portuguesa por (Martinho, J. ; Martins, M. & Angelo, M.; 2011). A colheita realizou-se entre Janeiro e Junho de 2011 a uma população de doentes distribuídos por 8 núcleos da Associação Portuguesa de Paramiloidose e uma Consulta de Paramiloidose no Centro de Saúde da Covilhã – ACES da Cova da Beira. A amostra constituiu-se por 53 doentes. Para o tratamento de dados recorreu-se à estatística descritiva e análise multivariada, considerando uma probabilidade de erro máximo de 5%. Usou-se a estatística não paramétrica em amostras inferiores a 30 sujeitos, com recurso ao programa SPSS versão 19.0.

Palavras-chave: Tomada de decisão; Conflito decisional; Satisfação; Famílias; PAF; Enfermagem.

Abstract

Integrated into a broader research project developed under the PhD in Nursing Science, this study aims to identify whether there is conflict and what are the decision-satisfaction levels in patients with Familial Amyloid Polyneuropathy (FAP) in some decision-making during the process of disease. It was thus developed a study of quantitative, exploratory and descriptive nature. Data were collected through a questionnaire that included sociodemographic characteristics and scales: “Conflict Scale Decision Making in Health (ECTDS)” by (O’Connor, 1995), and” Scale of Satisfaction with Decision Making in Health (ESDS) “by (Holmes-Rovner et al., 1996) adapted to Portuguese by (Martin, J., Martin, & M. Angelo, M., 2011). Collecting took place between January and June 2011 to a population of patients spread over 8 cores of the Portuguese Amyloidosis Amyloidosis and Consultation Center Health Covilhã - ACES Cova da Beira. The sample consisted of 53 patients. For data processing we used descriptive statistics and multivariate analysis, considering a likely maximum error of 5%. We used the nonparametric statistics in samples of less than 30 subjects, using the SPSS version 19.0.

Keywords: Decision making, decisional conflict, satisfaction, Families, PAF; Nursing.

¹ Escola Superior de Enfermagem do Porto. Professor Adjunto, Doutoranda em Ciências de Enfermagem ICBAS (julia@esenf.pt).

² Escola Superior de Enfermagem do Porto. Professora Coordenadora. Doutora em Ciências da Enfermagem.

³ Universidade de São Paulo - Escola de Enfermagem. Professora titular. Doutora em Psicologia Escolar.

Introdução

A paramiloidose também designada de Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) ou ainda de Doença de Corino de Andrade é mais commumente conhecida pela população em geral como doença dos pezinhos. É uma doença genética hereditária, degenerativa, autonómica de carácter dominante. “A expectativa é que os filhos dos doentes tenham 50% de probabilidades de ser afetados pela doença” (Sales-Luís, M. et al; 1988). Afeta o sistema nervoso periférico com perda de sensibilidade térmica e algica, alterações motoras e autonómico com manifestações gastrointestinais, cardiovasculares, renais, vesico-esfincterianas, oculares, cutâneas e sexuais. (Andrade, C., 1952; Conceição, I., 2006). Revela-se na idade adulta, é altamente incapacitante e tem uma evolução letal. Cerca de 90 novos casos são diagnosticados todos os anos. Portugal é o maior foco de Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) no mundo, existindo também focos onde prevalece a doença nomeadamente na Suécia, Brasil, Japão, Estados Unidos, Maiorca entre outros.

A maioria dos estudos publicados sobre esta doença são estudos epidemiológicos, de recolha biológica ou com foco na biologia molecular, não se centrando na família como unidade que influencia e é influenciada pela experiência da doença genética.

Consideramos por essa razão fulcral identificar variáveis que possam influenciar as tomadas de decisão de saúde que ocorrem durante este processo de doença por forma a compreender o comportamento de saúde e as suas repercussões na família, pois só assim, a enfermagem, pode acompanhar estas famílias ao longo do seu ciclo vital dando suporte na sua adaptação já que só com o conhecimento sistemático se podem planear e desenvolver intervenções adequadas às necessidades, proporcionando satisfação e qualidade de vida.

Em saúde, as decisões geralmente envolvem um certo número de possibilidades diagnósticas e terapêuticas, que desencadeiam respostas incertas sensíveis aos valores pessoais e preferências dos doentes podendo ocorrer conflito decisional quando escolhemos entre as opções disponíveis.

