

Alexandra Adriana Moreira de Sousa

**VINCULAÇÃO DO ADULTO COM POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA
FAMILIAR**

Faculdade de Ciências Humanas e Sociais

Universidade Fernando Pessoa

Porto, 2013

Alexandra Adriana Moreira de Sousa

Vinculação do Adulto com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

Faculdade de Ciências Humanas e Sociais

Universidade Fernando Pessoa

Porto, 2013

Alexandra Adriana Moreira de Sousa

Vinculação do Adulto com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

Dissertação de Mestrado apresentada à Universidade Fernando Pessoa, pela mestranda Alexandra Adriana Moreira de Sousa como parte dos requisitos para a obtenção do grau de Mestre em Psicologia, na área de especialização em Psicologia Clínica e da Saúde, sob orientação da Professora Doutora Rute Meneses.

Porto

2013

Resumo

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), denominada de forma comum como Doença dos Pezinhos é uma doença incapacitante com implicações físicas e psicológicas. Com este estudo pretende-se analisar e comparar a vinculação do adulto em indivíduos portadores assintomáticos e doentes com PAF; assim como comparar a vinculação do adulto um grupo de doentes com PAF com a de uma amostra da população geral sem diagnóstico conhecido de doenças genéticas e hereditárias ou psicológicas; e identificar correlatos sociodemográficos da vinculação do adulto.

Este estudo tem como objetivos: a) caracterizar um grupo de indivíduos com PAF, portadores assintomáticos e doentes, quanto às dimensões da vinculação do adulto; b) caracterizar um grupo de indivíduos com PAF, portadores assintomáticos e doentes, quanto aos estilos de vinculação do adulto; c) verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto entre portadores assintomáticos e doentes com PAF; d) verificar se existem diferenças significativas entre sexos ao nível das dimensões da vinculação do adulto num grupo de indivíduos com PAF; e) verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto num grupo de indivíduos com PAF, tendo em conta o progenitor doente (mãe ou pai); f) Verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto em indivíduos com PAF (doentes e portadores assintomáticos), atendendo à existência de uma relação amorosa significativa; g) verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto em indivíduos com PAF (doentes e portadores assintomáticos) atendendo à altura em que perdeu o progenitor doente; h) verificar se existem diferenças significativas ao nível das dimensões da vinculação do adulto entre indivíduos doentes com PAF e indivíduos da população geral; e por último, pretende-se verificar se existem diferenças significativas ao nível das dimensões da vinculação do adulto entre indivíduos portadores assintomáticos com PAF e indivíduos da população geral.

A amostra é constituída por 124 sujeitos ($n=79$ doentes com PAF e $n=45$ indivíduos portadores assintomáticos) com idades compreendidas entre os 20 anos e os 71 anos. A amostra de doentes com PAF ($n=31$) utilizada para comparar com um grupo da população geral ($n=30$) tem idades compreendidas entre os 24 anos e 66 anos.

A recolha de dados foi efetuada de forma individual na Unidade Clínica de Paramiloidose do Hospital Santo António, do Centro Hospitalar do Porto, sendo o

protocolo de investigação formado por um Questionário sociodemográfico e clínico, um questionário sobre a História Familiar da Doença e a Escala de Vinculação de Adulto (EVA) (Versão Original: Collins & Read, 1990; Versão Portuguesa: Canavarro, 1995).

No Grupo PAF, a dimensão com valores mais elevados é Conforto com a Proximidade ($M=2,93$), verificando-se o mesmo relativamente aos subgrupos Doentes ($M=2,98$) e Portadores Assintomáticos ($M=2,84$). Apenas se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre os subgrupos na dimensão Confiança nos Outros ($t\text{-student}=3,43$; $p=0,001$). Atendendo ao subgrupo Doentes ($n=31$) quando comparado com o grupo da População Geral verificou-se que existem diferenças estatisticamente significativas nas dimensões Conforto com a Proximidade ($t\text{-student}=3,445$; $p=0,001$) e Confiança nos Outros ($t\text{-student}=4,187$; $p<0,001$).

Quanto ao estilo de vinculação com maior presença no Grupo PAF ($n=124$) é o Desligado ($n=86$; 69,4%) e no grupo da população geral ($n=30$) é o Seguro ($n=25$; 83,3%).

Palavras-chave: Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF); Paramiloidose; Portadores Assintomáticos; Doentes; Vinculação do Adulto.

Abstract

Familial Amyloidosis Polyneuropathy (FAP) is an incapacitating disease with physical and psychological implications. The present study intends to analyse the adult's attachment in both asymptomatic FAP carriers and patients. It also intends to compare the FAP patients' population with a group from the general population that has never been diagnosed with any hereditary and genetic or psychological disease.

The objectives of this study are: a) characterize a group of individuals with FAP, asymptomatic carriers and patients, as the dimensions of the adult attachment; b) to characterize a group of individuals with FAP, asymptomatic carriers and patients about styles of adult; c) verify if are differences in the dimensions of the adult attachment between asymptomatic carriers and patients with PAF; d) verify that there are significant differences between genders in terms of dimensions of adult attachment in a group of individuals with FAP; e) verify if are differences in the dimensions of the adult attachment in a group of individuals with FAP, given the ill parent (mother or father); f) verify if are differences in the dimensions of attachment in adult patients with PAF (patients and asymptomatic carriers), given the existence of a significant love relationship; g) check if there are differences in the dimensions of attachment in adult patients with PAF (patients and asymptomatic carriers) because of lost time when the ill parent; h) verify if are significant differences in terms of the dimensions of the linkage between adult patients with FAP individuals and the general population, and finally, we intend to verify that there are significant differences in terms of the dimensions of the adult attachment between adult individuals with asymptomatic PAF and the general population.

The study group is composed by a grand total of 124 subjects ($n=79$ FAP symptomatic carriers and 45 FAP asymptomatic carriers) aged between 20 and 71. The FAP carriers' study group ($n=31$) that was compared with the general population ($n=30$) is aged between 24 and 66.

Data collection was individually made at Unidade Clínica de Paramiloidose (FAP Clinical Unit), from Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto. The investigation protocol comprised a sociodemographic and clinical questionnaire, a questionnaire about the history of the disease in each family and the Adult Attachment Scale (AAS) (original: Collins & Read, 1990; Portuguese version: Canavarro, 1995).

In the FAP group, the parameter with the highest score was *Close* ($M=2,93$), with both patients' ($M=2,98$) and asymptomatic carriers' ($M=2,84$) scoring almost equally. The only statistically significant difference between these subgroups concerns *depend* ($t\text{-student}=3,43$; $p=0,001$). Comparing the FAP patients' subgroup ($n=31$) with the general population subgroup, statistically significant differences were found on the *Close* ($t\text{-student}=3,445$; $p=0.001$) and *Depend* parameters ($t\text{-student}=4,187$; $p<.001$).

When attachment categories are at stake, in the FAP group ($n=124$) *Dismissed* is the most common ($n=96$; 69,4%); while in the general population group ($n=30$) *Secure* is the most present ($n=25$; 83,3%).

Keywords: Familiar Amyloidosis Polyneuropathy (FAP); Andrade Paramyloidosis; Asymptomatic Carriers; Patients and Adult Attachment.

Dedicatória

Aos meus pais, pelo esforço e dedicação de toda uma vida.

Agradecimentos

Agradeço à Dra Alice Lopes, diretora do serviço de Psiquiatria e Saúde Mental, pela sugestão do tema e incentivo constante à realização deste trabalho. Pelo acompanhamento, incentivo e conhecimentos trocados em variadas conversas. Pelo carinho especial com que ouvia as minhas dificuldades e retribuía com palavras de apoio.

À Dra Teresa Coelho, responsável pela Unidade Clínica de Paramiloidose pela disponibilidade e cuidado em esclarecer algumas questões sobre este trabalho.

A todos os elementos da Unidade de Psiquiatria e Saúde Mental e da Unidade Clínica de Paramiloidose do Centro Hospitalar do Porto pela colaboração.

Agradeço à minha orientadora, Professora Doutora Rute Meneses, por toda a atenção, paciência e encorajamento constantes até a finalização deste trabalho. Por conseguir conter as minhas dificuldades e limitar sabiamente as minhas questões e anseios. Por incentivar à busca de respostas, ao autodesenvolvimento e conhecimento

À Professora Doutora Inês Gomes, diretora da Faculdade Ciências Humanas e Sociais da Universidade Fernando Pessoa, pela sua disponibilidade e sensibilidade.

À minha mãe, pelo esforço de uma vida!

Ao meu pai, por tudo o que me ensinou...

À minha sobrinha Daniela...

Aos meus irmãos sempre prontos a ajudar...

A ti, por acreditares sempre, por nunca permitires que desistisse...

À Bárbara, à Mónica, à Zélia, amigas de curso que partilharam angústias e frustrações e que sempre me motivaram.

À minha amiga Daniela por me ter acompanhado sempre!

A todos os meus amigos, que deambularam por este longo percurso e que de uma forma ou de outra ajudaram no seu término.

E de uma forma muito especial, a todos os doentes com quem privei e que partilharam um pouco da sua vida. Pela disponibilidade e participação, porque sem eles este trabalho não se teria realizado.

À Doutora Cristina Canavarro, por ter autorizado a utilização da Escala de Vinculação do Adulto.

Este estudo apenas foi possível pelo contributo de todas estas pessoas e muitas outras que não nomeei mas que as recordo. É um trabalho de cinco anos, com variadas paragens, com vários recomeços, mas sempre com um objetivo: o de contribuir para uma melhor compreensão do doente com PAF.

Lista de Abreviaturas

AAI: *Adult Attachment Interview*

CEP: Centro de estudos de Paramiloidose

CHP: Centro Hospitalar do Porto

DGPI: Diagnóstico Genético Pré-Implantatório

DPN: Diagnóstico Pré-Natal

EVA: Escala Vinculação do Adulto

FAPWTR: *Familial Amyloidotic Polyneuropathy World Transplant Register*

HADS: *Hospital Anxiety Depression Scale*

HSA: Hospital Santo António

HUC: Hospitais Universitários de Coimbra

IVG: Interrupção Voluntária da Gravidez

PAF: Polineuropatia Amiloidótica Familiar

RMA: Reprodução Medicamente Assistida

TH: Transplante Hepático

TTR: Transtirretina

TTRMet30: Transtirretina com substituição da Valina por Metionina na posição 30

TTRV30M: Transtirretina com substituição da Valina por Metionina na posição 30

UCI: Unidade de Cuidados Intensivos

UCP: Unidade Clínica de Paramiloidose

Índice Geral

Resumo

Abstract

Dedicatória

Agradecimentos

Lista de Abreviaturas

Introdução

Capítulo I – Enquadramento teórico

1.POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR	4
1.1. Caracterização da Polineuropatia Amiloidótica Familiar.....	4
1.2. O cuidar e o curar	8
1.3. Aspetos psicológicos na Polineuropatia Amiloidótica Familiar.....	12

Capítulo II - Vinculação

2.1 Conceito e principais teorias de vinculação	20
2.2. Modelos internos dinâmicos de vinculação e vinculação do adulto.	23
2.3. Tipos de vinculação.	26
3. A importância da vinculação ao longo da vida.....	32

Capítulo III – Estudo Empírico.....

4.1. Desenho de investigação, objetivos e variáveis do estudo	37
4.2. Método.....	38
4.2.1. Participantes	38
4.2.2. Material.....	50
4.2.3.Procedimento	53
4.3. Apresentação e discussão dos resultados	54

Conclusão

Referências bibliográficas

Índice de Tabelas

Tabela 1.Caracterização Etária do Grupo PAF

Tabela 2.Caracterização Etária dos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes

Tabela 3.Caracterização do Grupo PAF e Subgrupos quanto às Variáveis Sociodemográficas

Tabela 4.Caracterização dos Subgrupos quanto às Variáveis Sociodemográficas

Tabela 5.Caracterização Etária do Grupo PAF para os Acontecimentos relativos à Doença

Tabela 6.Caracterização Etária dos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes para os Acontecimentos relativos à Doença

Tabela 7.Caracterização da História Familiar da Doença do Grupo PAF

Tabela 8.Caracterização dos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes, quanto à História Familiar da Doença

Tabela 9 .Caracterização etária do Subgrupo Doentes (n=31) e População Geral (n=30)

Tabela 11.Caracterização sociodemográfica do Subgrupo Doentes (n=31) e População Geral (n=30)

Tabela 12.Caracterização do Subgrupo Doentes (n=30) quanto as variáveis relativas à doença

Tabela 13.Consistência interna da Escala de Vinculação do Adulto no Grupo PAF

Tabela 14.Consistência interna da Escala de Vinculação do Adulto na amostra da População Geral

Tabela 15.Consistência interna da Escala de Vinculação do Adulto no Subgrupo Doentes (n=31)

Tabela 16.Caracterização do Grupo PAF quanto às dimensões da vinculação do adulto

Tabela 17.Valores para obtenção dos Estilos de Vinculação do Adulto através das Dimensões

Tabela 18.Estilos de vinculação segundo Bartholomew e Horowitz (1991) no Grupo PAF e subgrupos

Tabela 19.Caracterização e diferenças nos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes quanto às dimensões da vinculação do adulto

Tabela 20.Diferenças entre sexos nos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes, quanto às dimensões da vinculação do adulto

Tabela 21.Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto no Grupo PAF atendendo à existência de uma relação amorosa significativa

Tabela 22.Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto no Grupo PAF atendendo à altura em que perdeu o progenitor doente

Tabela 23.Caracterização do Grupo da População Geral quanto ao estilo de vinculação segundo Bartholomew e Horowitz

Tabela 24.Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto entre o Subgrupo de Doentes (n=31) e População Geral

Tabela 25.Diferenças entre o Grupo da População Geral e subgrupo Assintomáticos relativamente às dimensões do EVA

Introdução

O presente estudo tem como objetivo principal caracterizar os doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) relativamente à vinculação do adulto, considerando sujeitos portadores assintomáticos e doentes. Este trabalho insere-se num projeto de investigação mais amplo sobre saúde mental na PAF a decorrer na Unidade Clínica de Paramiloidose (UCP) do Hospital Santo António (HSA), Centro Hospitalar do Porto (CHP).

A PAF é uma doença neurogenética de carácter progressivo, é caracterizada por um quadro clínico específico e por ser uma doença crónica bastante limitadora que produz alterações físicas, psicológicas e sociais, afetando, assim, não apenas o indivíduo mas também todo o contexto familiar; é uma doença sistémica e atinge além do sistema nervoso periférico e autónomo, todos os outros sistemas orgânicos (rins, aparelho digestivo e coração) de uma forma progressiva e fatal (Coelho, Sousa, Lourenço & Ramalheira, 1994; Coutinho & Barbosa, 1976; Flemming & Lopes, 2000; Luís, 2006).

Os primeiros sintomas desta doença são manifestados entre os 22 e os 38 anos e a sua evolução média varia entre os 7 e os 14 anos, no entanto, estas idades têm de ser consideradas dentro de uma variabilidade hereditária e familiar (Lopes, 2003; Luís, 2006).

Atualmente o transplante hepático (TH) e a possibilidade de tomar *Tafamidis* são a “luz ao fundo do túnel”, alterando assim a forma como os mesmos vivem e enfrentam a sua doença (Lopes, 2003; 2006).

Segundo Soares (2000, citado por Monteiro 2009), os processos de vinculação iniciam-se na infância mas continuam ao longo da vida, em situações de maior ansiedade em que o adulto procura alguém de forma a obter conforto. Segundo Canavarro (1999, citado por Monteiro, 2009, p. 91) “a organização cognitiva da vinculação é contínua ao longo da vida, transgeracional e está sujeita a alterações”.

Na idade adulta, os padrões de vinculação são identificados atendendo às relações íntimas estabelecidas, assim, no padrão de vinculação seguro: o adulto aceita a aproximação do outro e sente-se confortável com a dependência de outros; já o estilo de vinculação evitante refere-se ao adulto que fica desconfortável com a aproximação do outro, considerando impossível confiar nos outros; o estilo de vinculação ansioso retrata

adultos fortemente instáveis nas relações por considerarem que os outros não gostam verdadeiramente deles (Hazan & Shaver, 1990, citado por Monteiro, 2009).

A teoria da vinculação refere que a relação estabelecida com as figuras de vinculação na infância marca o desenvolvimento do indivíduo pessoal e socialmente, relação essa que potencia o desenvolvimento de modelos internos dinâmicos que são ativados ao longo de toda a vida (Monteiro, 2009). Sendo estes modelos ativados essencialmente em situações de perda e de maior ansiedade, pode-se referir que influenciam a estrutura dos indivíduos podendo torná-los mais ou menos resilientes e afetando a vulnerabilidade à psicopatologia (Monteiro, 2009).

Os esquemas de vinculação são ativados especialmente em situações de maior *stress*, assim um diagnóstico de uma doença crónica, o sentir da doença com o aparecimento dos sintomas físicos potenciam um sentimento de ameaça à própria vida (Maunder & Hunter, 2004, citado por Barbosa et al., 2010). Numa doença com as características da PAF o profissional de saúde é muitas das vezes observado como sendo alguém que oferece proteção e apoio, funcionando, pelo menos numa determinada fase, como uma figura de vinculação (Ciechanowski, Walker, Katon & Russ, 2002; Maunder & Hunter, 2004; Tan & Zimmermann, 2005 citado em Barbosa et al., 2010).

Apesar da pertinência do tema, a maior dificuldade para a realização deste estudo foi sem dúvida, a fundamentação teórica para o mesmo estudo empírico. Uma vez que se é verdade que relativamente à PAF existem já vários artigos publicados no que se refere aos aspetos médico, biológicos, no que se refere aos aspetos de saúde mental não foram encontrados muitos artigos. Face a esta dificuldade acrescenta-se a variável Vinculação do Adulto, em relação à qual apenas foi encontrado um artigo que a analisasse em doentes com uma doença genética de início tardio – Doença de Huntington (Van der Meer, et al., 2006)

Este estudo está organizado da seguinte forma: a primeira parte tem como objetivo contextualizar teoricamente o trabalho. Assim foram desenvolvidos as temáticas centrais como a contextualização da PAF e a sua evolução clínica, apresentando as terapêuticas mais recentes e focalizando os aspetos psicológicos. Posteriormente, desenvolve-se o conceito de vinculação e as suas principais teorias, a

definição da vinculação do adulto e a importância desta, ao longo da vida. Para finalizar a fundamentação teórica, relaciona-se a vinculação do adulto com a psicopatologia e doenças crónicas, enfatizando a relação desta com a saúde mental.

No segundo capítulo, é apresentado o estudo realizado com descrição dos objetivos, do desenho de investigação, material utilizado, o procedimento e tentou-se organizar de uma forma clara as várias informações que foram possíveis recolher. Pode-se dizer que o estudo se divide em dois, em que o segundo foi realizado com uma pequena amostra do Grupo PAF que foi descrito e comparado com um Grupo da População Geral. O Grupo PAF é constituído por dois Subgrupos: Portadores Assintomáticos, em que os sujeitos apenas têm o resultado do teste preditivo mas não iniciaram a sintomatologia da doença; e os Doentes que já iniciaram os sintomas PAF. De referir que este segundo estudo foi apresentado no *XIIIth International Symposium on Amyloidosis*.

Para finalizar procedeu-se à discussão dos resultados referindo as limitações do presente estudo e as suas implicações clínicas. Foram também apresentadas algumas propostas para investigações futuras.

1. Polineuropatia Amiloidótica Familiar

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), é uma doença neurogenética de carácter progressivo, é caracterizada por um quadro clínico específico e por ser uma doença crónica bastante limitadora que produz alterações físicas, psicológicas e sociais, afetando, assim, não apenas o indivíduo, mas também todo o contexto familiar (Coelho, Sousa, Lourenço & Ramalheira, 1994; Coutinho & Barbosa, 1976; Flemming & Lopes, 2000; Luís, 2006).

1.1. Caracterização da Polineuropatia Amiloidótica Familiar

A PAF, também denominada por Paramiloidose e vulgarmente conhecida por “Doença dos Pezinhos”, porque os sintomas se iniciam frequentemente pelos membros inferiores, foi descrita pela primeira vez pelo Professor Corino de Andrade em 1952, no artigo intitulado “Uma forma peculiar de Neuropatia Periférica – amiloidose generalizada, atípica, familiar, com especial envolvimento dos nervos periféricos”, na Revista “*Brain*” (Andrade, 1952). Este artigo foi publicado, doze anos depois de Corino de Andrade ter observado uma senhora da Póvoa do Varzim que apresentava uma sintomatologia peculiar (Luís, 2006). Este período é denominado por “período de incubação”, marcando assim o início da descoberta da PAF (Luís, 2006).

