

## **ANSIEDADE PERANTE A MORTE: ESTUDO NUMA AMOSTRA DE DOENTES COM POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR**

**Paula Isabel Santos**

Professora Auxiliar

CECLICO, Faculdade de Ciências Humanas e Sociais

Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal

[psantos@ufp.edu.pt](mailto:psantos@ufp.edu.pt)

**Edgar Mesquita**

Mestre em Psicologia

Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação

Universidade do Porto, Porto, Portugal

[edgarmesquita@hotmail.com](mailto:edgarmesquita@hotmail.com)

**RESUMO**

No sentido de avaliar o impacto da Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) na Ansiedade Perante a Morte (APM), foi administrada a Death Anxiety Scale (DAS) de Templer, a um total de 289 indivíduos, com idades entre os 18 e os 75 anos, distribuídos em 2 grupos; um ao qual não era conhecida qualquer doença ou ligação à PAF (GC), N= 202, e outro constituído por doentes com PAF (N= 87). Conclui-se que os doentes apresentam menor APM e que os níveis de ansiedade baixam à medida que decorre o tempo desde que se é doente.

**PALAVRAS-CHAVE**

Ansiedade Perante a Morte, Polineuropatia Amiloidótica Familiar, Família, Doença Genética, Amiloidose.

**ABSTRACT**

To assess the impact of Familial Amyloid Polyneuropathy (FAP) in Death Anxiety (DA) a total of 289 individuals, aged between 18 and 75 years, fulfill the Death Anxiety Scale (DAS) from Templer. The sample were divided into two groups, one of which was not known connection to any disease or PAF (GC), N = 202, and another consisting of patients with FAP (N = 87). It was concluded that patients present lower DA and death anxiety levels go down over time, since they are sick.

**KEYWORDS**

Death Anxiety; Familial Amyloidotic Polyneuropathy; Family; genetic disease; amiloidose.

## 1. INTRODUÇÃO

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), também conhecida por doença de Corino de Andrade, em homenagem o médico Português que em 1939 a diagnosticou, é uma doença genética, fatal, para a qual existe tratamento mas não uma cura efectiva.

Trata-se de uma amiloidose hereditária de início tardio, que para além de confinar a vida dos doentes limita as gerações seguintes, pois a doença passa de pais para filhos, com uma probabilidade de 50%. Desta forma pretendeu perceber-se se existem diferenças na Ansiedade Perante a Morte (APM) quando comparado um grupo de doentes com um grupo de controlo.

Depois de uma breve revisão teórica sobre os conceitos PAF e ansiedade perante a morte, será apresentado o estudo que consistiu na análise da variável dependente (Ansiedade Perante a Morte) entre os dois grupos atrás referidos.

Serão ainda analisados os resultados referentes ao sexo, idade, tempo de doença, e estado civil. Finalmente faremos a discussão dos resultados, conclusão, limitações do estudo e sugestões para futuras investigações.

### 1.1. PAF

A PAF é uma amiloidose hereditária associada à transtiretina (TTR). Uma mutação genética no braço longo do cromossoma 18 do gene que codifica a TTR leva á substituição um nucleotido de adenina por um de guanina na posição 30 originando o aminoácido metionina em vez de valina, da qual resulta a proteína alterada (TTR MET 30) (Nakazato et al.). A proteína mutada é instável nos tecidos o que causará depósitos de amilóide, particularmente no sistema nervoso periférico, dando origem a uma polineuropatia sensitivo-motora progressiva. A amilóide vai-se depositando em praticamente todos os órgãos, desde o coração, rins intestino, comprometendo gradualmente a sua funcionalidade (Saraiva et al., "Amyloid"; Saraiva et al., "Presence") até causar a morte, geralmente num período de 14 anos após o surgimentos dos primeiros sintomas (os quais ocorrem em média na terceira década de vida (Lobato; Sousa et al., "Deposition"; Sousa et al., "Familiar"; Palha et al.; Munar-Ques et al.; Saraiva)

A mutação é transmitida de forma autossómica dominante, assim a probabilidade de um casal onde um dos membros é portador, ter um filho também com a mutação é de 50% e de 100 % se ambos os progenitores sofrerem da mutação (Sequeiros e Saraiva).

O risco para a descendência termina quando nenhum dos pais é portador, pois a doença não salta gerações (Hita Villaplana et al.). Muito antes do surgimento dos sintomas os familiares em risco podem realizar testes genéticos no sentido de saber se são ou não portadores. A doença ainda não tem cura efectiva, ainda que existam vários tratamentos, sendo o mais usual e mundialmente aceite o transplante hepático, atendendo a que a TTR é maioritariamente produzida pelo fígado (Adams et al.). O transplante não cura a doença, nem recupera danos já existentes, mas retarda a evolução dos sintomas, pois o novo fígado produz TTR normal (Adams, Slama e Samuel).