O conflito decisional é definido (O'Connor AM, 1993;1995) como um estado de incerteza acerca do curso de uma ação a tomar decorrente de fatores inerentes à decisão (incerteza dos resultados e a relação entre riscos/benefícios) e fatores modificáveis (conhecimento inadequado, expectativas irrealistas, pressão e suporte social inadequados).

O nível de incerteza é maior quando nos confrontamos com decisões que envolvem risco ou incerteza nos resultados, quando as opções de escolha são de alto risco implicando potenciais ganhos e perdas significativas, quando implicam uma mudança nos valores ou quando é provável um sentimento de culpa antecipado acerca de aspetos positivos das opções rejeitadas (O'Connor AM, 1993;1995).

As necessidades dos doentes e famílias para orientação/Informação tende a aumentar já que as opções clínicas se multiplicam, sendo a informação um fenómeno contemporâneo, pois os doentes de gerações anteriores apenas tinham de decidir procurar atendimento e seguir o conselho que lhe era sugerido, não sendo convidados a tomar parte ativa no processo, decidindo sobre qual a melhor opção para si e para sua família.

A “Melhor escolha” depende das preferências pessoais (Bodenheimer T, Wagner EH & Grumbach K, 2002) dos doentes, devendo estes, considerar como o procedimento afetará a sua vida e da sua família lidando com as incertezas científicas em torno dos resultados. Para que este tipo de análise seja possível, os doentes requerem uma tomada de decisão informada.

No entanto e apesar de a informação estar disponível, os doentes enfrentam dificuldades cognitivas e emocionais em escolher e/ou recusar decisões complexas e alguns apesar de admirarem a possibilidade de inclusão no processo de decisão partilhada não querem o desempenho deste papel.

Vários estudos (Dominick L., Frosch BA. & Kaplan RM., 1999; G. Elwyn et al., 2000; Stacey D., 2008) consideram a decisão partilhada como um elemento crucial do cuidado centrado no doente, padrão essencial para melhorar a qualidade de vida na doença crónica. Sendo recentemente considerada uma promissora estratégia para promover o conhecimento entre os doentes e prestadores dos cuidados.

Podemos então referir que a satisfação com os cuidados de enfermagem, traduz assim, a convergência entre as expectativas do doente de um cuidado ideal e a sua perceção da experiência individual do cuidado real prestado, podendo ser descrita como um julgamento subjetivo que reflete o grau em que a sua escolha foi consistente com os seus valores (Budden, L., 2008).

Estas questões levam-nos a reconhecer a importância do aprofundamento e aquisição de conhecimentos nas tomadas de decisão por forma a desenvolver habilidades de intervenção que potencializem a assistência destas famílias numa perspetiva sistémica.

Tendo em conta, o nosso interesse na temática e o facto de não encontrarmos nenhum instrumento em língua portuguesa, para mensurar o conflito decisional e a satisfação com as decisões em saúde, optamos pela adaptação e validação das escalas “Escala de Conflitos de Tomadas de Decisão em Saúde (ECTDS)” de (O’Connor; 1995), e “Escala da Satisfação com a Decisão em Saúde (ESDS)” de (Holmes-Rovner et al.; 1996) adaptadas para língua portuguesa por (Martinho, J.; Martins, M. & Angelo, M.; 2011) em 2011, sendo ambas as escalas utilizadas neste estudo.

A ECTDS foi desenvolvida para obter informações sobre a tomada de decisão tida pelo doente e os fatores que influenciam a escolha tomada, percebida como eficaz por este. A utilidade desta escala (ECTDS) está na identificação de fatores que contribuem e possam ser modificáveis com as intervenções de enfermagem para uma tomada de decisão mais segura e satisfatória por parte do doente (O’Connor AM, 1993; 1995). A ESDS foi concebida para avaliar a satisfação global com as decisões tomadas em saúde e os atributos de uma decisão eficaz (Holmes-Rovner, 1996).

Objectivos

- Identificar se ocorre conflito decisional em cada uma das tomadas de decisão no processo de doença PAF;
- Identificar os níveis de satisfação em cada uma das tomadas de decisão identificadas no processo de doença PAF;
- Descrever como ocorre o conflito decisional nas tomadas de decisão em estudo.