Com a descrição referida neste artigo, surgiu uma nova categoria de amiloidoses primárias: as amiloidoses hereditárias, uma vez que até então as amiloidoses eram classificadas em primárias, quando estavam relacionadas com doenças inflamatórias ou infecciosas; e secundárias quando eram resultado de um processo natural de envelhecimento (Pinho & Costa, 1976).

Corino de Andrade salientou o carácter hereditário desta doença, no entanto no que se refere ao facto de ser uma doença autossómica dominante foi Becker e os seus colaboradores que o demonstraram em 1964 (Falcão de Freitas, 1976).

Um segundo período, com a duração de trinta anos (até 1980) marcou a proliferação de estudos multidisciplinares, a criação do Centro de Estudos de

Paramiloidose e o conhecimento e estudo de outros focos da doença (Luís, 2006). Estes estudos resultaram na acentuação da tónica de que a PAF é uma doença sistémica e atinge além do sistema nervoso periférico e autónomo, todos os outros sistemas orgânicos (rins, aparelho digestivo e coração) de uma forma progressiva e fatal (Luís, 2006).

Também por esta altura, conheceram-se novos focos da doença no Japão, na Suécia e na Ilha Maiorca (Espanha) que foram explicados pela “viagem de um gene” durante os descobrimentos portugueses e também pelas movimentações *vickings* na Península Ibérica (Luís, 2006).

Também neste período, Mahloudji classificou três tipos de amiloidoses hereditárias:

- Tipo I ou Tipo Andrade (Português);
- Tipo II ou Rukavina (Indiana);
- Tipo III ou Van Allen (Iowa) (Pinho e Costa, 1976).

Um terceiro período é marcado pela explosão do conhecimento científico da doença no que se refere a bases bioquímicas e de biologia molecular, enriquecendo assim o seu estudo mundial (Luís, 2006).

Um quarto período inicia-se com a terapêutica do transplante hepático (1990/1991, dependendo dos autores) e decorre até à atualidade, avançando no século XXI com uma panóplia de perspetivas cada vez mais vasta (Luís, 2006).

Em 1976, eram acompanhadas 230 famílias e cerca de 420 indivíduos no Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, que iniciou a observação de doentes com PAF em 1930 (Coutinho & Barbosa, 1976). Em 2003, estavam registados no Centro de Estudos de Paramiloidose (CEP), 2093 doentes pertencentes a 583 famílias (Sequeiros, 2006). Atualmente, segundo dados não publicados fornecidos pela Dra Teresa Coelho, na Unidade Clínica de Paramiloidose (UCP /antigo CEP) desde 1939 até 2012, estão registados 2657 doentes e 665 famílias.

Atualmente, sabe-se que a PAF é uma doença neurológica hereditária, de transmissão autossómica dominante. (Barros et al, 2005; Lopes, 2003). Ou seja, se um

progenitor for portador heterozigótico – o que acontece na maioria dos casos – terá 50% de probabilidades de ter um filho também portador da doença (Oliva et al., 2003).

Pode-se assim acrescentar, que a PAF faz parte do grupo das amiloidoses hereditárias, sendo a mais comum e estando relacionada a variantes genéticas da transtirretina (TTR) (Lobato, 2005). No gene da TTR foram identificadas mais de 80 mutações amiloidogénicas, sendo a mais comum a alteração da metionina pela valina na posição 30 da molécula (TTR V30M) (Lobato, 2005).

Os primeiros sintomas desta doença são manifestados entre os 22 e os 38 anos e a sua evolução média varia entre os 7 e os 14 anos, no entanto estas idades têm de ser consideradas dentro de uma variabilidade hereditária e familiar (Lopes, 2003; Luís, 2006). Segundo os registos do Centro de Estudos de Paramiloidose (atual, Unidade Clínica de Paramiloidose) a idade de início varia entre os 17 e os 78 anos. Segundo Sequeiros e Saraiva (1987), no Norte de Portugal a prevalência da PAF é de 90.2/100.000 habitantes, sendo registados 70 novos casos ano.

Em 2012, na UCP, foram registados 26 novos casos de doentes PAF. Segundo Coelho et al. (1994) nas famílias em que a doença inicia cedo a penetrância é quase de 100%, existindo outras famílias existem portadores em que a doença não se manifesta mesmo em idades avançadas.

A PAF é “uma doença altamente incapacitante” (Lopes, 2003, p. 140) em que os pacientes sofrem limitações de uma forma progressiva e severa. De entre a panóplia de sintomas pode-se referir as alterações digestivas, cardíacas, genito-urinárias, dermatológicas, motoras e sensitivas, que durante muitos anos evoluíam para a morte (Coutinho & Barbosa, 1976).

Os primeiros sintomas da doença são de uma forma comum as parestesias e a perda de sensibilidade à temperatura e estímulos dolorosos, inicialmente nos membros inferiores sendo de progressão ascendente. Outras manifestações presentes nos doentes PAF são as alterações gastrointestinais, disfunção sexual, perda de controlo dos esfíncteres e alterações cardiovasculares (Coelho, 2006; Luis, 2006).

Para a realização do diagnóstico da doença a história da família é essencial, para além da análise de sintomas típicos da doença associados ao resultado das biópsias aos

tecidos como pele, nervos, tubo digestivo para detetar a presença da proteína amilóide (TTR Met 30) (Coelho et al., 1994). Atualmente é também possível fazer o diagnóstico através de uma análise de sangue verificando a presença anormal da proteína TTR, assim como também é possível, analisar o líquido amniótico, o que acontece no diagnóstico pré-natal (Coelho, 1996).

Estas novas formas de diagnóstico, possibilitaram a existência de portadores da doença sem a necessidade de terem já sintomas da mesma, sendo por outro lado também possível verificar que muitas vezes a doença inicia-se por alterações ao nível dos olhos, disfunção sexual, por exemplo, e mais tarde é que o doente sente alterações motoras (Dias, 2000, citado por Cunha, 2011).

É importante referir que para a realização do diagnóstico, os médicos de clínica geral são, em muitos casos, os primeiros a ter contato com os doentes, sendo importante que estes estejam sensibilizados para o reencaminhamento correto do doente.

Como foi já referido, o avanço tecnológico permite a identificação da TTR Met 30 no líquido amniótico. Assim, atualmente é possível que os portadores/ doentes PAF tenham descendentes sem a doença. Para isso, existem duas técnicas de diagnóstico: o diagnóstico pré-natal (DPN) que na PAF é utilizado desde 1990 e o diagnóstico genético pré-implantatório (DGPI), desde 1998 (Barros et al, 2005). O primeiro permite diagnosticar a presença da TTR Met 30 no feto sendo possível a interrupção voluntária da gravidez, e a segunda é realizada com embriões obtidos por fertilização *in vitro* ou por microinjeção intraplacentária (Cunha, 2011).

O DPN é realizado até à 14/16 semanas, através de biópsia das vilosidades coriônicas, ou de amniocentese, ou cordocentese, depois dos pais terem assinado um consentimento informado, sendo possível optarem pela interrupção da gravidez (IVG) nos casos em que seja verificado a presença de TTR Met 30 (Barros et al., 2005; Cunha, 2011; Sequeiros, 1996). Assim, de forma a impedir a realização de uma IVG prevenindo ao mesmo tempo a transmissão de doenças genéticas, surge o DGPI (Barros, et al. 2005).

O DGPI permite a realização de uma seleção de embriões transferindo apenas os não afetados, não sendo por isso necessário o recurso a IVG, contudo tem como desvantagem o facto de que a recolha dos embriões ser feita através de técnicas de

Reprodução Medicamente Assistida (RMA) (Barros et al., 2005). Assim, é realizada uma biopsia logo no seu terceiro dia de desenvolvimento, permitindo o conhecimento da alteração genética (Barros, 2000; Barros et al, 2005; Cunha, 2011).

1.2. O cuidar e o curar

As terapêuticas para a PAF podem ser primárias; secundárias ou sintomáticas; e de condições específicas (Gomes, 2011).

As terapêuticas que tendem a aliviar os sintomas da doença têm como objetivo aumentar a qualidade de vida do doente. Sendo com recurso a fármacos para a diminuição das dores; controlar a hipotensão ortostática com uma hidratação adequada, uso de meias de contenção e medicação; uso de fármacos para controlo das diarreias e problemas urinários; as gastroparesias (Gomes, 2011). Os problemas cardíacos são muitos vezes resolvidos com a colocação de um *pace-maker* e os doentes com insuficiência renal submetidos a diálise (Gomes, 2011).

O transplante hepático era a única terapêutica conhecida que focava a origem da doença, sendo que em 2012 com o aparecimento do *Tafamidis* tudo mudou. Estas duas terapêuticas serão de seguida desenvolvidas com maior pormenor.

Ao ter conhecimento que 90% da TTR circulante no sangue, era produzida pelo fígado, Holmgren (1990/1991, dependendo dos autores) propôs a realização do transplante hepático (TH) como terapêutica para os doentes de PAF, verificando-se então que havia uma suspensão na progressão da doença (Conceição, 2006; Luís, 2006).

Contudo, como a TTR é também produzida nos plexos coróides e na retina, existem registos de doentes transplantados que evidenciam problemas oculares meníngeos e neuropatia periférica crescente (Gomes, 2011).

Na Suécia, realizou-se o primeiro transplante e tendo em conta os resultados obtidos, médicos e doentes aderiram e esta nova terapêutica. Até ao final de 2005, constavam 1100 casos nas listas da *Familial Amyloidotic Polyneuropathy World Transplant Register* (FAPWTR), dos quais cerca de metade foram realizados em Portugal (Furtado, 2006).

Nos cinco anos após o transplante, verificou-se uma taxa de sobrevida de 90%, no entanto, mesmo com a realização de estudos de *follow-up* de 16 anos nos primeiros casos, existem aspetos que ainda provocam algumas interrogações, como os critérios que permitem uma seleção adequada dos pacientes, assim como a altura adequada para a realização do TH (Furtado, 2006).

O transplante pode ser total ou parcial, sendo que em doentes paramiloidóticos a transplantação hepática auxiliar (parcial) não é muito utilizada, uma vez que o sucesso do transplante relaciona-se com porção de massa produtora sã *versus* massa produtora doente (Furtado, 2006).

Por ser em Portugal, que se realizam a maior parte dos TH em doentes com PAF, e como foi já referido, é o maior foco mundial da doença, realizou-se nos Hospitais Universitários de Coimbra (HUC) o primeiro transplante hepático sequencial também denominado transplante em “dominó” que consiste na transplantação do órgão de um cadáver para o doente paramiloidótico, sendo que o órgão deste é transplantado num outro doente terminal de doença hepática, uma vez que o órgão irá funcionar de forma adequada por mais alguns anos (Furtado, 2006). Observações recentes, confirmam que doentes “não PAF” transplantados sequenciais manifestam sintomas da PAF, sendo variável o tempo decorrente entre o transplante e o início de sintomas.

Uma outra modalidade realizada recente nos HUC, refere-se à transplantação intervivos, que consiste na colocação de uma parte do órgão do dador vivo no doente paramiloidótico (Loureiro, 2006). Uma vez que o fígado tem capacidade de se regenerar (apesar de não serem conhecidas as razões para tal acontecimento), dador e recetor, após algum tempo, recuperam e o seu fígado ficará com um tamanho adequado (Loureiro, 2006).

No entanto, na transplantação intervivos torna-se necessária a reflexão sobre a importância do dador. Tendo isto em consideração, já foram realizados alguns estudos sobre esta temática como é exemplo o estudo realizado por Beavers, Sandler, Fair, Johnson e Shrestha (2001) que analisa a qualidade de vida e satisfação dos dadores depois do TH.

Apesar da transplantação hepática ser bastante eficaz, é uma terapêutica limitada devido a disponibilidade escassa de órgãos (Loureiro, 2006). Por esta razão a

modalidade de transplantação intervivos poderá ser uma solução para as listas de espera, nas quais muitos doentes morrem.

O TH apresenta-se como uma terapêutica que evita a produção de TTR e o evoluir da doença, no entanto não permite o retrocesso da sintomatologia instalada, sendo uma técnica bastante invasiva e de grande risco e que “aprisiona” o paciente à toma de imunodepressores, (Gomes, 2011) deixando marcas na sua qualidade de vida.

No entanto, quando em lista de espera, existem questões relacionadas com a seleção dos sujeitos, sendo estas: técnicas (compatibilidade do grupo sanguíneo e compatibilidade morfológica) mas também éticas (supondo o caso da existência de dois sujeitos um com 90% e outro com 50% de probabilidades de sobrevida, qual transplantar primeiro?) (Adam, Lucidi & Karam, 2005).

Uma outra questão, que merece reflexão ética, prende-se com o facto de que os doentes hepáticos saem da lista de espera quando já são transplantados ou quando morrem antes do transplante (Loureiro, 2006). No entanto o mesmo não acontece com o doente paramiloidótico, uma vez que este pode sair da lista de espera devido ao avançado estado da doença ou por incompatibilidade para entrar na mesma. Assim, para este indivíduo só resta esperar o desfecho fatal da PAF (Loureiro, 2006).

Como foi anteriormente referido, o transplante hepático (TH) tornou-se a “luz ao fundo do túnel” para os doentes de paramiloidose (Lopes, 2003). O TH alterou também a história natural da PAF, permitindo “uma melhoria e estabilização de uma doença até então com evolução inexorável para a morte” (Conceição, 2006, p.87).

Uma primeira etapa do transplante refere-se ao diagnóstico, em que primeiramente, é necessário entender a extensão da doença, para assim verificar a relação custos-benefícios para o doente, na realização do TH (Soares, 2002). Ainda nesta fase, é também importante entender se todos os outros tratamentos foram tentados, se sim, é tido em conta o estado físico e psicológico do indivíduo para verificar se não existem contraindicações (Soares, 2002). Depois o paciente, assim como a sua família, serão informados sobre todo o processo necessário para a realização do TH, para que assim o paciente tome uma decisão informada (Soares, 2002).

Depois desta decisão ser tomada, a fase seguinte é talvez a mais complicada para o paciente, porque é também a mais inativa para o mesmo (Soares, 2002). A fase da espera, carrega consigo muitas questões, como por exemplo, o tempo que se tem de esperar até receber o telefonema, depois do telefonema o que tem de ser feito, se é possível sair do país enquanto se está em lista de espera, e muitas outras questões (Soares, 2002).

A fase seguinte é a da operação, em que se torna necessário alertar o paciente para a realização de alguns exames antes da operação e que será ligado a algumas máquinas (Soares, 2002). No entanto, o mais importante é indicar-lhe que quando acordar estará na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI), onde estará ligado a um ventilador, assim como a outros instrumentos que o alimentarão e controlarão os seus sinais vitais (Soares, 2002).

Torna-se importante entender como o paciente se relaciona com esta informação, uma vez que poderá ativar memórias de alguma situação traumática dele próprio ou de um familiar na UCI (Soares, 2002).

A quarta fase refere-se ao pós-operatório, em que o paciente, depois da operação, deverá ficar a dormir durante 24 a 48 horas (Soares, 2002).

Quando o médico considerar que o indivíduo possui as condições necessárias, este poderá lentamente voltar ao normal (quinta fase), onde poderá realizar alguns exercícios físicos mas sempre com o apoio dos técnicos do hospital (Soares, 2002).

Passadas três a quatro semanas (sendo este tempo variável de pessoa para pessoa) o paciente poderá voltar a casa (Soares, 2002).

Uma outra fase refere-se apenas aos imunodepressores (medicamentos), uma vez que estes terão de ser tomados toda a vida e só interrompidos com aconselhamento médico (Soares, 2002). Estes medicamentos têm como principal função impedir a rejeição do novo órgão (Soares, 2002).

A sétima e última fase refere-se ao objetivo pelo qual se realiza o TH - o poder realizar todas as atividades que fazia antes do aparecimento da sintomatologia da doença (Soares, 2002).

É de referir que todo este processo para o TH tem associado uma cirurgia cardíaca (colocação de *pace-maker*), uma vez que numa fase inicial desta terapêutica verificou-se que muitos dos doentes faleciam por não possuírem um coração capaz de aguentar a recuperação do TH (Nardo, Beltempo, Bertell, et al. 2004; Viana, 2006).

Pode-se assim verificar e entender a grande complexidade de todo este processo e a existência de uma relação estreita com aspetos psicológicos e psiquiátricos que acompanham todo o seu desenrolar.

Novas terapêuticas estão em estudo como o fármaco *diflusal*, que tentam inibir ou estabilizar a síntese de TTR (Coelho et al., 2012).

O *Tafamidis* (em investigação desde 2007 e a ser comercializado desde 2012) consegue parar a progressão da doença por impedir a agregação da TTR (Gomes, 2011). Ao longo de todo o estudo, em que a Dra Teresa Coelho é investigadora principal, os resultados mostravam que o fármaco seria uma promissora terapêutica, o que se comprovou, sendo o *Tafamidis* considerado eficaz em 60% dos doentes (Coelho et al., 2012).

No artigo *Tafamidis for transthyretin familial amyloid polyneuropathy* (Coelho et al., 2012) concluiu-se que após a administração de *Tafamidis* durante 18 meses, observa-se que clinicamente não existe progressão da doença e que o *Tafamidis* é bem tolerado pelos pacientes.

Neste momento, em Portugal, os doentes são orientados para a Unidade Clínica de Paramiloidose (UCP) do Hospital Santo António do Centro Hospitalar do Porto ou para o Hospital Santa Maria em Lisboa a fim de realizarem os exames, de forma a perceber se têm condições para tomar *Tafamidis*. Os critérios para que um doente PAF tome este medicamento são: a existência de teste genético positivo, já evidenciarem sintomas da doença e não possuírem problemas cardíacos ou renais graves.

Toda esta situação de incurabilidade da doença foi alterada, como anteriormente foi referido, devido ao transplante hepático (TH), que é experienciado, pelos pacientes, como uma “luz ao fundo do túnel”, alterando assim a forma como os mesmos vivem e enfrentam a sua doença (Lopes, 2003; 2006).

1.3. Aspetos psicológicos na Polineuropatia Amiloidótica Familiar

São poucos os estudos realizados que relatam os aspetos psicológicos e psiquiátricos nos doentes paramiloidóticos (Lopes, 2006), aspecto que ainda atualmente se verifica.

A idade de início da PAF é variável e imprevisível, embora se situe sempre após a segunda década de vida. A doença progride, invariavelmente, para a dependência e morte, em média após 11 anos de evolução (Sousa, Coelho, Morgado, & Coutinho, 1990).

A PAF é transmitida de modo autossómico dominante, com uma penetrância que chega aos 100%, nas zonas de maior prevalência (Coelho, Sousa, Lourenço, & Ramalheira, 1994). Embora a doença exista em todo o Mundo, em Portugal, o seu maior foco está concentrado na região norte (Sousa, Coelho, Barros, & Sequeiros, 1995).

Durante muito tempo, os doentes com PAF viveram com uma doença sem tratamento, tendo de enfrentar uma evolução crónica e catastrófica, que a maioria deles conhecia muito bem, dado que a tinham experienciado noutros familiares (pais, irmãos e, mesmo, membros da sua comunidade). Não existindo métodos de tratamento ou cura para a doença, o transplante hepático, iniciado na década de 90, veio mudar, consideravelmente, a forma como os doentes vivem e sentem a PAF, tornando-se o único modo de travar a evolução inexorável daquela patologia.

A doença tem significativo impacto na vida mental e relacional destes doentes (Lopes & Fleming, 1996). A variabilidade da idade de início e de expressão sintomática da doença, a evolução crónica e devastadora, o carácter deformador da imagem corporal e repleto de aspetos repulsivos, impõem elevada sobrecarga psicológica ao doente e seus familiares. A experiência psicológica da doença, na família, o relacionamento com o progenitor afetado, as expectativas pessoais e relacionadas com as gerações vindouras, convertem-se numa espécie de jogo de espelhos, onde os sentimentos dominantes são a raiva, a culpa, o medo de ser abandonado e de abandonar, o desejo de proteger e de ser protegido (Lopes & Fleming, 1998). Profundos sentimentos de desvalorização acompanham a vida destes doentes em que predomina a patologia depressiva imposta por perdas sucessivas (Lopes, 2003).