Considerada até há pouco tempo, uma doença tipicamente Portuguesa, por ter o seu maior foco mundial situado no litoral norte do país (Póvoa de Varzim) hoje em dia registam-se casos em praticamente todo o mundo, sobretudo na Suécia e Japão, onde existem igualmente focos endémicos (Ikeda et al.).

Sendo uma doença genética a PAF é muito limitativa, pois afecta não só os portadores como a descendência, os sintomas estendem-se para lá do físico e a doença é muitas vezes vivida por todos os elementos da família (McAllister, Payne et al., "The Emotional").

Por outro lado os portadores vão sofrendo inexoráveis perdas físicas que os levam à dependência, é portanto uma doença que confronta os portadores e seus familiares com o futuro (McAllister, Davies et al., "Improving"; Graceffa et al.).

## 1.2. ANSIEDADE PERANTE A MORTE

A morte faz parte das nossas vidas, ainda que nem sempre tenhamos a coragem de o admitir (Lester). Temos consciência da morte, e essa consciência desperta em nós sentimentos de grande angústia (Templer, Lester e Ruff). "(...) death marks the end of the possibility of creating one's destiny" (Simpson 56-57). Ainda que tentemos negá-la, ainda que tentemos escamoteá-la, a ideia de morte está presente nas nossas vidas (Hromas; Santos).

Não sendo um tema popular entre os cientistas, os estudos sobre a morte e a ansiedade perante a morte tem vindo a proliferar desde os anos 70 (Neimeyer, Wittkowski e Moser; Abdel-Khalek e Lester).

Sendo a ansiedade perante a morte definida como o medo associado à morte, ao acto de morrer e ao que acontece depois da morte (Templer).

A ansiedade perante a morte está presente em todos nós, relacionando-se com sentimentos de impotência face à vida (Neimeyer, Behnke e Reiss; Neimeyer e Neimeyer). Conclui-se que a ansiedade perante a morte depende da saúde mental do indivíduo, e se correlaciona positivamente com a depressão em geral e com a ansiedade em geral (Templer). Tem-se vindo a reconhecer a importância que a morte e o medo da morte assumem na saúde mental (Neimeyer, Wittkowski e Moser).

## 2. OBJECTIVOS DO ESTUDO

Tratando-se de uma doença com características muito específicas, entre elas o facto de ser hereditária e de encurtar a esperança média de vida dos seus portadores, que repercussões no modo como as pessoas encaram a morte e perspectivam o futuro? Ou seja, de que forma esta doença afecta a ansiedade perante a morte? Assim propusemo-nos estudar a Ansiedade perante a morte num grupo de doentes com PAF comparativamente a um grupo sem a doença no sentido de perceber o peso da doença nesta variável dependente (APM).

### 2.1. HIPÓTESES

Elaborámos assim duas hipóteses, socorremo-nos da hipótese nula uma vez que não encontramos na revisão da literatura estudos sobre a temática.

**Hipótese 1** – A ansiedade perante a morte não difere nos dois grupos: Doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (FAF) e Grupo sem qualquer doença conhecida designado de Grupo Controlo (CG).

**Hipótese 2** - A ansiedade perante a morte não varia consoante o tempo de doença.

### 3. MÉTODO

#### 3.1. PARTICIPANTES

A amostra consistiu em 289 indivíduos (176 mulheres e 113 homens), com idades compreendidas entre os 18 e os 75 anos. Os participantes distribuem-se por dois grupos: (1) (PAF) - Grupo de pacientes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (n = 87); (2) (GC) - Grupo de indivíduos sem qualquer ligação à doença (n = 202) A maioria dos sujeitos era casado ou vivendo em união de facto, todos os participantes são de nacionalidade portuguesa e caucasianos. As características sócio demográficas detalhadas encontram-se na tabela 1.

Estado Civil	PAF		GC	
	Frequência	Percentagem	Frequência	Percentagem
Solteiro	21	24.1	54	26.7
Casado/União de Facto	33	37.3	99	49.2
Separado/Divorciado	19	21.7	30	14.7
Viúvo	14	15.7	19	9.4

**QUADRO 1** - Número de sujeitos por grupo e por estado civil.

Os participantes que concorreram para a amostra de doentes foram recrutados no Hospital Geral de Santo António (HGSA), na Associação Portuguesa de Paramiloidose (APP), na Santa Casa da Misericórdia da Póvoa de Varzim e no Centro de Saúde da Figueira da Foz depois do devido consentimento por parte das instituições.

O grupo controlo foi obtido após termos recolhido o grupo doentes no sentido de realizar um emparelhamento das variáveis sócio-demográficas de forma a que a variável (ter ou não ter PAF) fosse a diferença major entre os dois grupos.