Método

Instrumento

As escalas utilizadas foram a ECTDS e a ESDS.

A ECTDS é composta por 16 itens de auto-preenchimento. Utiliza uma escala de concordância de estrutura

do tipo Likert (5 opções), que varia desde concordo completamente (0) a discorda completamente (4). Integra três subescalas: Conhecimento e valor atribuído às opções particulares da decisão a tomar (itens 1,2,3,4,5,6 e 10) Alpha Cronbach=0,98, Decisão Efetiva (itens 11,12,13,14,15 e 16) Alpha Cronbach=0,94, Suporte á decisão (itens 7,8,9) Alpha Cronbach=0,94. O score total da escala é obtido somando os 16 itens, dividindo por 16 e multiplicando por 25. A pontuação obtida na escala pode variar entre 0 e 100, considerando-se que quanto maior o score obtido, maior o nível de conflito face à decisão tomada. A escala total apresentou um Alpha Cronbach=0,98 neste estudo.

A ESDS é uma escala unidimensional composta por 6 itens, de autopreenchimento. Utiliza uma escala de concordância de estrutura do tipo Likert (5 opções), que varia desde concordo completamente (0) a discorda completamente (4). Considerando-se que quanto menor o score obtido, maior o nível de satisfação face á decisão tomada. A escala apresentou um Alpha Cronbach=0,94 neste estudo (questões teste genético, opção de ter filhos e recorrer a métodos auxiliares para ter filhos) e um Alpha Cronbach=0,99 (questão transplante hepático). O instrumento de colheita de dados integrou ainda um conjunto de questões para a obtenção dos dados sociodemográficos dos doentes.

Procedimentos

Delineamos a nossa amostra através de uma seleção intencional de locais de recolha de dados, sendo a mesma não probabilística intencional. Efetuou-se assim, um pedido de autorização formal à Associação Portuguesa de Paramiloidose, e a UAG do ACES da Cova da Beira para o acesso aos doentes, tendo os mesmos, sido autorizados. Posteriormente entregamos 80 questionários à Associação Portuguesa de Paramiloidose que os distribuiu de forma equitativa pelos seus núcleos: Barcelos, Braga, Cartaxo, Esposende, Figueira da Foz, Lisboa, Matosinhos e Vila do Conde. Após a receção dos questionários cada núcleo encaminhou os mesmos aos doentes, que depois de conhecer os objetivos dos estudos preencheram o consentimento informado e o respetivo questionário, sendo posteriormente recolhidos pelos núcleos e reenviados à Associação que os fez chegar à investigadora. Este procedimento visou proteger o acesso aos doentes e os princípios éticos de acesso à informação genética. O mesmo procedimento foi tido com o Centro de Saúde da Covilhã a quem enviamos 20 questionários que foram distribuídos aos doentes que acederam participar no estudo, sendo posteriormente devolvidos por este Centro de Saúde à investigadora. A colheita de dados decorreu entre 15 de Junho e Outubro de 2011. Para o processamento estatístico de dados utilizou-se o programa SPSS para Windows, versão 19.0.

Participantes

Participaram no estudo 53 doentes (Barcelos 19(35,8%) Braga 2(3,8%) Covilhã 5(9,4%) Esposende 1(1,9%) Figueira da Foz 3(5,7%) Póvoa de Varzim 22(41,5%) Vila do Conde 1(1,9%)), de uma população total de 100 doentes que pretendíamos aceder. De referenciar que este estudo é de cariz exploratório não sendo nosso propósito a representatividade estatística. A nossa amostra é maioritariamente do sexo Masculino 58,5% (n=31), com uma média de idade de 42 anos (DP=9,72%), Casados 60,4% (n=33) com o Ensino Básico 54,7% (n=29) e reformados 62,3% (n=32). Compõem famílias nucleares 47,2% (n=25), tendo como acompanhantes na doença o cônjuge 62,2% (n=34). Relativamente ao conhecimento de terem outros familiares com a doença 61,7 % (n=33) referem os familiares da mesma linha geracional (irmãos e primos).