Para Giovanni, Bitti, Sarchielli, & Speltini (1986 citados por Ribeiro, 1998), as doenças crónicas são definidas como:

“todas as doenças de longa duração que tendem a prolongar-se por toda a vida do doente, que provocam invalidez em graus variáveis devido a causas não reversíveis, que exigem formas particulares de reeducação, que obrigam o doente a seguir determinadas prescrições terapêuticas que, normalmente, exigem a aprendizagem de um novo estilo de vida, que necessitam de controlo periódico e tratamento regulares” (p.185).

O aparecimento da doença é geralmente assumido como uma ameaça à estabilidade e homeostasia do indivíduo e da sua família. O processo de adaptação familiar à doença crónica depende: (1) da experiência anterior da família perante a situação de doença; (2) da natureza e características da doença; (3) das crenças acerca da doença; (4) do contexto social (suporte social); (5) de aspetos económicos; (6) do estágio do ciclo de vida da família; (7) das estratégias de *coping* da família; e (8) da idade e do estágio de desenvolvimento do doente (Canhão, & Santos, 1996; Newby, 1996; Papadopoulos, 1995; Shaw & Halliday, 1992).

O aparecimento de uma doença crónica põe em causa o equilíbrio familiar e afeta não só o membro doente mas também o sistema familiar como um todo. Em termos da dinâmica familiar, o aparecimento de uma doença crónica (como a PAF) pode gerar modificações tanto nos papéis desempenhados por cada membro, como nas relações e nas regras de funcionamento da família pois há necessidade de redistribuir os papéis que estavam atribuídos ao doente. Uma família funcional será capaz de mobilizar-se no sentido de se adaptar a essas alterações. A dificuldade em fazê-lo poderá pôr em causa o equilíbrio familiar.

No entanto, aspetos como a hereditariedade, as características familiares da doença, o aparecimento e sua evolução variável e imprevisível, “a imposição de progressivas alterações e perdas em todos os níveis existenciais (corporal, social, profissional e familiar) no próprio e / ou nos familiares mais próximos (progenitores, filhos e irmãos)” (Lopes, 2006, p. 130) resultam numa necessidade de adaptação constante à doença e às suas consequências.

Todas as características desta doença conferem-lhe um elevado impacto em todas áreas de vida dos doentes (emocional, relacional, social e profissional) vulnerabilizando-os para descompensações psicológicas e psiquiátricas (Lopes, 2003;2006).

Existe assim, uma “sobrecarga psicológica associada à doença que está relacionada com a incerteza e espera (quanto ao diagnóstico, ao momento de escolha para realizar o teste pré-sintomático, quanto ao aparecimento dos primeiros sintomas e ao eclodir da doença, do transplante hepático, das escolhas familiares e de procriação com a realização do diagnóstico pré natal), com o carácter crónico da sua evolução, a incurabilidade e o conhecimento prévio das consequências devastadoras da doença” (Lopes, 2006, p. 131).

Na PAF, mesmo antes do iniciar físico da doença esta já marca o dia-a-dia do sujeito e da família que vive na duvida e na incerteza, afetando todas as dinâmicas familiares existentes. Para além de afetar o individuo ao longo de toda a sua vida com especificidades distintas dependo da idade, sendo os “impasses psicológicos” relativos ao tomar conhecimento da doença no progenitor que pode acarretar um luto precoce, posteriormente aceitar a doença, depois querer ou não realizar o teste genético, ponderar se já existirem descendentes se serão portadores da doença, se ainda não tiverem filhos, ponderar se têm ou não e se têm se recorrer às técnicas de diagnostico disponíveis, tendo todas estas questões o pano de fundo do iniciar dos sintomas e recurso às terapêuticas existentes (Flemming & Lopes, 2000; Lopes, 2006).

O mesmo transplante hepático que funciona como terapêutica trouxe também novos contornos à doença, como “a permanência em lista de espera e a escassez de órgãos, a espera do momento do transplante, os medos ligados ao risco inerente ao procedimento e as frustrações resultantes de uma inadequação de expectativas, impõem uma considerável sobrecarga psicológica” (Lopes, 2006, p. 130).

Através de estudos fenomenológicos em doentes paramiloidóticos verificou-se que após o transplante, estes manifestavam esperança no futuro e uma vida melhor (Lopes, 2006). Existindo no entanto conotações positivas e negativas em relação a doença, já que desaparece a ameaça de uma doença como fatal, mas continuam

presentes alguns sintomas e dificuldades já existentes previamente, que impedem um retorno pleno da sua vida (Lopes, 2006).

Este aspeto, representa uma difícil luta dos doentes e enfatiza a necessidade de apoio psicológico continuado (Lopes, 2006).

Realizou-se um outro estudo, em que através da escala de avaliação de índices psicopatológicos - BSI (Brief Symptom Inventory), os indivíduos eram avaliados em dois momentos diferentes, antes do transplante e um ano após o mesmo, verificando-se que os “*scores* de depressão, somatização e índice global de sintomas eram mais baixos de forma estatisticamente significativa” (Lopes, 2006, p. 130) no segundo momento de avaliação. Os *scores* médios para a depressão indicavam níveis não patológicos em ambos os momentos.

Com esta mesma escala, mas administrada de forma comparativa em pacientes já transplantados e pacientes recusados para transplante, verificou-se que os segundos apresentavam *scores* de depressão e níveis psicopatológicos mais elevados que os primeiros (Lopes, 2006).

Neste mesmo estudo, verificou-se que a perda desta oportunidade de cura e consequente perda de expectativas no futuro, faz com que a adaptação à doença se torne mais difícil e aumenta a “possibilidade de descompensação psicológica” (Lopes, 2006, p.132).

Num estudo realizado por Lopes, et al., (2005), comparou-se os níveis de depressão e ansiedade em doentes transplantados (paramiloidóticos e com outras patologias). Neste estudo utilizou-se a escala HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale) e constatou-se que não existiam diferenças estatisticamente significativas entre ambos os grupos, havendo no entanto uma ligeira diferença na depressão moderada.

A ansiedade e a depressão são os motivos principais e mais comuns presentes nas consultas de psicologia e psiquiatria (Lopes, 2006). “Antes e após o transplante hepático, existem pois possibilidades de descompensação psicológica e psiquiátrica no sentido da depressão e ansiedade, que são um pouco superiores às dos outros pacientes sujeitos àquele procedimento cirúrgico” (Lopes, 2006, p. 133).

No que se refere à qualidade de vida, estudos revelaram que mesmo com a continuação sintomática, os doentes com PAF mostram melhorias no que respeita a este aspeto (Lopes, 2006). Através do uso do SF-36 verificou-se que um ano após o transplante existiam melhorias, principalmente no funcionamento social, emocional e físico, contudo existiam níveis inferiores no que diz respeito à dor (Lopes, 2006).

No mesmo estudo verificou-se também que os “pacientes demonstraram sentimentos positivos e de esperança e valorizaram o transplante de forma muito positiva” (Lopes, 2006, p. 133) e realista, sem a existência de sentimentos de frustração (Skinner et al., 1994).

Um outro aspeto que merece toda a atenção, está relacionado com as características psicológicas da realização dos testes genéticos. Zagalo-Cardoso e Rolim, (2005) referem que com os avanços científicos e a descodificação de 90% do genoma humano “os testes genéticos serão cada vez mais usados com fins pré-sintomáticos ... ou com o intuito de diagnosticar doenças” p. 4.

Surgem também questões do âmbito psicológico que necessitam de atenção, como sendo o estado do individuo em situação de risco para uma doença genética; o que funcionará como preditor para a realização do teste genético; quais as suas implicações psicológicas quer na decisão para a sua realização com na receção dos resultados; e as vantagens e desvantagens dos testes genéticos (Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005).

A PAF como doença hereditária acarreta uma forte carga emocional não apenas no individuo doente mas em toda a família, sendo de inicio tardio o tempo em que o individuo permanece em duvida é também algo que afeta o desenvolvimento psicológico (Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005). A possibilidade da existência de uma doença incapacitante e de desenlace fatal (apesar das terapêuticas existentes, ainda morrem indivíduos com PAF) promove alterações emocionais, aumentando a vulnerabilidade e o risco de psicopatologias (Liese & Larson, 1995, citado por Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005).

Assim, pode-se referir que o viver em risco para a existência de uma doença genética acarreta implicações emocionais (incerteza, dúvida, desconforto, vulnerabilidade, fragilidade, vergonha, culpa e depressão); comportamentais (mudanças nas decisões e projetos de vida, menor envolvimento em tarefas gratificantes e

comportamentos suicidas) e as implicações sociais como a discriminação e estigmatização (Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005).

Um dos fatores que influencia os indivíduos em risco para a PAF aderirem ao teste genético é o facto de quanto mais cedo souberem que são portadores da doença mais rapidamente entram em lista de espera para o TH (Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005) o mesmo sendo de referir para a possibilidade de iniciarem a toma do *Tafamidis*.

Contudo, a redução da incerteza é apontada como sendo o motivo principal para a realização dos teste genéticos, sendo que segundo Tibben, (2002, citado por Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005, p. 20) a realização do teste pode ser encarado como uma “forma de ajuda ou de intervenção psicológica”.

Atendendo ao protocolo do teste preditivo para doenças neurogenéticas de início tardio (Doença de Huntington, Doença de Machado-Joseph e Polineuropatia Amiloidótica Familiar) tendo em conta os sujeitos em risco para qualquer destas doenças Leite, Paúl e Sequeiros (2002) analisaram o bem estar psicológico nestes indivíduos.

Estes autores, ao comparar um grupo de sujeitos em risco para estas doenças ($n=30$) com um grupo de controlo de indivíduos saudáveis ($n=216$) verificaram que existem diferenças estatisticamente significativas quanto aos fatores de ansiedade e bem estar positivo, sendo que o grupo em risco de doenças neurogenéticas apresentou menos ansiedade e maior bem estar psicológico, tendo indicadores de bem estar psicológico superiores aos do grupo de controlo (Leite et al., 2002).

Leite et al. (2002) apontam duas hipóteses para a obtenção dos resultados apresentados: a primeira referindo que os resultados poderão evidenciar um mecanismo de defesa ou uma atitude de negação face à existência do risco para doenças neurogénicas de início tardio; a segunda hipótese prende-se com o facto dos sujeitos do estudo terem uma estrutura “mais resistente do ponto de vista psicológico” (p.1).

Todos estes factos precipitam a necessidade de refletir sobre o aconselhamento genético, as técnicas de RMA e suas implicações psicológicas, como forma de diminuir os sentimentos de culpa pela transmissão da doença.

O aconselhamento genético é prioritário para que todo o possível portador da doença tenha conhecimento que o é, tendo conhecimento dos risco de transmissão da doença aos seus filhos (Gomes, 2011), para que, caso sinta necessidade possa recorrer às técnicas existentes na atualidade.

As medidas disponíveis para a não transmissão da doença aos descendentes, são assim medidas de prevenção (Luís, 2006). Atualmente, os doentes que pretendam garantir que os filhos nascerão sem a doença têm disponíveis duas técnicas, sendo o diagnóstico pré-implantatório (fertilização in vitro) e o pré-natal (amniocentese) (Luís, 2006).

CAPÍTULO II - VINCULAÇÃO

2.1. Conceito e principais teorias de vinculação

Foi nos anos 40 do século XX, que surgiu o interesse pela investigação da ligação entre mãe e filhos (numa fase inicial) e as características da mesma, principalmente em situações em que esta é insatisfatória ou mesmo inexistente (Soares, 2007, citado por Martins, 2011).

A teoria da vinculação tem como principal referência John Bowlby, no entanto apenas na última década esta teoria foi revisitada havendo um grande impacto desta teoria e o desenvolvimento psicológico e implicações na prática clínica (Sable, 2000). Para a autora, saber o estilo de vinculação é importante na prática clínica para melhor compreender a experiência emocional de cada paciente. No entanto refere que mais estudos devem existir para que seja possível perceber a evolução dos estilos de vinculação defendidos por Bowlby ao longo de todo este tempo, perceber qual a relação dos comportamentos de vinculação na própria biologia dos mamíferos, qual a relação e implicação da vinculação na infância com a vinculação do adulto e as influencias que podem ter no contexto de psicoterapia (Sable, 2000).

Com Bowlby, surgem então os primeiros estudos sobre o conceito de vinculação, sendo que inicialmente o autor escreveu sobre as teorias existentes, defendendo que a ligação à progenitora acontecia devido a impulsos primários inatos (Martins, 2011). Mais tarde, com o desenvolver da investigação escreve três volumes relativos à Vinculação – *Attachment and Loss* (Bowlby, 1969, 1973, 1980, citado por Martins, 2011) sendo atualmente pilares da Teoria da Vinculação.

Ao longo de todo o seu trabalho, Bowlby foca a importância da vinculação ao longo de todo o ciclo vital, contudo os seus estudos relacionaram-se sobretudo com a infância (Canavarro, Dias & Lima, 2004).

Na sua obra, Bowlby desenvolve conceitos e explica os esquemas comportamentais subjacentes à vinculação, valorizando sobretudo os padrões relativos

aos comportamentos inerentes à vinculação, observados em todas as pessoas (Mikulincer & Shaver, 2001, citado por Martins, 2011; Simpson & Rholes, 1998, citado por Martins, 2011).

Segundo Bowlby, (1969, citado por Martins, 2011) em cada ser humano existe um sistema comportamental de vinculação que tem como função a proteção da criança. O bebe possui comportamentos instintivos, denominados por comportamentos de vinculação, que têm como principal objetivo permitir a ligação com a figura de vinculação. Com esta ligação, a criança irá sentir-se protegida sempre que for ameaçada e segura para conhecer o meio que a rodeia (Bowlby, 1969, citado por Martins, 2011).

No segundo volume da sua obra (Bowlby, 1973, citado por Martins, 2011), aborda de forma mais profunda a relação estabelecida com as figuras de vinculação, referindo que quanto mais disponível para a relação a figura de vinculação se mostrar mais confiança a criança sentirá, estando assim intimamente relacionada com a ansiedade sentida. Acrescenta ainda, que é na infância que surgem as expectativas relativamente aos comportamentos dos outros e que as mesmas se manterão ao longo de todo o ciclo vital. Estas expectativas são denominadas por modelos internos de vinculação (Martins, 2011).

Um outro nome que aparece associado à Teoria de Vinculação é Mary Salter Ainsworth. Bowlby, analisou a questão da perda ou privação da figura materna e o respetivo desenvolvimento do individuo e a segunda autora baseia-se no conceito de segurança (Canavarro, 1999).

Nos trabalhos desenvolvidos por Bowlby (1969, 1973, 1980, citado por Canavarro, 1999), a Teoria de Vinculação assume um papel principal na compreensão do desenvolvimento do indivíduo, uma vez que “as experiências interpessoais da criança são cruciais para o desenvolvimento psicológico” (Canavarro, 1999, p.39).

Atualmente esta teoria é reconhecida e aceite como sendo a “lifespans developmental theory” (Crowell et. al., 1999, citado por Sable, 2008, p. 21), tendo um papel importante não apenas na infância mas também na idade adulta.

Atendendo às expectativas que a criança tem relativamente à sua figura de vinculação surgem novas investigações que focalizavam as diferenças individuais no

que se refere à vinculação. Esta temática foi inicialmente estudada por Ainsworth e colegas, sendo que em 1978, criaram em contexto laboratorial a “Situação Estranha” para observarem os comportamentos das crianças para com a figura de vinculação (Martins, 2011).

Para isso, provocaram três momentos distintos: um primeiro em que a criança partilha o espaço com a mãe e uma figura estranha; um segundo em que a mãe ausenta-se da sala, separando-se da criança; e um terceiro momento referente ao regresso da mãe à sala novamente.

Esta experiência permitiu aos investigadores, teorizarem quatro padrões de vinculação da criança à figura de vinculação, sendo o padrão *seguro*, o *inseguro-ambivalente*, o *inseguro-evitante* (Ainsworth et al., 1978, citado por Martins 2011) e o *inseguro-desorganizado* (Main, Kaplan & Cassidy, 1985, citado por Martins, 2011).

No que se refere ao padrão *seguro*, as crianças mostram satisfação e procuram aproximação à figura cuidadora, especialmente no terceiro momento da “Situação Estranha” anteriormente descrita. O padrão *inseguro-ambivalente*, caracteriza as crianças que inicialmente procuravam a aproximação à figura de vinculação de uma forma tão intensa que prejudicavam a interação com o meio, mas que após o regresso da mesma no terceiro momento da experiência, mostravam-se hesitantes na aceitação de conforto (Martins, 2011).

As crianças que quando a mãe regressava (no terceiro momento) mostravam comportamentos de evitamento, inserem-se no padrão de vinculação *inseguro-evitante*. É de referir que estas crianças não demonstraram qualquer problema aquando a saída da mãe e comportavam-se de igual forma com a figura de vinculação como com a figura estranha (Ainsworth et al, 1978, citado por Martins, 2011; Soares, Martins & Tereno, 2007, citado por Martins, 2011).

O quarto estilo, o *inseguro-desorganizado* é caracterizado por comportamentos contraditórios e desorientados no momento em que a mãe regressa à sala (Maine t al., 1985 citado em Martins, 2011).

John Bowlby e Mary Salter Ainsworth, enfatizaram com os seus trabalhos a importância da vinculação como variável original de todo o desenvolvimento do Ser Humano (Canavarro, Dias & Lima, 2004).

2.2. Modelos internos dinâmicos de vinculação e Vinculação do Adulto

O conceito de vinculação é desenvolvido por Bowlby em toda a sua obra e que se relaciona com as componentes cognitivas e emocionais do indivíduo. Estes modelos internos são “representações que o indivíduo tem de si e do mundo, influenciando a sua forma de interpretar os eventos, de os antecipar e planear (Soares, 2007, citado por Martins 2011, p. 5).

Para Bowlby, estes modelos surgem através da memorização de eventos significativos resultantes da relação da criança com a figura de vinculação (Martins, 2011). Será a figura de vinculação que despoletará na criança expectativas do que ela pode esperar de si e dos outros. Estas expectativas mais tarde traduzirão os comportamentos padrão daquela criança, que a identificarão (Maine et al., 1985, citado por Martins, 2011). Com o passar do tempo, a maturidade cognitiva, tornará estes modelos em processos complexos e cada vez mais interiorizados no funcionamento do indivíduo (Klohn & John, 1998, citado por Martins, 2011).

O carácter dinâmico destes modelos internos foi algo enfatizado por Bowlby, uma vez que o investigador observou que experiências de vinculação significativas posteriores conseguiam alterar modelos internos definidos (Martins, 2011). Contudo estas representações padronizam-se tornando-se estáveis e assumindo um papel preponderante da definição do indivíduo na relação com os outros (Bretherton, 1985; Canavarro, Dias & Lima, 2004; Mikulincer & Shaver, 2007, citado por Martins, 2011; Ramalho, 2008, citado por Martins, 2011).

As teorias psicodinâmicas da personalidade enfatizam a importância das experiências precoces na estrutura do indivíduo (Blatt & Lerner, 1983, citado por Martins, 2011; McAdams & Olson 2010, citado por Martins, 2011; Wolitzky, 2006, citado por Martins, 2011), assim como, o facto das relações com os seus cuidadores serem fundamentais no desenvolvimento da personalidade, desde da altura do nascimento (Wolitzky, 2006 citado por Martins, 2011).

É de referir que a teoria psicanalítica enuncia que o desenvolvimento da personalidade e do *self* assenta nas representações dos cuidadores na criança e nas representações que a própria faz de si mesma (Wolitzky, 2006 citado por Martins, 2011). Nestas representações estão a origem de determinados esquemas mentais do individuo, sendo as representações resultantes das experiências precoces que o individuo tem com os seus cuidadores (figuras de vinculação) que originam os modelos internos dinâmicos de vinculação (Martins, 2011). Através destes modelos, o individuo fundamenta as forma de se relacionar com o *self* e com os outros, ao longo da sua vida (Wolitzky, 2006, citado por Martins, 2011).

Em suma, as características do *self* e dos outros dependerá sempre do tipo de experiências precoces que são estabelecidas com as figuras de vinculação, sendo que se forem experiências positivas construirão no individuo representações do próprio eu e dos outros saudáveis (Wolitzky, 2006, citado por Martins, 2011).

Blatt e Homan (1992, citado por Martins, 2011) defende que explicar estes modelos internos dinâmicos de vinculação ajudam a compreender a importância de tudo o que acontece na infância como influência na vida adulta. Estes autores acrescentam ainda que o tipo de relação que é estabelecida na infância com a figura de vinculação afetará diretamente as representações que este fará de si e dos outros quando adulto, sendo que estas serão mais satisfatórias quanto mais estável e positiva for a relação com a figura de vinculação.

Esta componente dinâmica dos modelos internos de vinculação permitiram o aparecimento de um novo conceito: vinculação do adulto.

É de referir que o reconhecimento da importância das relações interpessoais desde a infância, como aspeto central da organização de cada individuo é algo explicado nas diferentes teorias da personalidade (Canavarro, Dias & Lima, 2004).

Bowlby (1973, 1977, 1978, citado por Canavarro, Dias & Lima, 2004) em toda a sua obra reconheceu a importância da vinculação ao longo de todo o ciclo vital, apesar, como já foi referido, de se ter debruçado em seus estudos sobre a vinculação na infância.

Contudo o que conceptualiza a vinculação do adulto são características diferentes às da vinculação na infância, como sendo a reciprocidade presente nas relações adultas e o envolvimento sexual (Hazan, Campa & Gur-Yaish, 2006, citado por Martins, 2011).

Segundo Trinke e Bartholomew (1997, citado em Vilhena, 2010) ao longo da vida as figuras de vinculação primárias vão sendo alteradas consoante a idade, sendo que na infância normalmente os pais assumem esse papel, perdendo-o com o passar do tempo. Na idade adulta, observa-se que os parceiros românticos assumem as características de figuras de vinculação primárias.

Depois da década de 80, vários estudos contribuíram para a relevância da investigação da vinculação na adolescência e no adulto. Desses estudos pode-se enfatizar os contributos de Main e sua equipa, em que foram analisadas as dimensões representacionais da vinculação que resultaram na construção da *Adult Attachment Interview* (AAI, George, Kaplan & Main, 1984) (Canavarro, Dias & Lima, 2004).

Hazan e Shaver (1987, citado por Canavarro, Dias & Lima, 2004) analisaram a classificação da vinculação segundo Ainsworth relacionando-a com o desenvolvimento emocional e comportamental dos adolescentes e jovens adultos no que se refere ao amor romântico como constructo para a vinculação.

Um outro grupo de investigadores, mais diversificado desenvolviam estudos para a construção de instrumentos de avaliação de diferentes aspetos aliados à vinculação, instrumentos estes, dirigidos a adolescentes e adultos, sendo na sua grande parte de auto-resposta e alguns deles complementados por entrevista (Canavarro, Dias & Lima, 2004).

Os instrumentos de auto-relato tem fundamentos na teoria desenvolvida por Bowlby (1969/1982) e nos trabalhos empíricos realizados por Ainsworth e colaboradores em 1978, tendo-se alargado até há idade adulta com instrumentos como a *Adult Attachment Interview* (AAI), entrevista desenvolvida por George, Kaplan & Main, em 1996, que contempla questões relativas à infância (Stein et al., 2002) e outros instrumentos como *Adult Attachment Scale* (AAS), escala desenvolvida por Collins & Read em 1990, denominada por *Escala de Vinculação do Adulto* (EVA), em Portugal tendo principal foco em relatos relativos à idade adulta.

Assim, com estes instrumentos de avaliação a Teoria da Vinculação tem sido enriquecida no que concerne às fases de vida da adolescência e idade adulta, sendo utilizados cada vez mais, em estudos que pretendem investigar diferentes aspetos psicológicos relativos a essas idades (Canavarro, Dias & Lima, 2004).

Tal como o conceito de vinculação, a vinculação do adulto é um conceito que aparece, muitas das vezes de uma forma incorreta a descrever qualquer tipo de relação interpessoal próxima na idade adulta (Canavarro, 1999). Por esta razão, West e Sheldon-Keller (1994^a, citado por Canavarro, 1999) elaboraram alguns critérios para a utilização do conceito de vinculação do adulto, sendo esses: o ter de ser teoricamente próximo do conceito de vinculação da infância; referir as diferenças entre vinculação na infância e na idade adulta e elaborar a distinção entre as relações de vinculação de outro tipo de relações interpessoais.

Segundo Crowell, Fraley e Shaver (1999) para definir vinculação do adulto necessita-se de duas ideias fundamentais que interferem no processo de avaliação. Uma dessas ideias relaciona-se com “aspetos normativos do sistema de vinculação e com a sua relevância durante a idade adulta” (Canavarro, Dias & Lima, 2004, p. 2). A outra ideia, relaciona-se “com a presença de diferenças individuais na organização da vinculação, no contexto das relações interpessoais” (Canavarro, Dias & Lima, 2004, p. 3).

Existem estudos que mostraram a relação entre os padrões de vinculação Inseguros e os comportamentos de hostilidade e praticas criminosas (Renken, Egeland, Marvinney, Mangelsdorf e Sroufe (1989, citado por Nunes, 2010). Wartner, Fremmer-Bombik e Suess (1994, citado por Nunes, 2010) concluíram que estes comportamentos manifestados na idade adulta, podem ser observados desde cedo, uma vez que crianças com padrões de vinculação Seguros mostram mais “competências de resolução de conflitos, menos problemas comportamentais e menos hostilidade” (p.116) em comparação com crianças com padrões de vinculação Inseguros.

2.3. Tipos de vinculação

Ainsworth, Blehar, Waters e Wall, em 1978, citado por Monteiro, 2009) realizaram um estudo que tinha como objetivo identificar os diferentes tipos de vinculação. Esse paradigma experimental ficou denominado como Situação Estranha e

colocava em evidência a vinculação e sentido de segurança da criança. Assim, crianças com cerca de 12 meses e a sua mãe são observados em diferentes situações, como o provocar de uma separação entre mãe e filho e posteriormente potenciar o seu reencontro e colocar um adulto desconhecido perto da criança. Ao analisar as observações realizadas nesta experiência, os investigadores tinham em consideração a exploração do meio e os comportamentos nas diferentes situações. Desta situação resultaram dois tipos de vinculação principais, sendo a vinculação segura e insegura, organizados em quatro padrões de vinculação distintos.

A **vinculação segura** é caracterizada por uma comunicação assertiva, presente e consistente em que são respeitados os momentos de autonomia e dependência, sendo o apoio da figura de vinculação presente e nos momentos sentidos como necessários (Ainsworth et al., 1978 citado por Monteiro, 2009; Cardoso, 2000 citado por Monteiro, 2009). Assim, um indivíduo com um tipo de vinculação segura é caracterizado pela procura de proximidade, conforto e sentimento de segurança e uma adequada exploração do meio e interação social. Na vinculação segura existe um equilíbrio entre a exploração do meio realizada autonomamente pela criança e a presença da figura de vinculação, o que potencia e sustenta a autonomia da criança (Siegel, 1999, citado por Monteiro, 2009; Soares, 2000, citado por Monteiro, 2009). A este tipo de vinculação correspondem progenitores presentes e disponíveis e atentos às necessidades dos filhos.

O tipo de **vinculação insegura** está relacionada com autonomia, assertividade nas respostas às situações e estratégias de *coping* inadequadas, insuficientes ou inconsistentes (Ainsworth et al., 1978, citado por Monteiro, 2009) que perturbam o funcionamento do indivíduo psicológica, física e socialmente (Atkinson & Zucker, 1997 citado por Monteiro, 2009).

Neste tipo de vinculação, quando os pais têm comportamentos de rejeição, pouco securizantes e emocionalmente negligentes quanto às necessidades da criança caracterizamos como sendo um padrão de **vinculação evitante** (Monteiro, 2009). pErante estas características irão resultar comportamentos de fuga e afastamento por parte da criança (Main, 1995, citado por Monteiro, 2009). Neste padrão de vinculação observam-se um maior número de comportamentos de exploração do meio e a desvalorização dos comportamentos de procura e confiança no outro (Soares, 2000, citado por Monteiro, 2009). Reportando ao estudo desenvolvido por Ainsworth et al., a

Situação Estranha, as crianças com este padrão de vinculação não demonstram qualquer mudança de comportamento quer quando a mãe se ausenta quer quando regressa, não sentindo nem angústia com a separação da mãe nem alegria no reencontro (Monteiro, 2009).

Segundo Fonagy et al., (1997, citado por Monteiro, 2009), esta forma de agir da criança é adaptativa, pois diminui o risco de sofrer com a ausência dos progenitores quando mais necessita, assim não cria expectativas e diminui a proximidade com os outros, resultando em relações sociais deficitárias (Main, 1995, citado por Monteiro, 2009). Estas crianças tornar-se-ão adultos com pensamento pouco intuitivo e falaciosamente autónomos pois demonstram não necessitar do outro devido às fracas relações sociais (Cardoso, 2000 citado por Monteiro, 2009).

Um outro padrão de vinculação do tipo inseguro é a **vinculação ambivalente** caracterizada por níveis de ansiedade elevados devido à falta de coerência na acessibilidade à figura de vinculação (Monteiro, 2009). Assim, os progenitores oferecem momentos de suporte intensos mas não quando a criança mais necessita (Ainsworth et al., 1978 citado por Monteiro, 2009). Segundo Siegel, (1999, citado por Monteiro, 2009) esta incoerência de apoio por parte dos pais potencia uma criança constantemente à espera de proximidade, diminuindo a possibilidade de exploração do meio.

Reportando à Situação Estranha, é de referir que algumas crianças não foram classificadas por Ainsworth, mais tarde Main e Solomon (1990, citados por Monteiro, 2009) concluíram que essas crianças apresentavam uma estrutura de vinculação pouco estruturada e muito oscilante, sendo este padrão de vinculação denominado por **vinculação desorganizada ou desorientada** (Monteiro, 2009). A este estilo de vinculação correspondem pais com relações baseadas no medo, comunicação desorientada e comportamentos desadequados (Monteiro, 2009).

Mickelson, Kessler e Shaver (1997, citado por Monteiro, 2009), fazendo referência a alguns estudo longitudinais, indicam que os padrões de vinculação da infância têm um carácter preditivo do padrão de vinculação da adolescência e idade adulta. Como foi referido anteriormente, a vinculação do adulto está intimamente relacionada com as experiências vivenciais da infância, assim, Hazan e Shaver, (1990,

citado por Monteiro, 2009), descrevem três padrões de vinculação do adulto: seguro, evitante e ansioso ou ambivalente.

Na idade adulta, os padrões de vinculação são identificados atendendo às relações íntimas estabelecidas, assim no padrão de vinculação seguro o adulto aceita a aproximação do outro e sente-se confortável com a dependência de outros, já o estilo de vinculação evitante refere-se ao adulto que fica desconfortável com a aproximação do outro, considerando impossível confiar nos outros; o estilo de vinculação ansioso retrata adultos fortemente instáveis nas relações por considerarem que os outros não gostam verdadeiramente deles (Hazan & Shaver, 1990, citado por Monteiro, 2009).

Tendo como base os trabalhos desenvolvidos por Bowlby e por Main sobre a vinculação do adulto, Bartholomew e Horowitz (1991, citado em Monteiro, 2009; Bartholomew & Shaver, 1998) conceptualizaram um modelo explicativo dos padrões de vinculação na idade adulta (Figura 1).

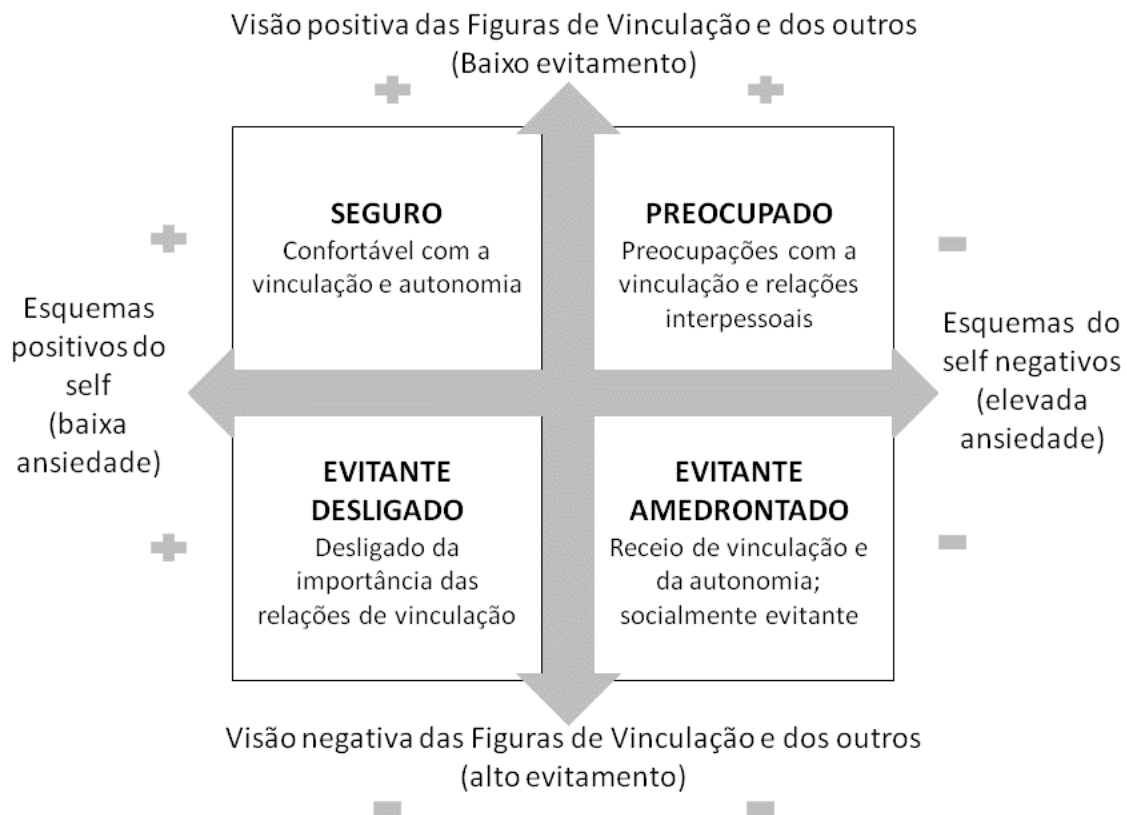


Figura 1
Modelo Conceptual dos Estilos de Vinculação, segundo Bartholomew e Horowitz (1991, citado em Monteiro, 2009)

Este modelo explica os diferentes padrões de vinculação tendo em conta dois aspetos: os “esquemas do *self*” e a “imagem dos outros” resultando quatro diferentes categorias que são explicadas tendo em conta a proximidade ou evitamento e os níveis de ansiedade.

Dois dos padrões descritos são concordantes com os já referidos por outros autores, sendo eles o padrão de **vinculação seguro** e o padrão de **vinculação preocupado**, no entanto acrescentaram dois subtipos ao padrão de vinculação evitante: o **evitante desligado** e o **evitante amedrontado**, em que o primeiro refere-se a um adulto que se considera merecedor de cuidados mas que os outros não são capazes de colmatar as suas necessidades; o evitante amedrontado descreve o adulto que desconfia dos outros mas ao mesmo tempo pensa não ser merecedor dos seus cuidados (Bartholomew & Shaver, 1998; Monteiro, 2009).

O estilo de **vinculação evitante desligado** refere-se a sujeitos que rejeitam as necessidades de vinculação, com uma perceção do *self* positiva e uma visão dos outros negativa (Monteiro, 2009; Vilhena, 2010). O **estilo evitante amedrontado** é caracterizado por uma aceitação das necessidades de vinculação no entanto receiam a proximidade do outro, tendo uma perceção do *self* e dos outros negativa (Monteiro, 2009; Vilhena, 2010). O padrão de **vinculação preocupado** é caracterizado por uma visão negativa do *self* mas positiva relativamente aos outros. O padrão de **vinculação seguro** é caracterizado por uma visão do próprio e dos outros positiva (Vilhena, 2010).

Assim, este modelo consegue analisar o padrão de vinculação existente para além de refletir sobre a forma como o individuo se relaciona com os outros e interage com o mundo que o rodeia, ao contrario de outras conceções anteriores que apenas se focalizavam nas relações pais-filhos (Monteiro, 2009).

Vários estudos foram realizados tendo em conta este modelo conceptual, validando as qualidades psicométricas do mesmo. Um outro fator de análise foi inserido, o da segurança, em que o extremo da segurança corresponde ao padrão de vinculação evitante amedrontado e o sentimento de insegurança ao padrão de vinculação evitante desligado. Assim, o sentimento de segurança/insegurança, confere ao individuo vários mecanismos de defesa e estratégias de *coping*, sendo que o padrão

de vinculação preocupado é caracterizado por uma procura incessante de apoio para as situações de insegurança (Monteiro, 2009).

Segundo Main (1996, citado por Monteiro, 2009), os primeiros processos de vinculação na criança iniciam-se por volta dos sete meses, sendo a base de todo o desenvolvimento mental, depois dos dezoito meses é quando a criança consegue recorrer à imagem da figura de vinculação como forma de tranquilidade e equilíbrio (Schore, 1994 citado por Monteiro, 2009).

Segundo Soares, (2000, citado em Monteiro 2009) os processos de vinculação iniciam-se na infância mas continuam ao longo da vida, em situações de maior ansiedade em que o adulto procura alguém de forma a obter conforto. Segundo Canavarro (1999, citado por Monteiro, 2009, p.91) “a organização cognitiva da vinculação é contínua ao longo da vida, transgeracional e está sujeita a alterações”.

As representações da vinculação são então denominadas por Bowlby por modelos internos dinâmicos e de estruturas de significado por Perris (1994, citado por Monteiro, 2009). Para que estes modelos continuem funcionais ao longo do ciclo vital do indivíduo, têm de ser permanentemente atualizados a novas informações relativas ao próprio, ao outro e ao meio que o rodeia, mantendo-se atento e adaptado (Monteiro, 2009).

Assim sendo, se por um lado, para o desenvolvimento saudável da personalidade o indivíduo deverá manter estes modelos constantes e estáveis, para o estudo da vinculação é necessário perceber que os mesmos têm de ser flexíveis de forma a se adaptarem a novas circunstâncias (Collins & Read, 1994, citado por Monteiro, 2009; Kodak & Hazan, 1991, citado por Monteiro, 2009).

Se os pais ou cuidadores se mostrarem disponíveis nos primeiros anos de vida, tende a criar-se um vínculo seguro e um self autónomo e com capacidade de se adaptar a todas as circunstâncias (Zavashi, 2003, citado por Monteiro, 2009).

Segundo Allman e Brothers (1994, citado por Monteiro, 2009) a motivação para a vinculação, a expressão facial concordante e o contacto ocular são características inatas, aspetos que apoiam uma vinculação segura. Assim, o contacto com as figuras de vinculação sustentam uma autoimagem e representação dos outros positivas, resultando

indivíduos mais resilientes, socialmente competentes (Weinfeld, Carlson e Egeland, 1997, citado por Monteiro, 2009) e uma diminuição de psicopatologias.

Segundo Baumgardner, os padrões de vinculação insegura são marcados por indivíduos com uma autoimagem negativa, conseqüentemente um amor-próprio insuficiente e uma baixa autoestima (Monteiro, 2009). Esta falta de autoestima e amor-próprio tornam o indivíduo mais frágil e vulnerável à psicopatologia. Relativamente aos outros, são indivíduos desconfiados pois representam as relações como sendo origem de sofrimento e perdas (Guidano, 1991 citado em Monteiro, 2009). Para Siegel (1999, citado em Monteiro, 2009) é o padrão de vinculação desorganizada o que mais associado está às perturbações psiquiátricas.

Sucintamente, a teoria da vinculação refere que a relação estabelecida com as figuras de vinculação na infância marcam o desenvolvimento do indivíduo pessoal e socialmente, relação essa que potencia o desenvolvimento de modelos internos dinâmicos que são ativados ao longo de toda a vida. Sendo estes modelos ativados essencialmente em situações de perda e de maior ansiedade, pode-se referir que influenciam a estrutura dos indivíduos podendo torná-los mais ou menos resilientes e afetando a vulnerabilidade à psicopatologia (Monteiro, 2009).

3. A importância da vinculação ao longo da vida

Bowlby (1969, 1973, 1988, citado por Monteiro, 2009), ao longo de toda a sua obra, defendeu que todo o comportamento se relaciona com a capacidade das crianças se ligarem emocionalmente com os seus cuidadores, sendo estes as figuras de vinculação.