Quadro 1 – Caracterização dos participantes do estudo

Género	Estado Civil	Escolaridade	Profissão
Masculino 58,5% (N=31)	Casado 60,4% (N=33)	Sem escolaridade 1,9% (N=1)	Reformado 62,3% (N=33)
Feminino 41,5% (N=22)	Solteiro 20,8% (N=11)	Básico 54,7% (N=29)	Trabalhador por conta de outrem 24,5% (N=13)
	Divorciado 11,3% (N=6)	Secundário 39,6% (N=21)	Doméstica 5,7% (N=3)
	Separado 5,7% (N=3)	Licenciatura 3,8% (N=2)	Trabalhador por conta própria 3,8% (N=2)
			Desempregado 3,8% (2)
Idade			
Mínimo=21 anos			
Máximo=61 anos			
(M=42 anos DP= 9,72)			
Agregado familiar	Residência	Acompanhante na doença	Familiar com a doença
Família nuclear simples 47,2% (N=25)	Barcelos 35,8% (N=19)	Cônjuge –62,2% (N=34)	Geração 1 - Pais – 10,4% e Tios (19,2%) total= 29,6% (N=15)
Família díade simples 17% (N=9)	Braga 3,8% (N=2)	(Mulheres 39,55% Homens 22,65%)	Geração 2 - Irmãos (46,7%) e Primos (15%) total= 61,7% (N=33)
Família alargada 17% (N=9)	Covilhã 9,4% (N=5)	Funcionário -17,0% (N=9)	Geração 3 - Filhos 4,9 e sobrinhos (1,9%) total=6,8% (N=4)
Família monoparental 15,0% (N=8)	Esposende 1,9% (N=1)	Ninguém – 7,5% (N=4)	Desconhece – 1,9 (N=1)
Fratrão 1,9% (N=1)	Figueira da Foz 5,7% (N=3)	Pais – 5,7% (N=3)	
Família Unipessoal 1,9% (N=1)	Póvoa de Varzim 41,5% (N=22)	Irmãos – 3,8% (N=2)	
	Vila do Conde 1,9% (N=1)	Tia – 1,9% (N=1)	

Resultados

Utilizou-se estatística descritiva e análise multivariada, considerando uma probabilidade de erro máximo de 5%. Utilizou-se estatística não paramétrica em amostras com menos de 30 sujeitos recorrendo ao SPSS versão 19.0.

Conhecimento da doença: Os doentes que participaram neste estudo tiveram maioritariamente conhecimento da doença na família entre os 6 e os 17 anos (n=23) mas só 6 doentes é que confirmaram o diagnóstico da doença aos 18 anos. No que diz respeito a como obtiveram conhecimento sobre a doença, 22,6% (n=12) dos participantes obtiveram-no sozinhos, já que ninguém lhes falou na doença, tendo sido os doentes que se aperceberam da doença convivendo com esta no seu seio familiar. Dos participantes, 20,8% (n=11) souberam pelo médico, enquanto 17% (n=9) souberam pela mãe. Os restantes souberam por outro membro da família.

Transplante hepático: Dos 53 participantes, 44 (83%) fizeram transplante hepático sendo que, destes 28 (52,8%) são do sexo masculino, tendo 35,8% (n=19) realizado o transplante entre os 31 e os 40 anos. Dos 8 participantes que não realizaram transplante hepático 75% não o fez por não reunir condições. Quarenta e cinco participantes referem ter familiares transplantados, sendo estes maioritariamente (n=33) referenciados na mesma geração (irmãos e primos).

Decisões na parentalidade: Dos 53 participantes, 13 (25,05%) tiveram filhos antes de saberem da doença, destes, 6 (9,95%) decidiram não ter mais filhos depois de lhes ser diagnosticada a doença; 8 (13,75%) optaram por não ter filhos, 7 (11,85%) recorreram ao método de implantação (tendo 1 desistido durante o processo), 3 (4,35%) ainda estão indecisos quanto às opções, 5 (6,25%) não responderam e 16 (28,8%) tiveram filhos depois de saberem da doença.