Os finais dos anos 70 do século XX, foram exponenciais no desenvolvimento da investigação da vinculação. Numa fase inicial, a vinculação na infância era alvo de todos os estudos, sendo a referência Bowlby (1969, 1973, 1988, citado por Monteiro, 2009) e os trabalhos empíricos de Mary Ainsworth (1963, 1964, 1989, citado por Monteiro, 2009). Com o tempo, o interesse pelas implicações da qualidade da vinculação na vida do adulto tornou-se mais relevante e alvo de investigação. Assim, surgiram investigações que analisam o estilo de vinculação com as características da personalidade, com a psicopatologia (Soares, 2000 citado em Monteiro, 2009), comportamentos aditivos, doenças, entre outros temas.

Assiste-se assim à emergência de um novo paradigma focado na compreensão do comportamento humano (Monteiro, 2009). Apesar deste conceito ter-se iniciado tendo como base a prática clínica de Bowlby, atualmente o interesse pela relação da vinculação com as diferentes psicopatologias e relação terapêutica têm sido temas desenvolvidos na investigação da vinculação (Monteiro, 2009). O indivíduo é assim visto como um todo, integrado e organizado, sendo a vinculação um dos aspetos que possibilitam o conhecimento do ser humano (Monteiro, 2009).

Os estudos da vinculação têm vincado que a experiência precoce é determinante na forma como o sujeito interage com o contexto atual, ou seja, o que o indivíduo vive no passado, não explica apenas o que ele é no presente mas ajuda a compreendê-lo. Como refere Soares (2000, citado por Monteiro 2009) as experiências vividas no passado são passíveis de serem transformadas no presente.

Pode-se definir vinculação como sendo “um sistema comportamental inato que influencia e organiza os processos desenvolvimentais, emocionais e motivacionais, os quais são dependentes e resultantes da proximidade e relação com as figuras parentais significativas” (Monteiro, 2009, p. 85). Os processos de vinculação têm também uma função biológica, que segundo Bowlby, (1969, citado por Monteiro, 2009) e Cassidy, (1999, citado por Monteiro, 2009), é de proteção do sujeito.

Assim, as experiências mentais, como os sentimentos, memórias, pensamentos, percepções, etc. são organizadas através da vinculação, uma vez que esta organiza todas as funções mentais (Cardoso, 2000, citado por Monteiro, 2009). Bowlby (1969, citado por Monteiro, 2009), explicou que a vinculação tem uma componente biológica, uma vez que ao longo da evolução da espécie humana, os filhos procuram proximidade do progenitor como forma de sobrevivência e sempre que estão perante uma situação de perigo, medo e fragilidade.

Assim, o lado manifesto da vinculação é a procura da figura de vinculação, essencialmente em situações de maior vulnerabilidade. Em condições de maior esforço, cansaço, em episódios de doença ou medo é esperado que os filhos procurem os pais ou as figuras de vinculação para obtenção de conforto e proteção, sendo este a componente comportamental da vinculação (Monteiro, 2009).

Consegue-se entender assim, que a vinculação assenta na relação que os pais estabelecem com os filhos, sendo a forma de comunicar, a troca de afeto, a participação ativa, a presença em situações de maior ansiedade, aspetos importantes para a definição do estilo de vinculação(Monteiro, 2009). Quanto mais assertiva é a comunicação entre pais-filhos maior é a tendência para daí resultar uma vinculação segura, sendo esta troca de experiências inconsistente e lacunosa o estilo de vinculação pode tornar-se mais inseguro(Monteiro, 2009).

Cyrulnik (2003 citado em Monteiro, 2009) refere que já durante a gravidez, a forma como os progenitores imaginam como serão como pais e projetam a relação com o filho, já condiciona a mesma.

Uma outra área em que a vinculação assume um papel importante é na prestação e aceitação de cuidados, aspeto importante nos doentes com PAF pois poderão ser cuidadores dos progenitores doentes e quando doentes terão de receber cuidados.

Assim, no que se refere à prestação de cuidados e o envelhecimento, Faria e Bastos (2010) considerando as teorias de vinculação do adulto e evidencias empíricas descritas na literatura concluíram que na velhice a vinculação assume um papel preponderante no que se refere à vivência psicológica desta idade, sendo que a procura e prestação de cuidados está muito relacionada com a qualidade de vinculação do individuo (Faria & Bastos, 2010).

Chamando a atenção para a relação entre o cuidar e o vincular, Faria e Bastos (2010) evidenciado que é através dos cuidados recebidos que iniciamos e desenvolvemos os processos de vinculação mas que essa mesma vinculação é a base para a prestação de cuidados (quer em crianças ou adultos). Assim, a prestação de cuidados por parte de um adulto com um tipo de vinculação segura será adequada e responsável, contudo um adulto com vinculação do tipo inseguro poderá sentir-se ameaçado com o pedido do outro podendo ignorar ou restringir-se à resolução pratica da situação retirando a carga emocional (Faria & Bastos, 2010).

Os esquemas de vinculação são ativados especialmente em situações de maior stress, assim um diagnóstico de uma doença crónica, o sentir da doença com o aparecimento dos sintomas físicos potenciam um sentimento de ameaça à própria vida (Maunder & Hunter, 2004 citado em Barbosa et al., 2010). Numa doença com as

características da PAF o profissional de saúde é muitas das vezes observado como sendo alguém que oferece proteção e apoio, funcionando, pelo menos numa determinada fase, como uma figura de vinculação (Ciechanowski, Walker, Katon & Russ, 2002, citado por Barbosa, et al., 2010; Maunder & Hunter, 2004, citado por Barbosa et al., 2010; Tan & Zimmermann, 2005, citado por Barbosa et al., 2010).

O estilo de vinculação pode alterar os comportamentos do paciente em consulta, por exemplo, um indivíduo com um estilo de vinculação inseguro ao ter uma visão negativa de si e dos outros, mostrará uma maior dificuldade em confiar no profissional de saúde sendo mais difícil a adesão à terapêutica (Barbosa et al., 2010).

Alguns estudos, como o de Barbosa et al., (2010), indicam que o estilo de vinculação inseguro confere uma maior “vulnerabilidade à sintomatologia psicopatológica e à perceção de uma pior qualidade de vida” (p. 52), aspeto que se explica pelo facto de que estes indivíduos têm uma maior dificuldade em lidar com os problemas do dia-a-dia. Nestes indivíduos, a visão de si, dos outros e do que o rodeia produz “angústia, sofrimento psicológico e desregulação emocional” (p.52), associando a esta evidência a existência de uma doença crónica, como sendo um ameaça à sua vida, com perdas de autonomia constantes, etc. pode-se perceber o nível de sofrimento psicológico em que estes indivíduos vivem.

Barbosa et al. realizaram em 2010, um estudo em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico, doença crónica e autoimune que afeta o indivíduo no seu todo, sendo imprevisível o seu aparecimento e evoluir, com o objetivo de caracterizar estes doentes relativamente à vinculação, personalidade, morbidade psicopatológica e qualidade de vida. Comparando um grupo de 53 doentes com um grupo saudável concluíram que a estilo de vinculação de maior prevalência no grupo de doentes seria o inseguro ansioso; que estes apresentavam maiores níveis de somatização e depressão comparativamente com o grupo saudável e uma menor qualidade de vida, demonstrando assim, que os doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico necessitam de intervenção psicoterapêutica complementar e ajustada às necessidades específicas destes doentes.

Pielage, Luteijn e Arrindell (2005) com o objetivo de analisar se a intimidade nos casais poderia estar relacionada com a vinculação do adulto e o *distress* psicológico, observaram 92 doentes acompanhados em psicoterapia comparando-os com um grupo

de 121 indivíduos da população geral. Concluíram que a vinculação segura está positivamente relacionada com a satisfação com a vida e negativamente relacionada com a depressão e solidão, acontecendo o contrário com os estilos de vinculação inseguros. Referindo também que a intimidade mediadora entre a vinculação e o distress psicológico, tendo observado uma relação mais forte nos estilos de vinculação inseguros amedrontado e preocupado que nos restantes estilos de vinculação.

Na pesquisa bibliográfica realizada foram poucos os resultados obtidos quando se associa a PAF às variáveis relativas à saúde mental (Lopes, 2006), dificuldade que aumenta se se relacionar com a vinculação do adulto. Assim, ampliou-se a procura a todas as doenças genéticas de início tardio, tendo-se obtido um estudo de Van der Meer et al., (2006) em doentes Huntington.

Crescer numa família em que existe a carga genética de uma doença com envolvimento psicológico, cognitivo e motor é diferente de crescer numa família em que isso não aconteça (Lopes, 2003, 2006; Van der Meer et al., 2006). As dinâmicas familiares de famílias que vivem em função da doença de um dos progenitores, assistindo ao avançar da mesma no progenitor e tendo como sombra a possível existência da mesma nos descendentes, serão possivelmente diferentes das outras famílias (Lopes, 2003, 2006; Van der Meer et al., 2006).

Com isto, os esquemas relacionados com a formação da vinculação podem estar afetados por toda esta vivência. Van der Meer et al., (2006) tendo em consideração que as relações de vinculação têm por base *work models* que interferem com as relações sociais estabelecidas ao longo da vida, realizaram um estudo com indivíduos filhos de doentes de Huntington. Assim, investigaram uma amostra de 32 sujeitos adultos, filhos de doentes com Huntington mas que desconheciam ser ou não portadores da doença e comparou-os com um grupo de indivíduos que formavam a “população não-clínica”. Administraram a *Adult Attachment Interview* (AAI) e encontraram na amostra dos sujeitos com 50% de risco de serem portadores de Huntington uma percentagem baixa de vinculação segura e elevadas percentagens dos estilos de vinculação preocupado e desorganizado comparativamente com a população “não-clínica”. Concluíram também que a perda do progenitor doente antes dos 18 anos está relacionada com um estilo de vinculação desorganizado (Van der Meer et al., 2006).

Com estes resultados os autores indicam que crescer numa família com doença de Huntington afeta o estilo de vinculação do adulto no indivíduo, indicando assim que como implicações práticas este estudo salienta a importância das consultas de aconselhamento genético desde cedo na vida dos filhos dos doentes de Huntington (Van der Meer et al., 2006).

Tendo em conta, a pesquisa bibliográfica que se apresentou, assim como o trabalho e a partilha de experiências com os profissionais da área PAF, organizou-se o trabalho empírico que de seguida se apresenta.

Capítulo III – Contribuição Empírica

4.1. Desenho de investigação, objetivos e variáveis do estudo

O estudo caracteriza-se por ser exploratório e transversal de comparação entre grupos (Ribeiro, 1999), uma vez que tem como objetivo descrever e caracterizar indivíduos com PAF, apenas num momento e realizando comparação entre grupos, tendo em conta a vinculação do adulto.

Apesar de não existir literatura que sustente todos os objetivos de seguida apresentados, a experiência destes anos em contato com os doentes com PAF e a partilha de conhecimentos com os profissionais de saúde da Unidade Clínica de Paramiloidose, levaram a elaborar os seguintes objetivos:

- a) Caracterizar um grupo de indivíduos com PAF, portadores assintomáticos e doentes, quanto às dimensões da vinculação do adulto;
- b) Caracterizar um grupo de indivíduos com PAF, portadores assintomáticos e doentes, quanto aos estilos de vinculação do adulto;
- c) Verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto entre portadores assintomáticos e doentes com PAF;
- d) Verificar se existem diferenças significativas entre sexos ao nível das dimensões da vinculação do adulto num grupo de indivíduos com PAF;
- e) Verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto num grupo de indivíduos com PAF, tendo em conta o progenitor doente (mãe ou pai);
- f) Verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto em indivíduos com PAF (doentes e portadores assintomáticos), atendendo à existência de uma relação amorosa significativa;
- g) Verificar se existem diferenças ao nível das dimensões da vinculação do adulto em indivíduos com PAF (doentes e portadores assintomáticos) atendendo à altura em que perdeu o progenitor doente;

- h) Verificar se existem diferenças significativas ao nível das dimensões da vinculação do adulto entre indivíduos doentes com PAF e indivíduos da população geral;
- i) Verificar se existem diferenças significativas ao nível das dimensões da vinculação do adulto entre indivíduos portadores assintomáticos com PAF e indivíduos da população geral.

No que diz respeito às variáveis presentes neste estudo, a variável principal é a vinculação do adulto operacionalizada de acordo com as dimensões: conforto com a proximidade, confiança nos outros e ansiedade, sendo que a dimensão com a pontuação mais alta é a que caracteriza o tipo de vinculação do indivíduo e quanto maior o valor maior a dimensão (Monteiro, 2009).

Ao saber que este instrumento avalia a forma como o indivíduo se vincula com os outros e o meio que o rodeia (Monteiro, 2009), para além de analisar como cada dimensão se manifesta nos diferentes sujeitos, também é interessante categorizar o estilo de vinculação do adulto com PAF.

Para isso, recorreu-se ao modelo de vinculação do adulto de Bartholomew e Horowitz (1991). Este modelo categoriza quatro estilos de vinculação do adulto: o estilo de vinculação seguro e como estilos de vinculação inseguros denomina o estilo de vinculação preocupado, estilo de vinculação desligado e o estilo de vinculação amedrontado.

No que se refere às variáveis secundárias, atendendo ao grupo de indivíduos com PAF (portadores assintomáticos e doentes) é de considerar as variáveis sociodemográficas como o sexo e o estado civil (no que se refere à existência ou não de relação amorosa significativa), o progenitor doente (mãe ou pai) e a altura em que o participante perdeu o progenitor doente.

4.2. Método

4.2.1. Participantes

A amostra em estudo é uma amostra não probabilística sequencial de conveniência, uma vez que os participantes foram os que estiveram mais acessíveis, já

que estavam na sala de espera a aguardar uma consulta de qualquer valência da Unidade Clínica de Paramiloidose (UCP) do Centro Hospitalar do Porto, Hospital Santo António (HSA).

No entanto, apesar dos sujeitos serem incluídos no estudo “conforme vão aparecendo” (JAMA, 1996, citado por Ribeiro, 1999, p.55), são também escolhidos atendendo ao seu interesse (Maroco, 2003), uma vez que os Portadores Assintomáticos teriam de ter resultado positivo no teste pré-sintomático e ausência de sintomas e os Doentes teriam de preencher os critérios de diagnóstico definidos pelo médico neurologista.

Uma amostra do subgrupo de Doentes ($n=31$) pertencente ao Grupo PAF deste estudo, com um grupo da população geral de 30 elementos, estudo que foi apresentado no *XIIIth International Symposium on Amyloidosis*, na Holanda, em Maio de 2012, em apresentação oral.

A amostra referente à população geral tinha como critérios de exclusão ter alguma doença crónica ou genética, assim como diagnóstico de doença psicológica ou mental.

Esquemáticamente, o estudo organiza-se da seguinte forma, atendendo ao número de participantes e sexo.

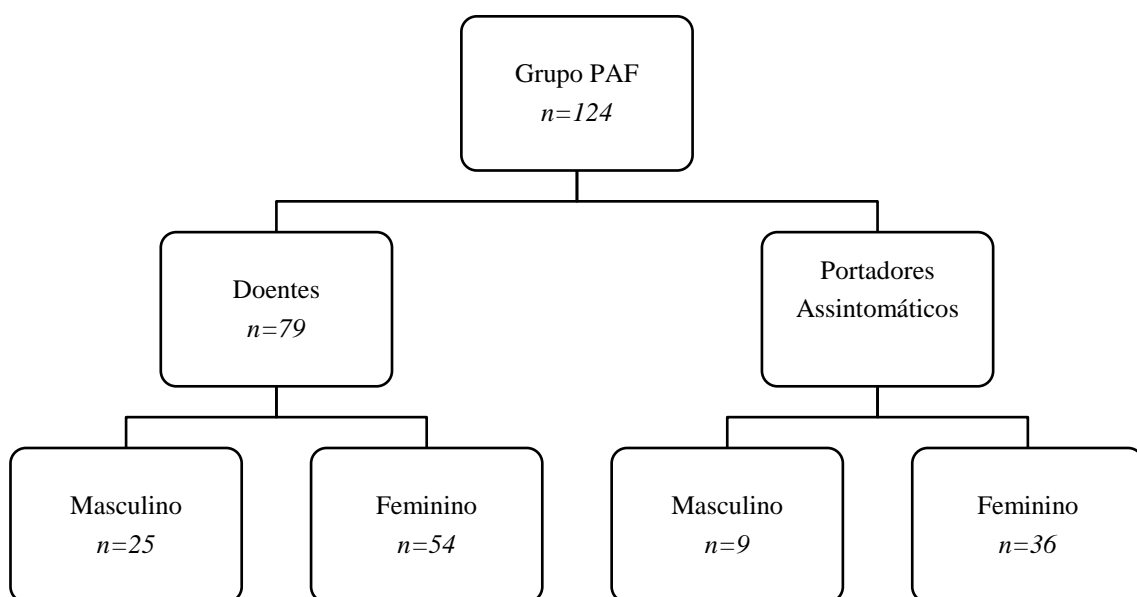


Figura 2. Distribuição da amostra total deste estudo.

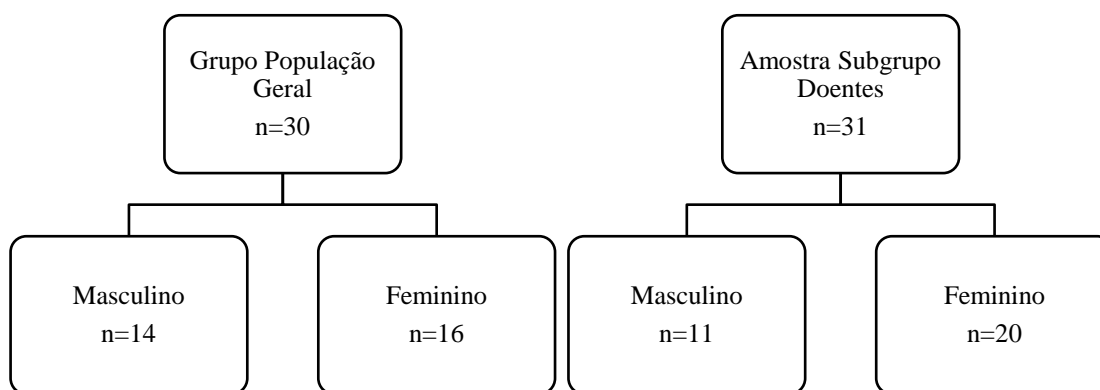


Figura 3. Distribuição da amostra do estudo apresentado no *XIIIth International Symposium on Amyloidosis*.

A amostra do grupo PAF é constituída por 124 indivíduos estando distribuídos por dois subgrupos: os portadores assintomáticos ($n=45$) e doentes ($n=79$).

Tabela 1
Caracterização Etária do Grupo PAF

	<i>n</i>	<i>Mínimo</i>	<i>Máximo</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>Amplitude</i>
Grupo PAF	124	20	71	37,46	10,79	51

A idade dos participantes do grupo PAF oscilou entre os 20 anos e os 71 anos (Tabela 1).

Tabela 2
Caracterização Etária dos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes

	<i>n</i>	<i>Mínimo</i>	<i>Máximo</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>Amplitude</i>	<i>t</i>	<i>p</i>
Portadores	45	20	62	36,51	10,78	42	0,738	0,462
Assintomáticos								
Doentes	79	20	71	38,00	10,83	51		

A idade dos indivíduos do Subgrupo Portadores Assintomáticos oscilou entre os 20 anos e os 62 anos e no Subgrupo Doentes, entre os 20 anos e os 71 anos. No que consiste às diferenças entre os subgrupos do Grupo PAF relativamente à idade dos sujeitos, verifica-se que não existem diferenças.

A descrição sociodemográfica do Grupo PAF e subgrupos encontra-se nas Tabelas 3 e 4.

Tabela 3

Caracterização do Grupo PAF e Subgrupos quanto às Variáveis Sociodemográficas

	Grupo PAF	
	<i>n</i>	%
Sexo		
Feminino	90	72,6
Masculino	34	27,4
Estado Civil		
Casado	78	62,9
Divorciado	6	4,8
Separado	3	2,4
Solteiro	24	19,4
Viúvo	1	0,8
União de Facto	12	9,7
Relação Amorosa Significativa		
Com relação	90	72,6
Sem relação	34	27,4
Nível de escolaridade		
1ºciclo	21	16,9
3ºciclo	51	41,1
Secundário	30	24,2
Ensino superior	22	17,7
Estrutura Familiar		
Família Origem	11	8,9
Família Nuclear	94	75,8
Vive sozinho	8	6,5
Outras	11	8,9
Profissão		
Quadros superiores da administração pública, dirigentes e quadros superiores de empresa	3	2,4
Especialistas das profissões intelectuais e científicas	13	10,5
Técnicos e profissionais de nível intermédio	10	8,1
Pessoal administrativo e similares	8	6,5
Pessoal dos serviços e vendedores	29	23,4
Agricultores e trabalhadores qualificados da agricultura e pescas	3	2,4
Operários, artífices e trabalhadores similares	31	25,0
Operadores de instalações e máquinas e trabalhadores de montagem	2	1,6
Trabalhadores não qualificados	12	9,7
Desempregados	5	4,0
Estudante	5	4,0
Não responderam	3	2,4
Situação profissional		
Ativo	77	62,1
Desempregado	10	8,1
Baixa médica	6	4,8
Reformado	31	25,0
Reformado devido à doença?		
Sim	27	87,1
Não	4	12,9

A maior parte dos indivíduos do Grupo PAF era do sexo feminino, casados, com uma relação amorosa significativa e vivem com a família nuclear (Tabela 3).

No que se refere à profissão, seguiu-se a classificação nacional das profissões, tendo sido acrescentadas as opções desempregado e estudante, uma vez que estavam presentes na amostra e não eram descritos na classificação utilizada (Tabela 3).

Na amostra, grande parte dos indivíduos do Grupo PAF têm equivalência ao 3º ciclo e as profissões do grupo de operários, artífices e trabalhadores similares e do grupo dos serviços e vendedores são as que apresentam maiores percentagens (Tabela 3). Dois dos indivíduos não responderam à profissão, um por estar desempregado e outro reformado.

Para além de conhecer a profissão, também se questionou em que situação profissional se encontrava o indivíduo na altura. Como se pode perceber na Tabela 3, a maioria do Grupo PAF estava ativo, sendo esta a condição com maior percentagem nos dois subgrupos. Contudo é de salientar que o motivo principal para a reforma é a PAF (Tabela 3).

A Tabela 4, apresenta a caracterização dos Subgrupos do Grupo PAF de forma a perceber as semelhanças e diferenças existentes entre ambos.

No subgrupo Portadores Assintomáticos, a maior parte dos sujeitos são mulheres, casados e tem uma relação amorosa significativa. No que se refere à estrutura familiar, grande parte dos indivíduos formou uma nova família (família nuclear). Quanto ao nível de escolaridade a maior percentagem recai sobre o 3º ciclo. Têm na sua maior parte profissões do grupo dos Serviços e vendas e do Operários, artífices e trabalhadores similares. São profissionalmente ativos e apenas 2 sujeitos referem que o motivo da reforma foi a PAF (Tabela 4).

No subgrupo Doentes, a maior parte dos indivíduos é do sexo feminino, são casados e têm uma relação significativa. No que se refere à estrutura familiar, muitos dos sujeitos vivem com a família nuclear. Quase metade da amostra, tem escolaridade igual ao 3º ciclo. O grupo profissional com maior percentagem é o dos operários, artífices e trabalhadores similares, sendo que cerca de metade dos sujeitos da amostra são profissionalmente ativos (Tabela 4).

Tabela 4
Caracterização dos Subgrupos quanto às Variáveis Sociodemográficas

	Assintomáticos		Doentes		χ^2	<i>p</i>		
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%				
Sexo								
Feminino	36	80	54	68,4	1,954	0,192		
Masculino	9	20	25	31,6				
Estado Civil								
Casado	29	64,4	49	62,0	8,981	0,110		
Divorciado	1	2,2	5	6,3				
Separado	2	4,4	1	1,3				
Solteiro	5	11,1	19	24,1				
Viúvo	1	2,2	0	0				
União de Facto	7	15,6	5	6,3				
Relação Amorosa								
Com relação	36	80,0	54	68,4			1,954	0,162
Sem relação	9	20,0	25	31,6				
Nível de escolaridade								
1ºciclo	3	6,7	18	22,8	7,776	0,051		
3ºciclo	17	37,8	34	43,0				
Secundário	14	31,1	16	20,3				
Ensino superior	11	24,4	11	13,9				
Estrutura Familiar								
Família Origem	4	8,9	7	8,9	4,334	0,228		
Família Nuclear	36	80,0	58	73,4				
Vive sozinho	4	8,9	4	5,1				
Outras	1	2,2	10	12,7				
Profissão								
Quadros superiores da administração pública, dirigentes e quadros superiores de empresa	0	0	3	3,8	12,723	0,240		
Especialistas das profissões intelectuais e científicas	5	11,1	8	10,1				
Técnicos e profissionais de nível intermédio	5	11,1	5	6,3				
Pessoal administrativo e similares	4	8,9	4	5,1				
Pessoal dos serviços e vendedores	14	31,1	15	19,0				
Agricultores e trabalhadores qualificados da agricultura e pescas	0	0	3	3,8				
Operários, artífices e trabalhadores similares	7	15,6	24	30,4				
Operadores de instalações e máquinas e trabalhadores de montagem	1	2,2	1	1,3				
Trabalhadores não qualificados	2	4,4	10	12,7				
Desempregados	3	6,7	2	2,5				
Estudante	2	4,4	3	3,8				
Não responderam	2	4,4	1	1,3				
Situação profissional								
Ativo	37	82,2	40	50,6			18,334	0,000
Desempregado	5	11,1	5	6,3				
Baixa médica	0	0	6	7,6				
Reformado	3	6,7	28	35,4				
Reformado devido à doença?								
Sim	2	66,7	25	89,3	1,234	0,267		
Não	1	33,3	3	10,7				

De referir que quase todos os indivíduos reformados referem que a PAF é o motivo da reforma (Tabela 4).

Como é possível verificar através da Tabela 4, os subgrupos Doentes e Portadores Assintomáticos não se distinguem relativamente às variáveis sociodemográficas consideradas, com exceção da situação profissional. O número de reformados no Subgrupo Doentes é significativamente superior ao Subgrupo Portadores Assintomáticos.

A descrição do Grupo PAF e subgrupos relativamente aos dados clínicos do sujeito e da história da doença na sua família encontram-se nas Tabelas 5, 6 e 7.

A idade de diagnóstico dos sujeitos do Grupo PAF, oscilou entre os 16 anos e os 67 anos, sendo a doença diagnosticada em média pelos 32,24 anos. No que se refere à idade média de início dos sintomas é de 34 anos e oscilou entre os 17 anos e os 64 anos (Tabela 5).

Recorda-se que apenas o subgrupo Doentes respondeu à questão relativa à idade de início de sintomas, uma vez que os restantes elementos do Grupo PAF são portadores assintomáticos tendo apenas diagnóstico.

De ressaltar que estas datas foram recolhidas tendo em conta as memórias do sujeito, sendo que atualmente o diagnóstico pré-sintomático, legalmente, apenas pode ser realizado aos 18 anos, aspeto que foi alterado ao longo da história da doença, podendo assim explicar a idade mínima de diagnóstico da amostra.

Os progenitores doentes dos sujeitos do Grupo PAF, adoeceram, em média, com 39,31 anos e morreram com 49,69 anos. Os indivíduos do Grupo PAF tinham 14,42 anos, em média, quando o progenitor doente adoeceu e 22,19 anos quando o progenitor doente faleceu (Tabela 5).

No subgrupo Portadores Assintomáticos, a idade média de diagnóstico da doença é 32,11 anos, oscilando entre os 18 anos e os 61 anos (Tabela 5).

No que respeita ao subgrupo Doentes a idade média de diagnóstico é 32,31 anos, variando entre os 16 anos e os 67 anos e a idade média de início dos sintomas é 33,69 anos, oscilando entre os 17 anos e os 64 anos (Tabela 5).

Tabela 5*Caracterização Etária do Grupo PAF para os Acontecimentos relativos à Doença*

	<i>n</i>	Mínimo	Máximo	<i>M</i>	<i>DP</i>	Amplitude
Portadores Assintomáticos	45	20	62	36,51	10,78	42
Idade de diagnóstico	45	18	61	32,11	10,48	43
Idade do progenitor doente quando adoeceu	31	27	77	43,19	13,77	50
Idade do progenitor doente quando faleceu	21	33	82	49,19	14,95	49
Idade do doente quando o progenitor doente adoeceu	30	0	47	18,43	12,57	47
Idade do doente quando o progenitor doente faleceu	21	4	52	21,10	13,17	48
Doentes	79	20	71	38,00	10,83	51
Idade de Diagnóstico	78	16	67	32,31	11,36	51
Idade de inicio dos sintomas	74	17	64	33,69	10,09	47
Idade do progenitor doente quando adoeceu	49	20	61	36,86	9,51	41
Idade do progenitor doente quando faleceu	66	30	80	49,85	11,21	50
Idade do doente quando o progenitor doente adoeceu	51	0	30	12,06	8,03	30
Idade do doente quando o progenitor doente faleceu	68	5	54	22,53	10,80	49
Grupo PAF	124	20	71	37,46	10,79	51
Idade de Diagnóstico	122	16	67	32,24	11,01	51
Idade de inicio dos sintomas	74	17	64	33,69	10,09	47
Idade do progenitor doente quando adoeceu	80	20	77	39,31	11,69	57
Idade do progenitor doente quando faleceu	87	30	82	49,69	12,13	52
Idade do doente quando o progenitor doente adoeceu	81	0	47	14,42	10,35	47
Idade do doente quando o progenitor doente faleceu	89	4	54	22,19	11,34	51

Na Tabela 6, pode-se verificar que apenas existem diferenças entre o Subgrupo Portadores Assintomáticos e o Subgrupo Doentes, na idade do progenitor doente quando adoeceu e por consequência desta, na variável referente à idade do doente quando o progenitor doente manifestou sintomas da PAF. De referir que, nesta amostra, no Subgrupo Portadores Assintomáticos os progenitores doentes manifestam sintomas mais tarde.

Tabela 6

Caracterização Etária dos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes para os Acontecimentos relativos à Doença

	Portadores Assintomáticos			Doentes			<i>t</i>	<i>p</i>
	<i>n</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>n</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>		
Idade de diagnóstico	45	32,11	10,48	78	32,31	11,36	0,093	0,926
Idade do progenitor doente quando adoeceu	31	43,19	13,77	49	36,86	9,51	-2,246	0,029
Idade do progenitor doente quando faleceu	21	49,19	14,95	66	49,85	11,21	0,215	0,830
Idade do doente quando o progenitor doente adoeceu	30	18,43	12,57	51	12,06	8,03	-2,494	0,017
Idade do doente quando o progenitor doente faleceu	21	21,10	13,17	68	22,53	10,80	0,504	0,615

Tabela 7*Caracterização da História Familiar da Doença do Grupo PAF*

	Grupo PAF (n=124)	
	<i>n</i>	<i>%</i>
Quem é o progenitor doente?		
Mãe	72	58,1
Pai	47	37,9
Não sabe	5	4,0
Situação do progenitor doente		
Vivo	30	24,2
Falecido	89	71,8
Perda do progenitor doente na infância ou adolescência		
Sim	47	37,9
Não	42	33,9
Quem cuidou do progenitor doente?		
Participante	12	9,7
Cônjuge	57	46,0
Outros filhos	16	12,9
Instituições	4	3,2
Outros	5	4,0

Atendendo à história familiar da doença dos indivíduos do Grupo PAF, no que se refere ao progenitor doente, na maior parte já faleceu, a mãe era a portadora da PAF e as perdas do progenitor doente aconteceram na infância ou adolescência (Tabela 7).

Os indivíduos que não têm conhecimento de quem é o progenitor doente não têm relatos da história anterior da PAF na família.

Em ambos os subgrupos o progenitor doente em maior percentagem é a mãe (Tabela 8).

No subgrupo Doentes, a maior parte dos progenitores doentes já faleceram, sendo que a sua perda aconteceu durante a infância ou adolescência do sujeito (Tabela 8). No subgrupo Portadores Assintomáticos metade dos progenitores doentes já faleceram (Tabela 8).

Atendendo às diferenças entre os Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes, pode-se verificar que estes não diferem nas variáveis referidas, com exceção da variável “situação do progenitor doente” e “perda do progenitor doente na infância ou adolescência”, em que o subgrupo Doentes apresenta um valor superior de

progenitores doentes falecidos e de perdas de progenitores doentes na infância ou adolescência superiores.

Tabela 8

Caracterização dos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes, quanto à História Familiar da Doença

	Portadores Assintomáticos		Doentes		X^2	p
	n	%	n	%		
Quem é o progenitor doente?						
Mãe	26	57,8	46	58,2	1,319	0,517
Pai	16	35,6	31	39,2		
Não sabe	3	6,7	2	2,5		
Situação do progenitor doente						
Vivo	21	50,0	9	11,7	21,156	0,000
Falecido	21	50,0	68	88,3		
Perda do progenitor doente na infância ou adolescência						
Sim	14	31,1	33	41,8	23,630	0,000
Não	7	15,6	35	44,3		

Tabela 9¹

Caracterização etária do Subgrupo Doentes (n=31) e População Geral (n=30)

	n	Mínimo	Máximo	M	DP	Amplitude	t	p
Grupo População Geral	30	24	66	36,77	11,67	42	2,030	0,047
Subgrupo Doentes	31	27	66	42,42	10,05	39		

As amostras são estatisticamente diferentes quanto às idades, sendo que os sujeitos do Subgrupo Doentes ($n=31$) oscilaram entre os 27 anos e os 66 anos e no Grupo da População Geral, as idades variaram entre 24 anos e os 66 anos (Tabela 9). Na amostra dos elementos do subgrupo Doentes a maior parte são mulheres, casados e com habilitações equivalentes ao 3º ciclo. Quase metade dos doentes são operários, artífices e trabalhadores similares, sendo que mais de metade está reformado e apresentam a doença como motivo (Tabela 11).

¹ De modo a comparar a vinculação do adulto de indivíduos com PAF indivíduos da População Geral, recorreu-se a um subgrupo de Doentes da amostra anterior. Estes resultados foram apresentados em apresentação oral no XIIIth International Symposium on Amyloidosis, em Groningen na Holanda, nos dias 6 a 10 de Maio de 2012.

Tabela 11

Caracterização sociodemográfica do Subgrupo Doentes (n=31) e População Geral (n=30)

	População Geral (n=30)		Doentes (n=31)		X ²	p
	n	%	n	%		
Sexo						
Feminino	16	53,3	20	64,5	0,788	0,375
Masculino	14	46,7	11	35,5		
Estado Civil						
Casado	15	50,0	21	67,7	6,485	0,090
Divorciado	3	10,0	5	16,1		
Separado	0	0	0	0		
Solteiro	12	40,0	4	12,9		
Viúvo	0	0	0	0		
União de Facto	0	0	1	3,2		
Relação Amorosa						
Com relação	15	50,0	22	71,0	2,809	0,094
Sem relação	15	50,0	9	29,0		
Nível de escolaridade						
1ºciclo	3	10,0	12	38,7	31,461	0,000
3ºciclo	2	6,7	12	38,7		
Secundário	2	6,7	5	16,1		
Ensino superior	23	76,7	2	6,5		
Estrutura Familiar						
Família Origem	10	33,3	3	9,7	16,481	0,001
Família Nuclear	9	30,0	21	67,7		
Vive sozinho	3	10,0	0	0		
Outras	8	26,7	7	22,6		
Profissão						
Quadros superiores da administração pública, dirigentes e quadros superiores de empresa	1	3,3	1	3,4	32,479	0,000
Especialistas das profissões intelectuais e científicas	0	0	1	3,4		
Técnicos e profissionais de nível intermédio	17	56,7	2	6,9		
Pessoal administrativo e similares	2	6,7	1	3,4		
Pessoal dos serviços e vendedores	7	23,3	5	17,2		
Agricultores e trabalhadores qualificados da agricultura e pescas	0	0	13	44,8		
Operários, artífices e trabalhadores similares	0	0	1	3,4		
Operadores de instalações e máquinas e trabalhadores de montagem	0	0	5	17,2		
Trabalhadores não qualificados	0	0	1	3,4		
Desempregados	1	3,3	0	0		
Estudante	1	3,3	0	0		
Não responderam	1	3,3	0	0		
Situação profissional						
Ativo	25	83,3	6	19,4	30,813	0,000
Desempregado	4	13,3	3	9,7		
Baixa médica	0	0	3	9,7		
Reformado	1	3,3	19	61,3		

No grupo da população geral, cerca de metade é do sexo feminino, casados e têm uma relação significativa e maior parte vive com a família de origem. Mais de metade tem o ensino superior e profissionalmente são técnicos e profissionais de nível intermédio e estão ativos (Tabela 11).

Os sujeitos que indicaram a existência de doença grave nos pais referindo cancro, colesterol e hipertensão, problemas cardíacos, diabetes, cirrose hepática, trombose e tumor renal

Tabela 12

Caracterização do Subgrupo Doentes (n=30) quanto as variáveis relativas à doença

	Subgrupo Doentes (n=31)	
	<i>n</i>	<i>%</i>
Quem é o progenitor doente?		
Mãe	18	58,1
Pai	12	38,7
Não sabe	1	3,2
Situação do progenitor doente		
Vivo	0	0
Falecido	30	100
Perda do progenitor doente na infância ou adolescência		
Sim	11	35,5
Não	20	64,5

Neste Subgrupo, a maior parte refere que era a mãe o progenitor doente e todos os progenitores doentes já tinham falecido, na data de administração do questionário.

Quando o progenitor doente manifestou a doença tinha em média 39,8 anos, oscilando entre 28 anos e 61 anos e faleceram com 51,7 anos, em média.

O doente tinha idade média de 13,3 anos, oscilando entre 1 ano e 30 anos quando o progenitor doente adoeceu e 23,7 anos em média quando faleceu.

4.2.2. Material ²

Este estudo insere-se num outro estudo de maior dimensão, intitulado “Dinâmicas Familiares na Polineuropatia Amiloidótica Familiar” cuja investigadora principal é Alice Lopes, médica psiquiatra do Centro Hospitalar do Porto (CHP) – Hospital Santo António. Assim, foi pedida autorização à investigadora principal para realizar o presente estudo com os dados recolhidos no referente trabalho.

Os participantes responderam a um protocolo de investigação que integrava: um Questionário sociodemográfico, um Questionário de Caracterização da Vida Familiar e a Escala de Vinculação do Adulto (EVA).

O Questionário Sociodemográfico e Clínico contempla as variáveis sociodemográficas, como: idade, sexo, escolaridade, estado civil, a existência ou não de uma relação amorosa significativa, profissão e a situação profissional (ativo, desempregado, reformado ou de baixa médica, referindo se esta era devido à PAF).

As variáveis clínicas que constituem este questionário são referentes ao subgrupo a que pertence o sujeito (portador assintomático ou doente), a data de diagnóstico da doença, se realizou transplante hepático e a data de realização e data de início dos sintomas. Informação relativa ao estadió da doença (fornecida pelo médico neurologista)

O Questionário da História Familiar da doença foi elaborado no sentido de recolher informações sobre a história da doença na família, a organização e estrutura familiar, o impacto da doença e questões relacionadas com as figuras de vinculação, tanto na infância como na idade adulta. Para isso questiona-se sobre o conhecimento anterior da doença da doença, se o progenitor doente é a mãe ou o pai, altura em que o progenitor doente iniciou a sintomatologia da doença, se o progenitor doente está vivo ou se faleceu e data de óbito.

Este questionário integra também algumas questões relativas a mudanças que possam ter acontecido na família após o aparecimento da doença no progenitor, quem

² Por questões éticas e por indicação da orientadora, um exemplar do material utilizado e os comprovativos das devidas autorizações serão fornecidos, em dossier, à parte, aos membros do júri da presente dissertação.

cuidou do progenitor doente nos casos em que havia perda de autonomia e quem cuidou do participante no estudo.

É também questionada a idade do participante quando o progenitor doente adoeceu e faleceu e se aconteceram algumas alterações na sua vida após o diagnóstico e/ou início dos sintomas da PAF.

Para avaliar a vinculação do adulto selecionou-se a Escala de Vinculação do Adulto - EVA (Versão Original: Collin & Read, 1990; Versão Portuguesa: Canavarro, 1995). Após esta seleção enviou-se mail a pedir a autorização à autora para a sua administração neste estudo.

Esta escala é composta por 18 itens pontuados numa escala tipo *Likert* de 1 a 5, sendo que os itens 2, 7, 8, 13, 16, 17 e 18 são cotados de forma inversa (Canavarro, Dias e Lima, 2004). Esses itens agrupam-se em três dimensões: Ansiedade (item 3, 4, 9, 10, 11, 15), Conforto com a Proximidade (1, 6, 8, 12, 13, 14) e Confiança nos Outros (2, 5, 7, 16, 17, 18). Após a cotação dos itens, deve ser efetuada a soma do conjunto de itens que compõem cada dimensão, dividindo a pontuação obtida pelo número de itens (Canavarro, Dias e Lima, 2004).