Quadro 2 – Índices médios da escala de Conflito nas diferentes tomadas de decisão

Score total	Tomadas de decisão no processo de doença PAF	N	M	Sig
da Escala de Conflito na decisão	Teste genético	14	26,36	0,002
	Opção de ter filhos	12	26,29	
	Recorrer a métodos auxiliares para ter filhos	9	33,28	
	Transplante Hepático	11	11,91	

P=0,05

Para compararmos o conflito decisional nas tomadas de decisão recorreremos ao teste não paramétrico de Kruskal-Wallis. Usou-se uma probabilidade de erro 0,05. Observamos no quadro 2 que o conflito decisional é superior nos indivíduos que tomam decisões sobre o recurso a métodos auxiliares para ter filhos (M=33,28) comparativamente com outras decisões que emergem durante o processo de doença da PAF referenciadas no quadro 2, atendendo que quanto maior o score obtido, maior o nível de conflito face à decisão tomada. A tomada de decisão sobre o transplante hepático é a que reúne menor nível de conflito decisional (M=11,91) comparativamente com as restantes decisões apresentadas no quadro 2 decorrentes do processo de doença PAF. Verificando-se diferenças estatisticamente significativas ($p<0,05$).

Comparando cada uma das tomadas de decisão onde ocorre maior nível de conflito decisional, com as subescalas verificamos que o maior nível de conflito ocorre na subescala da decisão efetiva em todas as tomadas de decisão. Verificando-se diferença significativamente estatísticas na tomada de decisão recorrer a métodos auxiliares para ter filhos na subescala decisão efetiva ($p=0,040$).

Para saber se os doentes estão igualmente satisfeitos com a decisão tomada (fazer ou não fazer o teste genético; fazer ou não fazer transplante hepático; optar por ter filhos ou não optar por ter filhos; recorrer ou não recorrer a métodos auxiliares para ter filhos), recorreu-se ao teste não paramétrico de Mann-Whitney. Usou-se uma probabilidade de erro 0,05. Atendendo que, quanto menor o score obtido, maior o nível de satisfação face à decisão tomada, observa-se no quadro 3, que a avaliação da satisfação é mais positiva na tomada de decisão de recorrer a métodos auxiliares para ter filhos (M=9,33) do que na tomada de decisão de não recorrer a métodos auxiliares para ter filhos (M=11,00) seguindo-se uma satisfação mais positiva na tomada de decisão de não ter filhos (M=20,33) do que na tomada de ter filhos (M=21,28). Posteriormente, segue-se maior satisfação com a tomada de decisão de fazer o transplante hepático (M=22,59) do que com a tomada de não fazer o transplante hepático (M=40,90). Diferenças estatisticamente significativas em todos os itens da escala de satisfação com a decisão. Finalmente, segue-se uma maior satisfação com a tomada de decisão da realização do teste genético preditivo (M=23,96) do que com a tomada de não realização do teste genético preditivo (M=33,41). De referir que se verificam diferenças estatisticamente diferentes nos itens 4,5 e 6 da escala da satisfação com a decisão que avaliam a expectativa de manutenção da decisão tomada, a convicção na decisão e a satisfação global.

Quadro 3 – Índices médios do item “satisfação com a decisão” nas diferentes tomadas de decisão

Tomada de decisão	Teste Genético				Sig	Transplante Hepático				Sig
	Fazer		Não fazer			Fazer		Não fazer		
	N	M	N	M		N	M	N	M	
Item - Escala Satisfação Decisão em Saúde										
1-Estou satisfeito, fui devidamente informado sobre questões importantes para a minha decisão.	40	24,81	8	30,32	0,259	43	22,84	5	38,80	0,009
2-A decisão que tomei foi a melhor decisão possível, para mim, pessoalmente.	40	24,05	8	33,09	0,057	43	22,62	5	40,70	0,002
3-Estou convencido de que a minha decisão foi coerente com os meus valores pessoais.	40	23,62	8	32,18	0,064	43	22,67	5	40,20	0,003
4-Espero realizar com sucesso (ou continuar a defender) a decisão que tomei.	40	23,93	8	33,55	0,045	43	22,63	5	40,60	0,002
5-Estou convencido de que esta era a decisão a tomar.	40	23,68	8	34,45	0,024	43	22,64	5	40,50	0,002
6-Estou satisfeito com a minha decisão.	40	23,96	8	33,41	0,049	43	22,59	5	40,90	0,002
Tomada de decisão	Opção ter filhos				Sig	Recorrer a métodos auxiliares para ter filhos				Sig
	Sim		Não			Sim		Não		
	N	M	N	M		N	M	N	M	
Item - Escala Satisfação Decisão em Saúde										
1-Estou satisfeito, fui devidamente informado sobre questões importantes para a minha decisão.	29	21,36	12	20,13	0,751	6	9,17	14	11,07	0,491
2-A decisão que tomei foi a melhor decisão possível, para mim, pessoalmente.	29	21,69	12	19,33	0,545	6	9,50	14	10,93	0,603
3-Estou convencido de que a minha decisão foi coerente com os meus valores pessoais.	29	21,53	12	19,71	0,638	6	9,50	14	10,93	0,603
4-Espero realizar com sucesso (ou continuar a defender) a decisão que tomei.	29	21,48	12	19,83	0,669	6	9,33	14	11,00	0,546
5-Estou convencido de que esta era a decisão a tomar.	29	21,33	12	20,21	0,776	6	9,50	14	10,93	0,594
6-Estou satisfeito com a minha decisão.	29	21,28	12	20,33	0,805	6	9,33	14	11,00	0,523