De referir que a dimensão Ansiedade está relacionada com o estilo de vinculação ansioso, em que “quanto mais alto o valor nesta dimensão, mais ansioso é o estilo de vinculação” (Monteiro, 2011, p.163).

“A dimensão Conforto com a Proximidade caracteriza-se pelo grau em que o sujeito se sente confortável com a intimidade e proximidade, com um paralelismo com o estilo de vinculação Seguro, em que quanto mais alto o valor nesta dimensão, mais seguro é o estilo de vinculação” (Monteiro, 2011, p.163).

A dimensão Confiança nos Outros “refere-se ao grau de confiança que o indivíduo tem nos outros, assim como na disponibilidade destes quando necessária, que está vinculado ao estilo de vinculação Evitante, ou seja, quanto mais baixo for o valor nesta dimensão, mais evitante é o estilo de vinculação” (Monteiro, 2011, p.163).

Numa amostra normativa de 434 sujeitos, Canavarro (1999; Canavarro, Dias & Lima, 2004) verificou-se as seguintes características psicométricas, no que se refere à

consistência interna, a escala geral apresenta um *alpha de Cronbach* de 0.81, sendo considerado “adequado” (Monteiro, 2011, p.163).

A subescala Ansiedade apresenta um *alpha de Cronbach* de 0.84, sendo este o valor mais elevado, pois a subescala Conforto com a Proximidade tem um *alpha de Cronbach* de 0.67 e a Confiança nos Outros de 0.54 “constituindo valores um pouco inferiores ao desejável” (Canavarro. Dias & Lima, 2004, p. 22).

Segundo Canavarro, Dias e Lima (2004, p. 26) “ as características psicométricas deste instrumento permitem a sua utilização científica e clínica.”

Tendo em consideração as diferentes amostras que constituem este estudo, os valores obtidos quanto à consistência interna da Escala Vinculação do Adulto são apresentados nas Tabelas 13, 14 e 15.

Tabela 13

Consistência interna da Escala de Vinculação do Adulto no Grupo PAF

Dimensões da vinculação do adulto	Itens	α de Cronbach Grupo PAF	α de Cronbach dos autores
Conforto com a proximidade	12,1,14,6,8,13	0,36	0,67
Confiança nos outros	18,2,16,17,7,5	0,55	0,54
Ansiedade	9,10,3,11,15,4	0,60	0,84
Total da escala		0,73	0,81

A Escala de Vinculação do Adulto, na amostra do Grupo PAF (subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes) tem uma consistência interna aceitável (Maroco & Garcia-Marques, 2006) sendo o valor do *alpha de cronbach* da escala geral de 0,73 (Tabela 13) apresentando assim uma “fiabilidade apropriada” (Nunnally, 1978 citado por Maroco & Garcia-Marques, 2006, p. 69)

Contudo os valores obtidos nas subescalas foram inferiores como se pode verificar na Tabela 13. A subescala Ansiedade apresenta uma fiabilidade baixa e as subescalas Conforto com a proximidade e Confiança nos outros, uma fiabilidade inaceitável (Nunnally, 1978 citado por Maroco & Garcia-Marques, 2006, p. 69).

Tabela 14

Consistência interna da Escala de Vinculação do Adulto na amostra da População Geral

Dimensões da vinculação do adulto	Itens	α de Cronbach População Geral	α de Cronbach dos autores
Conforto com a proximidade	12,1,14,6,8,13	0,49	0,67
Confiança nos outros	18,2,16,17,7,5	0,45	0,54
Ansiedade	9,10,3,11,15,4	0,80	0,84
Total da escala		0,48	0,81

Na amostra da População Geral ($n=30$), a escala geral tem uma fiabilidade inaceitável (Nunnally, 1978 citado por Maroco & Garcia-Marques, 2006, p. 69). A subescala Ansiedade é a que apresenta um *alpha de cronbach* mais elevado, mostrando uma consistência interna moderada a elevada (Nunnally, 1978 citado por Maroco & Garcia-Marques, 2006, p. 69). As outras duas subescalas têm um *alpha de cronbach* inferior a 0,60 sendo inaceitável (Maroco & Garcia-Marques, 2006) (Tabela 14).

Tabela 15

Consistência interna da Escala de Vinculação do Adulto no Subgrupo Doentes ($n=31$)

Dimensões da vinculação do adulto	Itens	α de Cronbach Subgrupo Doentes ($n=31$)	α de Cronbach dos autores
Conforto com a proximidade	12,1,14,6,8,13	0,31	0,67
Confiança nos outros	18,2,16,17,7,5	0,41	0,54
Ansiedade	9,10,3,11,15,4	0,70	0,84
Total da escala		0,63	0,81

Na amostra do Subgrupo de Doentes ($n=31$) a escala geral apresenta um *alpha de cronbach* aceitável. A subescala Ansiedade é a que apresenta um *alpha de cronbach* mais elevado. As subescalas Confiança nos Outros e Conforto com a Proximidade apresentam *alphas* inaceitáveis (Maroco & Garcia-Marques, 2006) (Tabela 15).

Em algumas investigações “um *alpha de cronbach* igual a 0,60 é considerado aceitável desde que os resultados obtidos com esse instrumento sejam interpretados com precaução” (Maroco & Garcia-Marques, 2006, p.68).

4.2.3. Procedimento

Após terem sido obtidas todas as autorizações necessárias para a realização deste trabalho, procedeu-se à fase de recolha de dados. Esta fase realizou-se na Unidade Clínica de Paramiloidose do Centro Hospitalar do Porto, Hospital Santo António, com os indivíduos que se deslocavam para as diversas consultas.

Todas as normas éticas em vigor para investigações psicológicas no âmbito da saúde e doença foram respeitadas.

Foi explicado a todos os participantes o tema e os objetivos do estudo e garantida a confidencialidade e anonimato dos dados. Assim, após leitura e assinatura do consentimento informado por escrito, e elaborado de acordo com a Comissão Ética do hospital, os participantes responderam ao protocolo de investigação.

Foi utilizado o teste de *Kolmogorov-Smirnov* e o teste de *Levene* para verificar os pressupostos de utilização do teste t de *Student* para amostras independentes (pressuposto da normalidade e pressuposto da homogeneidade de variância, respetivamente).

Aquando da não verificação do pressuposto da normalidade, optou-se pela utilização do teste não paramétrico para comparação de duas amostras independentes (teste de *Mann-Whitney*).

Todas as análises foram efetuadas com recurso ao SPSS e foi considerado o valor de 5% como nível de significância.

4.3. Apresentação e Discussão de resultados

Para uma melhor compreensão e organização deste estudo, optou-se por apresentar os resultados tendo em conta os objetivos propostos, juntamente com a discussão dos mesmos.

Para caracterizar o Grupo PAF quanto à vinculação do adulto, apresenta-se os resultados nas dimensões (Tabela 16) e nos estilos da vinculação do adulto (Tabela 17).

Tabela 16

Caracterização do Grupo PAF quanto às dimensões da vinculação do adulto

	Grupo PAF					
	n	Mínimo	Máximo	M	DP	Amplitude
Dimensões vinculação do adulto						
Conforto com a proximidade	124	1,67	5,00	2,93	0,56	3,33
Confiança nos outros	124	1,00	4,33	2,33	0,68	3,33
Ansiedade	124	1,00	3,83	2,05	0,81	3,33

No que se refere aos scores das dimensões da vinculação do adulto, pode-se verificar que no Grupo PAF a dimensão com o score mais elevado é Conforto com a Proximidade, seguida da dimensão Confiança nos Outros e por fim a dimensão Ansiedade.

A EVA fornece informação ao nível da vinculação do adulto atendendo às diferenças individuais, contudo para obter estilos de vinculação optou-se pelo modelo de vinculação do adulto desenvolvido por Batholomew e Horowitz (1991, citado por Monteito, 2009; Canavarro, Dias & Lima, 2004). Para chegar a estes padrões de vinculação através das dimensões obtidas pela EVA criou-se uma nova variável “ConfortoConfiança” que resultou da média dos valores da dimensão “conforto com a proximidade” mais a dimensão “Confiança nos outros” (Canavarro, Dias & Lima, 2004). Os valores para categorizar os estilos de vinculação do adulto, estão referidos na Tabela 17.

Tabela 17

Valores para obtenção dos Estilos de Vinculação do Adulto através das Dimensões

Estilo de Vinculação	Valor na dimensão Ansiedade	Valor na variável ConfortoConfiança
Seguro	<3	>3
Preocupados	>3	>3
Desligados	<3	<3
Amedrontados	>3	<3

Os sujeitos que apresentarem valores intermédios serão denominados por “não classificáveis” (Canavarro, Dias & Lima, 2004, p.25).

Tabela 18

Estilos de vinculação segundo Bartholomew e Horowitz (1991) no Grupo PAF e subgrupos

Estilo de vinculação	Assintomáticos		Doentes		Grupo PAF	
	n	%	n	%	N	%
Seguro	1	2,2	12	15,2	13	10,5
Preocupado	0	0,0	7	8,9	7	5,6
Desligado	38	84,4	48	60,8	86	69,4
Amedrontado	2	4,4	5	6,3	7	5,6
Não classificáveis	4	8,9	7	8,9	11	8,9
TOTAL	45	100,0	79	100,0	124	100,0

Atendendo aos estilos de vinculação, não existem diferenças nos subgrupos do grupo PAF, sendo que o estilo de vinculação com maior *score* é o Desligado com percentagens superiores a 50% em ambos os subgrupos do grupo PAF (Tabela 18).

Após a caracterização sociodemográfica e clínica da amostra, tecer-se-ão algumas consideração relativas com os dados obtidos.

No que se refere às características clínicas da PAF, é interessante verificar que a média de idades de diagnóstico é a mesma quer no subgrupo de doentes como no subgrupo assintomáticos. Muitos dos doentes aguardam o início dos sintomas para realizarem o teste genético, contudo como referido na literatura consultada (Zagalo-Cardoso & Rolim, 2005), com o aparecimento do transplante hepático como terapêutica, os sujeitos em risco da doença poderiam procurar saber mais cedo, se eram portadores ou não, de forma a serem acompanhados e mais rapidamente serem transplantados. Neste estudo isto não se verificou, o que os levaria a pensar que os portadores apenas procuram obter o diagnóstico da doença perto da idade de início da mesma.

A idade média de manifestação da PAF nos indivíduos do Grupo PAF, é concordante com a encontrado na literatura, que refere que os primeiros sintomas são manifestados entre os 22 e os 38 anos (Lopes, 2003; Luís, 2006).

Um outro aspeto a relevar é o das perdas do progenitor doente: em ambos os subgrupos as percentagens são muito elevadas, sendo igualmente levadas as percentagens de indivíduos que perderam o progenitor doente na infância e na adolescência, contudo, o subgrupo Doentes é estatisticamente diferente relativamente ao subgrupo Assintomáticos nestas mesmas variáveis, sendo que os sujeitos doentes apresentam uma maior percentagem de perdas que os indivíduos portadores.

Para além de perderem o progenitor doente de uma forma precoce é também necessário enfatizar o facto de que no Grupo PAF os sujeitos tinham em média 14,42 anos quando o progenitor adoeceu, existindo assim um forte vivência da doença desde muito cedo. Atendendo aos Subgrupos do Grupo PAF, os sujeitos do Subgrupo Portadores Assintomáticos tinham em média 18,43 anos, quando o progenitor doente adoeceu e no Subgrupo Doentes, os indivíduos tinham apenas 12,06 anos. De salientar que estes dados evidenciaram diferenças estatisticamente significativas, em que o Subgrupo Doentes vive a doença do progenitor, normalmente, mais cedo. Quanto à idade de perda do progenitor doente, no Subgrupo Portadores Assintomáticos a idade média é de 21,10 anos e os sujeitos do Subgrupo Doentes é um pouco mais tarde, com 22,53 anos.

Tendo apresentado os resultados referentes aos objetivos a) e b) procedeu-se à verificação de diferenças entre os Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes, quanto às dimensões da vinculação do adulto (Tabela 18).

Atendendo à variável principal deste estudo – a vinculação do adulto – pode-se verificar que, no Grupo PAF a dimensão com *score* mais elevado é o Conforto com a Proximidade, mostrando que os sujeitos sentem-se confortáveis na intimidade e proximidade com o outro, sendo que esta dimensão está relacionada com o estilo de vinculação Seguro. Apesar de não ser estatisticamente significativo, o Subgrupo Doentes é o que apresenta um valor médio superior nesta mesma dimensão.

No que se refere à análise do estilo de vinculação, verifica-se que o estilo Desligado é o que apresenta a maior percentagem em ambos os subgrupos e consequentemente no grupo PAF, caracterizando indivíduos que se consideram merecedores dos cuidados dos outros mas que ao mesmo tempo não reconhecem capacidades de cuidadores no outro, não confiando neles.

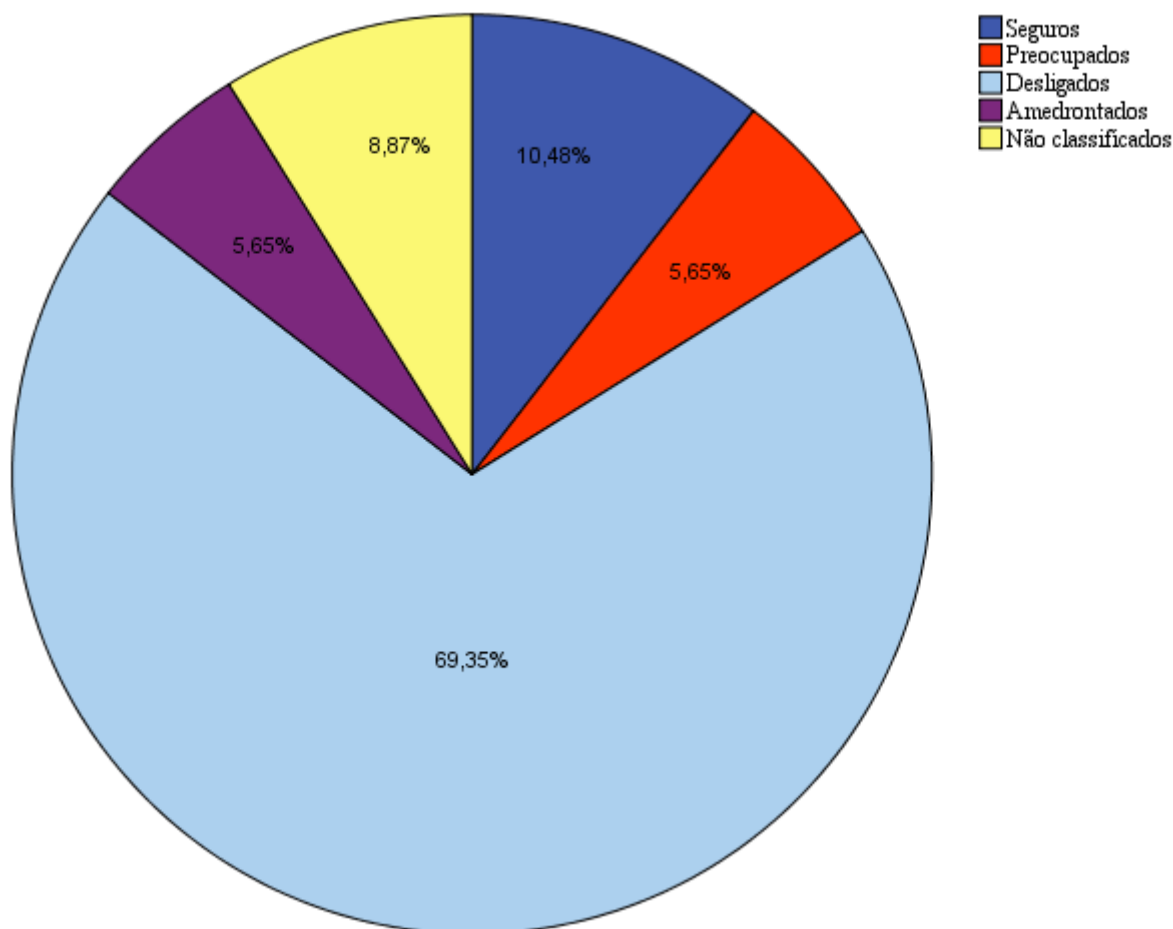


Figura 4. Distribuição dos estilos de vinculação do adulto segundo Bartholomew e Horowitz (1991, citado por Monteiro, 2009; Canavarro, Dias & Lima, 2004) no Grupo PAF.

Este resultado não vai de encontro ao que foi referido anteriormente relativamente ao facto de que a dimensão Conforto com a Proximidade está relacionada com um estilo de vinculação Seguro. Este aspeto pode dever-se ao *alpha de cronbach* da dimensão Conforto com a proximidade que é inaceitável ($\alpha=0,34$).

Esta dimensão, Conforto com a Proximidade, assim como a dimensão Confiança nos Outros está relacionada com a aceitação e prestação de cuidados, aspeto que se torna um bom indicador uma vez que estas dimensões têm os valores médios mais elevados no Grupo PAF.

Tabela 19

Caracterização e diferenças nos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes quanto às dimensões da vinculação do adulto

		<i>N</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>t</i>	<i>p</i>
Dimensões vinculação do Adulto						
Conforto com a proximidade	Assintomáticos	45	2,84	0,46	1,352	0,179
	Doentes	79	2,98	0,60		
Confiança nos outros	Assintomáticos	45	2,08	0,08	3,428	0,001
	Doentes	79	2,46	0,08		
Ansiedade	Assintomáticos	45	1,92	0,12	1,360	0,176
	Doentes	79	2,17	0,92		

Quanto às diferenças entre o subgrupo Doentes e Portadores Assintomáticos no que se refere às dimensões da Vinculação do Adulto, apenas se verificam diferenças estatisticamente significativas na dimensão Confiança nos Outros (Tabela 19). Em que o Subgrupo Doentes apresentam um score mais elevado que o Subgrupo Portadores Assintomáticos.

Este aspeto pode estar relacionado com o facto de que os doentes já apresentam sintomas, alguns já foram até transplantados e necessitam mais do apoio emocional como efetivo.

Tabela 20

Diferenças entre sexos nos Subgrupos Portadores Assintomáticos e Doentes, quanto às dimensões da vinculação do adulto

		Grupo PAF				
		<i>n</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>t</i>	<i>p</i>
Conforto com a proximidade	Feminino	90	2,92	0,56	0,617	0,54
	Masculino	34	2,94	0,54		
Confiança nos outros	Feminino	90	2,34	0,67	1,576	0,12
	Masculino	34	2,28	0,71		
Ansiedade	Feminino	90	2,12	0,81	-0,185	0,85
	Masculino	34	1,87	0,77		

No que se refere às diferenças entre sexos nas dimensões da vinculação do adulto no Grupo PAF, como se verifica na Tabela 20, não existem diferenças significativas em nenhuma das dimensões da EVA.

O objetivo da alínea e) é referente às diferenças entre sujeitos do Grupo PAF, tendo em conta o progenitor doente, se é a mãe ou o pai.

Tabela 21

Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto no Grupo PAF atendendo ao progenitor doente

	Progenitor doente	Grupo PAF				
		<i>n</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>t</i>	<i>p</i>
Conforto com a proximidade	Mãe	72	2,85	0,52	-1,72	0,09
	Pai	47	3,02	0,55		
Confiança nos outros	Mãe	72	2,36	0,72	0,91	0,37
	Pai	47	2,25	0,60		
Ansiedade	Mãe	72	2,09	0,84	0,16	0,86
	Pai	47	2,07	0,75		

Verificando se existem diferenças nas dimensões da vinculação do adulto atendendo ao **progenitor doente** no Grupo PAF, observa-se que não existem diferenças estatisticamente significativas (Tabela 21).

No objetivo da alínea f) pretende-se verificar se existem diferenças nas dimensões da vinculação do adulto, no Grupo PAF atendendo à existência de uma relação amorosa significativa (Tabela 21).