Discussão

A tomada de decisão do transplante hepático é o que tem menor conflito decisional quando comparada com as restantes tomadas de decisão no entanto tomar a decisão de não fazer o transplante é a tomada de decisão que reúne menor nível de satisfação de todas as tomadas de decisão. O objetivo do transplante hepático reside na não evolução da sintomatologia da paramiloidose, já que permite substituir o principal órgão produtor da proteína

anômala (CEAP,2012). Não se trata de uma terapêutica curativa das lesões que já existiam antes do transplante. Porém é um método altamente invasivo, que obriga o paciente a fazer uso de imunodepressores e aos riscos de uma cirurgia desse porte, com 5% de mortes no peri- operatório (FAPWTR,2012) nos primeiros três meses depois da cirurgia, há uma perda de cerca de 20% dos doentes que receberam fígado de doador cadáver. Depois do terceiro mês, porém, a situação se estabiliza e raramente ocorrem complicações. As principais causas de morte estão associadas à disfunção primária do fígado, complicações técnicas e infecção (Coelho, J.C. et al., 2003).

Recorrer a métodos auxiliares para ter filhos é a tomada que desencadeia maior nível de conflito decisional no entanto recorrer aos mesmos é a decisão que obtém maior nível de satisfação. Quando um portador da paramiloidose queria ter um filho corria um risco. As probabilidades de transmissão da doença são de 50 por cento, se um dos membros do casal for portador, e de 75 por cento, se forem ambos. O DGPI é uma opção adicional ao diagnóstico pré-natal e aposta no maior dos trunfos da prevenção: a antecedência. Através do recurso a técnicas de reprodução medicamente assistida, analisam-se, no embrião, os genes transmissores de doença e transfere-se para o útero materno apenas aquele que não está afetado. Este é um processo complicado, demorado. A taxa de sucesso da transferência de embriões num caso de fertilização “in-vitro” normal situa-se à volta dos 30 % mas, nos casos de paramiloidose, reduz-se para cerca de 22%, possibilitando a estes pais ter filhos sem a doença (Pinto Júnior, W., 2002).

O teste genético é a 2ª tomada de decisão que desencadeia maior nível de conflito decisional no entanto quem realiza o teste obtém maior satisfação com a decisão tomada. Como referem os estudos (Zagalo-Cardoso & Rolim,2005) a ameaça de padecer de uma doença hereditária repercute emocionalmente tanto nos indivíduos em risco genético como sobre o grupo familiar de maneira significativa. Esta sobrecarga emocional centra-se na exposição a sentimentos de incerteza e dúvida prolongados. A avaliação que as pessoas em risco genético fazem do seu problema foca-se essencialmente na ambiguidade da situação genética (estado de risco) e não tanto nas informações objetivas. As discrepâncias entre o conhecimento da doença e a realização do teste pode refletir o receio das pessoas receberem a confirmação de um diagnóstico de uma doença fatal. A satisfação que obtém com a tomada de decisão de fazer o teste poderá estar relacionada com o inscrever-se atempadamente para o transplante por forma a travar precocemente a doença conforme refere a literatura (Zagalo-Cardoso & Rolim,2005).

Conclusões

Tendo em conta a complexidade das tomadas de decisão no contexto de doença genética hereditária devemos desenvolver mais estudos, que permitam identificar fatores que possam minimizar as repercussões individuais e familiares das tomadas de decisões em saúde. Estes estudos devem incluir além da análise prévia das tomadas de decisões individuais, entrevistas às famílias favorecendo a compreensão da dinâmica destas, face às questões de doença vividas no quotidiano, permitindo o desenvolvimento e adequação de estratégias de intervenção de enfermagem.

Limitações do estudo: Uma limitação inerente ao estudo é a impossibilidade de generalização dos resultados a outras situações, devendo-se isto, essencialmente ao número limitado de participantes. Consideramos também, que a entrevista deveria ter sido associada ao questionário, potencializando a recolha de dados. Deixamos como sugestão a replicação do estudo com as limitações retificadas.

Referências bibliográficas

- Sales-Luís, M. et al. – Estudos electroneurológicos em familiares de doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF): Correlação com a presença de transtirretina anormal. *Boletim do hospital*.1988, 3 (9), pp. 99-101
- Andrade, C. – A peculiar form of peripheral neuropathy, London: *Brain*.1952, 75:408-427
- Conceição, I. - Clínica e história natural da polineuropatia amiloidotica familiar. *Sinapse*. 2006,6 (1): 86-91
- O'Connor AM. - User Manual. Decisional Conflict Scale (16 item statement format) [Document of internet]. Ottawa: Ottawa Hospital Research Institute, 1993 [update 2010;cited 2011.09.15] 16p. Available from http://decisionaid.ohri.ca/docs/develop/User_Manuals/UM_Decisional_Conflict.pdf
- O'Connor, AM. - Validation of a decision conflicts scale. *Medical Decision Making*.1995; 15(1):25-30
- Bodenheimer T, Wagner EH, Grumbach K. - Improving primary care for patients with chronic illness: the chronic care model, Part 2. *JAMA* 2002, 288:1909-1914.
- Dominick L., Frosch BA., Kaplan RM. - Shared decision making in clinical medicine: past research and future directions *American Journal of Preventive Medicine*.1999; 17(4):285-94.
- Elwyn, G., Edwards, A., Kinnersley, P. and Grol, R. - Shared decision making and the concept of equipoise: the competences of involving patients in healthcare choices. *British Journal of General Practice*.2000; 50, 892-97.
- Stacey D, Murray MA, Légaré F, Sandy D, Menard P, O'Connor AM. - Decision Coaching to Support Shared Decision Making: A Framework, Evidence, and Implications for Nursing Practice, Education, and Policy. *Worldviews on Evidence-Based Nursing*. 2008; 5(5): 25–35.
- Budden, L. - Women`s decision styles and decision satisfaction related to their choice surgical treatment breast cancer: implications for a systematic decision support role for nurses [Tese de Doutorado]. Australia: James Cook University; 2008. 339 p.
- Holmes-Rovner, Kroll, Schmitt, Rovner, Breer, Rothert, et al. - Patient satisfaction with health care decisions: the satisfaction with decision scale. *Med. DecMaking*.1996;16 (1):56-64.
- Martinho, J.; Martins, M.; Angelo, M. - Escala de conflito em tomadas de decisão em saúde: instrumento adaptado e validado para língua portuguesa. *Rev. Esc. Enfem. USP* (in press)
- Martinho, J.; Martins, M.; Angelo, M. - Escala de satisfação com a decisão em saúde: instrumento adaptado e validado para língua portuguesa. *Rev. Latino-am. Enfermagem*. (in press).
- Centro de estudos e apoio à paramiloidose. [Consultado em 24 Abril 2012] Disponível em www.paramiloidose.org/pt/informacoes.htm
- The Familial Amyloidotic Polyneuropathy Word Transplant Registry. [Consultado em 24 Abril 2012] Disponível em <http://www.fapwtr.org/ram1.htm>
- Coelho, J.C. et al. - Causa de óbito tardio em transplantados de fígado. *Revista associação médica brasileira*, 2003. [Consultado em 24 Abril 2012] Disponível em <http://www.scielo.br/pdf/ramb/v49n2/16213.pdf>
- Pinto Júnior, W. - Diagnóstico pré-natal. *Ciência &Saúde Coletiva*. 2002,7(1):139-157.
- Zagalo-Cardoso & Rolim – Aspectos psicossociais da medicina preditiva: revisão da literatura sobre testes de riscos genéticos. *Psicologia, Saúde & Doenças*. 2005, 6 (1), 3-34.