Tabela 22

Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto no Grupo PAF atendendo à existência de uma relação amorosa significativa

Dimensões EVA	Relação amorosa significativa	Grupo PAF				
		<i>n</i>	<i>Média</i>	<i>DP</i>	<i>t</i>	<i>P</i>
Conforto com a proximidade	Sim	90	2,94	0,56	0,54	0,59
	Não	34	2,88	0,55		
Confiança nos outros	Sim	90	2,31	0,66	-0,42	0,67
	Não	34	2,37	0,74		
Ansiedade	Sim	90	1,96	0,78	-1,99	0,05
	Não	34	2,28	0,85		

No que se refere às diferenças quanto às dimensões da EVA atendendo há **existência de uma relação amorosa significativa** pode-se observar que no Grupo PAF apenas na dimensão ansiedade é que se verificam diferenças estatisticamente significativas (Tabela 22).

Como a vinculação do adulto está relacionada com o estabelecer de relações próximas para estabelecimento ligações amorosas e íntimas, ao verificar se existem diferenças estatisticamente significativas no grupo PAF atendendo à existência de uma relação significativa verificou-se que na dimensão ansiedade existem diferenças estatisticamente significativas.

Os sujeitos que não têm uma relação amorosa significativa evidenciaram scores mais elevados na dimensão ansiedade que os indivíduos com relação amorosa significativa.

Tabela 23

Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto no Grupo PAF atendendo à altura em que perdeu o progenitor doente

	Perda do progenitor na infância ou adolescência	Grupo PAF				
		<i>n</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>t</i>	<i>p</i>
Conforto com a proximidade	Sim	47	2,97	0,57	0,49	0,63
	Não	42	2,91	0,58		
Confiança nos outros	Sim	47	2,27	0,65	-1,40	0,16
	Não	42	2,48	0,74		
Ansiedade	Sim	47	2,04	0,80	-0,52	0,60
	Não	42	2,12	0,86		

Analisando as diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto atendendo à **perda do progenitor doente na infância ou adolescência** verifica-se que no Grupo PAF não existem diferenças estatisticamente significativas (Tabela 23).

Para comparar o Subgrupo de Doentes ($n=31$) e o Subgrupo Portadores Assintomáticos ($n=45$) com o Grupo da População Geral ($n=30$), objetivos h) e i), primeiro optou-se por

caracterizar o Grupo da População Geral quanto ao estilo da vinculação do adulto (Tabela 24).

No grupo da população geral, a maior parte dos indivíduos, no que se refere à variável vinculação do adulto, apresenta um estilo de vinculação seguro (Tabela 23).

Tabela 24

Caracterização do Grupo da População Geral quanto ao estilo de vinculação segundo Bartholomew e Horowitz

	Grupo da população geral	
	n	%
Estilo de Vinculação do Adulto		
Seguro	25	83,3
Preocupado	0	0,0
Desligado	3	10,0
Amedrontado	1	3,3
Sem classificação	1	3,3
TOTAL	30	100,0

Tabela 25

Diferenças quanto às dimensões da vinculação do adulto entre o Subgrupo de Doentes (n=31) e População Geral

	Grupo População Geral (n=30)		Subgrupo Doentes (n=31)		t	p
	M	DP	M	DP		
Dimensões da EVA						
Conforto com a proximidade	3,53	0,43	3,05	0,62	-3,445	0,001
Confiança nos outros	3,36	0,65	2,70	0,74	-4,187	0,000
Ansiedade	2,15	0,46	2,24	0,90	0,434	0,668

No que se refere às diferenças entre o Subgrupo Doentes (n=31) e População Geral, quanto às dimensões do EVA, verificam-se diferenças estatisticamente significativas, nas dimensões Conforto com a Proximidade e Confiança nos Outros, sendo os doentes a apresentarem uma média inferior (Tabela 25).

Sendo que a dimensão Conforto com a Proximidade está relacionada com um estilo de vinculação Seguro, como foi referido anteriormente, pode-se concluir que este tipo de vinculação tem maior prevalência no grupo da população geral.

A dimensão Confiança nos Outros está relacionada com um estilo de vinculação Evitante, em que quanto mais baixo o valor nesta dimensão mais evitante é o tipo de vinculação, assim atendendo aos resultados obtidos a amostra do subgrupo Doentes ($n=31$) nas dimensões da vinculação do adulto, este, revela menos indivíduos com um estilo de vinculação Seguro e mais com um estilo de vinculação Evitante relativamente ao Grupo da População Geral.

Estes resultados vão de encontro à pesquisa bibliográfica realizada, contudo estes valores necessitam de uma análise cuidada pois as dimensões das amostras são reduzidas e os grupos bastante heterogéneos.

Apesar de não ter sido apresentada a comparação entre o Grupo da População Geral e o Subgrupo Portadores Assintomáticos, no congresso supracitado, considerou-se importante verificar se existiriam diferenças ao nível da vinculação do adulto (Tabela 25), sendo este o último objetivo anteriormente apresentado para este trabalho.

Tabela 26

Diferenças entre o Grupo da População Geral e subgrupo Assintomáticos relativamente às dimensões do EVA

	Grupo População Geral ($n=30$)		Portadores Assintomáticos ($n=45$)		<i>t</i>	<i>p</i>
	<i>M</i>	<i>DP</i>	<i>M</i>	<i>DP</i>		
Dimensões do EVA						
Conforto com a proximidade	3,53	0,43	2,84	0,46	-6,54	0,00
Confiança nos outros	3,36	0,46	2,08	0,51	-11,07	0,00
Ansiedade	2,15	0,65	1,92	0,77	-1,38	0,17

Verifica-se assim que existem diferenças estatisticamente significativas nas dimensões Conforto com a Proximidade e Confiança nos Outros, sendo o Grupo da População Geral a apresentar scores mais elevados que o Subgrupo Portadores Assintomáticos.

Considerou-se importante comparar o subgrupo Assintomático com o Grupo da População Geral, de forma a entender a relevância da sintomatologia. Concluiu-se que existem diferenças estatisticamente significativas ao nível das mesmas dimensões que com a amostra do subgrupo Doentes. Estes resultados podem revelar que o início dos

sintomas não tem ressonância relativamente à vinculação do adulto, levando a refletir que nesta variável o peso de ser portador da PAF é o principal fator e não o início dos sintomas.

Da experiência dos profissionais de saúde que acompanham estas famílias há vários anos, foi recolhida a informação de que muitas vezes quando estes doentes perdem o progenitor necessitam de alterar as suas dinâmicas familiares, sendo alterações do agregado familiar, mudanças de habitação ou outras. Contudo, neste estudo isso não foi evidente.

No entanto, considera-se importante que em estudos futuros se realize a análise das dinâmicas familiares destes doentes, uma vez que, como se pode verificar, o aparecimento da doença afeta o próprio sujeito, filhos em idades precoces e a família em geral quer pela vivência como pela carga genética que acarreta.

No que se refere ao objetivo geral é de referir que o mesmo foi atingido tendo sido analisada a vinculação do adulto quer sob o ponto de vista das diferenças individuais de cada sujeito quer segundo a caracterização dos indivíduos em estilos de vinculação.

Conforme já foi anteriormente referido é difícil fundamentar teoricamente alguns resultados obtidos. Assim é necessário apostar em mais investigação sobre a saúde mental nos doentes com PAF.

Conclusão

A PAF é uma doença neurogenética de início tardio e de transmissão autossômica dominante, sendo caracterizada por uma perda progressiva das capacidades sensitivas e motoras, afetando o sistema cardiovascular, gastrointestinal, com complicações renais, esfinterianas e sexuais. Com todas esta envolvimento física multisistêmica, o desenvolvimento mental fica também pode ficar bastante comprometido. Assim, é evidente a necessidade e pertinência de investigar estes doentes sob o ponto de vista da saúde mental.

Muitos dos registos encontrados decorrem das experiências pessoais dos profissionais de saúde, sendo uma doença muito relacionado com altos índices de psicopatologias.

A vinculação do adulto é atualmente uma variável em especial desenvolvimento no que consiste à investigação. Para muitos autores analisar o estilo de vinculação do sujeito na pratica clinica é importante para melhor compreender a experiência emocional do individuo.

No entanto, existem muitas áreas da vinculação do adulto que necessitam de um aprofundar como sendo a relação entre a vinculação do adulto e a vinculação na infância e as influências da vinculação na psicopatologia e na prática clínica. Do que se conhece relativamente aos estilos de vinculação, a vinculação do tipo Seguro caracteriza o adulto que aceita a aproximação do outro e sente-se confortável com a dependência de outros, já o estilo de vinculação Evitante refere-se ao adulto que fica desconfortável com a aproximação do outro, considerando impossível confiar nos outros; o estilo de vinculação Ansioso retrata adultos fortemente instáveis nas relações por considerarem que os outros não gostam verdadeiramente deles. Estes aspetos estão assim relacionados com a aceitação e prestação de cuidados.

De acordo com os resultados obtidos nesta investigação, conclui-se que, do ponto de vista da vinculação do adulto ser Portador ou Doente é muito comparável, encontrando-se apenas diferenças na dimensão Confiança nos Outros. Quanto às variáveis sexo, a perda do progenitor na infância ou adolescência e quem é o progenitor doente, no Grupo PAF, não foram encontradas diferenças. No entanto, atendendo à existência de uma relação amorosa significativa verificou-se que os individuos sem

relação amorosa significativa têm uma vinculação do estilo Ansioso, havendo diferenças estatisticamente significativas.

No que se refere ao estilo de vinculação atendendo ao modelo teórico de Bartholomew e Horowitz (1991), o estilo com maior percentagem quer no grupo PAF quer nos seus subgrupos é o estilo Desligado caracterizando indivíduos que se consideram merecedores dos cuidados dos outros mas que ao mesmo tempo não reconhecem capacidades de cuidadores no outro, não confiando neles.

Quando se comparou a amostra de doentes com o Grupo da População Geral, apesar da amostra ser bastante reduzida obtiveram-se mais diferenças estatisticamente significativas acontecendo o mesmo com o subgrupo Portadores Assintomáticos. Assim, considera-se que para além da dimensão das amostras dos subgrupos, uma outra limitação deste estudo é sem dúvida os valores obtidos no *alpha de cronbach*.

Contudo considera-se que os objetivos desta investigação foram cumpridos, principalmente para enfatizar a importância de estudos nesta área e outras relacionadas com a saúde mental.

Contextualizar a vinculação do adulto na PAF, é assim algo importante por variadas razões, como por exemplo as dinâmicas familiares, uma vez que o indivíduo desenvolve-se num contexto familiar diferente, em que existe o peso de uma doença genética. Os sujeitos, muitas vezes, crescem com o progenitor doente, antecipando o seu próprio futuro. Assim, apresenta-se como sugestão a análise das dinâmicas familiares nas famílias com PAF.

Uma outra área de interesse para esta população é o da psicopatologia, de forma a perceber quais as psicopatologias mais prevalentes e assim adequar as técnicas dos profissionais de saúde a estas necessidades. Atendendo à pesquisa realizada existem já teses em contexto académico que analisaram estas vertentes, contudo é importante aumentar a amostra e explorar a relação entre as variáveis.

O mesmo acontece com este estudo, em que apesar da sua temática ser original, sendo por um lado uma mais valia mas também possuir um maior dificuldade sobretudo da fundamentação teórica, é necessário aumentar a amostra, realizar estudos de

comparação com um grupo de controlo da população geral e também comparar com uma outra doença como por exemplo a Esclerose Múltipla.

Referências Bibliográficas

- Adam R., Lucidi V., Karam V. (2005). Liver transplantation in Europe: is there a room for improvement? *J Hepatol.* 42 (1). pp. 33-40.
- Andrade, C. (1952). A peculiar of peripheral neuropathy: atypical generalized amyloidosis with special involvement os peripheral nerves. *Brain* (75). pp. 408-427.
- Barbosa, F., Ferreira, C., Patrício, P., Mota, C., Alcântara, C., Barbosa, A. (2010). Estilo de vinculação em doentes com Lúpus eritematoso sistémico. *Acta Médica Portuguesa.* 23 (1). pp. 51-62.
- Barros, A., Carvalho, F., Sousa, M., Silva, J. (2005). Diagnóstico Genético Pré-implantatório na Polineuropatia Amiloidótica Familiar. *Revista Arquivos da Maternidade Dr. Alfredo da Costa* (3). pp.15-25.
- Bartholomew, K. & Shaver, P. (1998). Methods of Assessing Adult Attachment – Do they converge? In *Attachment theory and close relationships*. New York: Guilford Press. pp. 25-45.
- Beavers, K. L., Sandler, S. R., Fair, J. H., Johnson, M. W. & Shrestha, R. (2001). The Living Donor Experience: Donor Health Assessment and Outcomes After Living Donor Liver Transplantation. *Liver Transpl.* 7. pp. 943-947.
- Canavarro, M. C., Dias, P. & Lima, V. (2004). A avaliação da vinculação do adulto: uma revisão critica a propósito da aplicação da Adult Attachment Scale –R (AAS-R) na população portuguesa. *Psicologia.* 20 (1). pp. 155-187.
- Canhão, A., & Santos, Z. (1996). Doença Crónica. *Psiquiatria Clínica,* 17 (3), 181-188.
- Coelho, T., Maia, L., Silva, A., Cruz, M., Bordeneuve, V., Lorezon, P., Suhr, O., Campistol, J., Conceição, I., Schmidt, H., Trigo, P., Kelly, J., Labaudinère, R., Chan, J., Packman, J., Wilson, A., Groban, D. (2012). Tafamidis for tranthyretin familial amyloid polyneuropathy. *Neurology,* 79. pp 785-792.
- Coelho, T. (2006). Diagnóstico clínico da polineuropatia amiloidótica familiar. *Sinapse.* 6 (1), Supl.1, pp. 134- 137.

- Coelho, T., Sousa, A., Lourenço, E., Ramalheira, J. (1994). A study of 159 portuguese patients with familial amyloidotic polyneuropathy (FAP) whose parents were both unaffected. *Journal Medical Genetic*. 31. pp. 293-299.
- Conceição, I. (2006). Clínica e história natural da Polineuropatia Amiloidótica Familiar. *Sinapse*. 6 (1), Supl.1, pp. 86- 91.
- Coutinho, P., Barbosa, A. (1976). Aspectos neurológicos da P.A.F. *Boletim do Hospital* I (1). pp. 27-34.
- Faria, C. & Bastos, A. (2010). A qualidade da vinculação e o cuidar na vida adulta e na velhice: contributos da teoria e da investigação. *Actas de VII Simpósio de Investigação em Psicologia*. Universidade do Minho.
- Flemming, M., Lopes, A. (2000). Saber ou não saber: dinâmica e impasses psicológicos na doença genética. *Revista portuguesa de psicossomática*, 2 (1), pp. 33-40.
- Furtado, E. (2006). Transplantação Hepática na Polineuropatia Amiloidótica Familiar. *Sinapse*. 6 (1), Supl.1, pp.151-154.
- Gomes, M. (2011). Amiloidose familiar por transtirretina TTR Val30Met e os primórdios de Centro de Estudos de Paramiloidose António Rodrigues de Mello. *Revista Brasileira de Neurologia*, 47 (2). pp. 7-21.
- Leite, A. Paúl, C. Sequeiros, J. (2002). O bem-estar psicológico em indivíduos de risco para doenças neurológicas hereditárias de aparecimento tardio e controlos. *Psicologia, Saúde & Doenças*, 3 (2). pp. 113-118.
- Lobato, L. (2005). Hospital Geral de Santo António: A Nefrologia na Unidade Clínica de Paramiloidose. *SPNews: Sociedade Portuguesa de Nefrologia*. (5). Lisboa. pp. 2-4.
- Lopes, A. (2006). Aspectos Psiquiátricos e Psico-Sociais nos doentes com PAF. *Sinapse*. 6 (1), Supl.1, pp.129-133.
- Lopes, A., Carvalho, L., Pessequeiro, H., Seca, R., Coelho, T., Ribeiro, V., Pereira, R., & Amil, M. (2005). *Qualidade de vida em 10 anos de Transplante Hepático*. Estudo não publicado.

- Lopes, A. (2003). Depressão em P-L: Aspectos ligados as doenças genéticas de início tardio. *Revista portuguesa de Psicossomática*, 5 (1), Porto. pp. 139-144.
- Lopes, A., & Fleming, M. (1996). Doença somática e organização psíquica: reflexos a partir da polineuropatia amiloidótica familiar. *Revista Portuguesa de Psicanálise*, 15, 93-100.
- Lopes, A., & Fleming, M. (1998). Aspectos Psicológicos da Polineuropatia Amiloidótica Familiar: a trama subterrânea intergeracional. *Brotéria Genética*, XIX (XCIV), 183-192.
- Loureiro, D. (2006). HUC: jovem que recebeu fígado do pai tem alta. *Diário as Beiras*.
1 de Dezembro de 2006.
<http://www.asbeiras.pt/?area=sauatedb&numero=36104&ed=01122006>
- Luís, M.L.S. (2006). Polineuropatia Amiloidótica Familiar do Tipo Português: do artigo original ao futuro. *Sinapse*. 6 (1), Supl. 1. 1, pp.40-42.
- Maroco, J. Garcia-Marques, T. (2006). Qual a fiabilidade do alfa de cronbach? Questões antigas e soluções modernas? *Laboratório de Psicologia*, 4 (1). pp. 65-90.
- Maroco, J. (2003). *Análise estatística com utilização do SPSS*. Lisboa: Edições Sílabo, Lda.
- Martins, R. M.M.C.F. (2011). Dimensões da personalidade e da vinculação em pacientes com sintomatologia depressiva – estudo exploratório. Dissertação de Mestrado Integrado de Psicologia. Universidade de Lisboa. Lisboa
- Monteiro, I. M. S. (2009). *O contributo das experiências familiares, vinculação e apoio social para a depressão no adulto*. Tese de doutoramento. Universidade do Minho.
- Nardo, B., Beltempo, P., Bertelli, R., et al. (2004). Combined heart and liver transplantation in four adults with familial amyloidosis: experience of a single center. *Transplant Proc*. 36 (3). pp. 645-647.
- Newby, N. (1996). Chronic illness and the family life-cycle. *Journal of Advanced Nursing*, 23 (4), 786–791.

- Nunes, L. M. C. M. (2010). *Análise biográfica, do estilo de vinculação e da personalidade em indivíduos com história de abuso de substâncias e condutas delinquentes*. Tese de doutoramento. Universidade Fernando Pessoa. Porto.
- Papadopoulos, L. (1995). The impact of illness on the family and the family's impact on illness. *Counselling Psychology Quarterly*, 8 (1), 27 – 34.
- Pielage, S. Luteijn, F. Arrindell, W. (2005). Adult Attachment, Intimacy and Psychological Distress in a clinical and community sample. *Clinical Psychology and Psychotherapy*. 12. pp.455-464.
- Ribeiro, J. (1998). *Psicologia e saúde*. Lisboa: ISPA.
- Ribeiro, J. L. P. (1999). *Investigação e avaliação em psicologia e saúde*. Lisboa: Climepsi Editora.
- Sable, P. (2000). *Attachment and adult psychotherapy*. New Jersey. (reviews)
- Shaw, M. & Halliday P. (1992). The family, crisis and chronic illness: an evolutionary model. *Journal of advanced nursing*, 17 (5), 537-543.
- Skinner, M., Lewis, W. D., Jones, L. A., et al. (1994). Liver Transplantation as a Treatment for Familial Amyloidotic Polyneuropathy. *Annals of Internal Medicine*. 120 (2).pp. 133-134.
- Soares, P. (2002). *Paramiloidose*. 20 de Outubro de 2006. <http://paramiloidose.tripod.com/transplantpt.html>
- Sousa A, Coelho T, Morgado R, Coutinho P. (1990). Statistical Analysis of Factors which may influence the duration of Familial Amyloidotic Polyneuropathy Type I. *Arquivos de Medicina*, 351-355.
- Sousa A, Coelho T, Barros J, Sequeiros J. (1995) Genetic epidemiology of familial amyloidotic polyneuropathy (FAP) - type I in Póvoa do Varzim/Vila do Conde (North of Portugal). *American Journal of Medicine Genetics (Neurop Genetics)*, 60, 512-521.

Van der Meer, L., Timman, R., Trijsburg, W., Duisterhof, M., Erdman, R., Van Elderen, T., Tibben, A. (2006). Attachment in families with Huntington's disease – A paradigm in clinical genetics. *Patient Education and Counselling*. 63. pp. 246-254.

Viana, J. S. (2006). A Anestesia para Transplante Hepático no doente com Polineuropatia Amiloidótica Familiar. *Sinapse*. 6 (1), Supl.1. 1, pp.158-166.

Vilhena, B. (2010). *O papel da vinculação e do apoio social na recuperação de doentes alcoólicos*. Dissertação de mestrado. Universidade de Lisboa. Lisboa.