Contámos com a participação do pessoal técnico e médico do HGSA, e da APP e ainda do apoio de duas fábricas da zona norte (IMPETUS e Salgado e Neto Lda.) no sentido de constituir um grupo de acordo com as características sócio demográficas obtidas para o Grupo de doentes.

#### 3.2. INSTRUMENTOS

Dois instrumentos foram usados nesta investigação:

**Questionário sócio-demográfico:** Desenvolvido por nós para o efeito, onde constava informação relativa ao sexo nacionalidade, estado civil, idade e ainda a situação relativa à PAF, tempo de duração da doença bem como uma questão final que tentava despistar a presença de qualquer outra doença (incluindo doenças do fórum psiquiátrico)<sup>1</sup>. No questionário

<sup>1</sup> Sofre ou já sofreu de alguma doença (incluindo doenças psiquiátricas), sem ser a PAF?

do grupo controlo estava incluída uma questão relacionada com a presença da PAF ou qualquer outra doença genética quer no próprio quer na família<sup>2</sup>.

**Death Anxiety Scale (DAS):** A death anxiety Sale, (DAS) de Templer (1970) foi adaptada para o Português por Santos (1999), trata-se de uma escala breve constituída por 15 itens relacionados com o medo da morte e do processo de morrer. As respostas aos itens são dadas num formato Likert e pontuam de 1 a 5 pontos, consoante o entrevistado assinale a resposta, não concordo, concordo pouco, não concordo nem discordo, concordo pouco, concordo muito. O máximo *score* obtido é de 75, e o mínimo de 15, sendo que quando mais alto for o *score* maior e a ansiedade perante a morte.

### 3.3. PROCEDIMENTO

As entrevistas foram realizadas presencialmente por nós, numa sala disponibilizada para o efeito, tomaram cerca de 20 minutos e decorreram entre Abril 2006 e Abril, 2008. Com os participantes foram seguidos todos os princípios éticos vigentes (incluindo consentimento informado).

## 4. RESULTADOS

A análise estatística foi realizada através do programa de análise de dado *Statistical Package for Social Sciences* (SPSS, versão 17.00). Os testes conduzidos prenderam-se com T-testes para amostras independentes (H1, H2), correlações de Pearson (H2) A normalidade foi estudada através do teste Kolmogorov-Smirnovov com um nível de significância  $p < .05$ .

### 4.1. RESULTADOS PARA A HIPÓTESE 1

A ansiedade perante a morte difere nos dois grupos: PAF e GC.

PAF	GC	Valor T
50.37+ 8.44	41.99 + 10.98	-10.11***

**QUADRO 2** - Médias, Desvios Padrão (M + DP) e valor T (287 g.l.) para a diferença entre doentes e não doentes quanto à ansiedade perante a morte [ $*p < 0.05$ ;  $**p < 0.01$ ;  $***p < 0.001$ ].

O Quadro 2 mostra a presença de diferenças significativas entre o grupo de doentes e o grupo controlo no que à medida de APM se refere. Os doentes apresentarem um resultado significativamente superior ( $50.37 \pm 8.44$ ) aos não doentes ( $41.99 \pm 10.98$ ).

### 4.2. RESULTADOS PARA A HIPÓTESE 2

A ansiedade perante a morte varia consoante o tempo de doença.

<sup>2</sup> Sofre de alguma doença (genética ou não?) Existe alguma doença genética na sua família?

Em primeiro lugar foi calculada a média e desvio padrão para o tempo de doença cujos resultados obtidos foram:  $M= 11.74$ ,  $DP= 8.60$ . De seguida foram medidas as correlações de Pearson entre os resultados de APM e de tempo de doença registando-se um valor de  $r (287) = -0.203$ , significativa para um valor de  $p= 0.004$ . De seguida o tempo de doença foi dividido em dois grupos, baseando-nos nos percentis. Foi então conduzido um T-Teste para amostras independentes cujos resultados se sumariam no Quadro 3.

Até 5 anos	Mais de 5 anos	Valor T
43.71 + 9.94	40.63 + 11.47	2.02*

**QUADRO 3** - Médias, Desvios Padrão (M + DP) e valor T (85 g.l.) para a diferença de APM entre doentes com cinco e mais de cinco anos de doença [\*p <0.05; \*\*p <0.01; \*\*\*p <0.001].

Como se verifica no Quadro 3 existem diferenças significativas entre o grupo de pessoas com doença há mais e menos de cinco anos, com estes últimos a experienciarem mais APM ( $43.71 \pm 9.94$ ) do que os primeiros ( $40.63 \pm 11.47$ )

Foram ainda conduzidos testes de diferença de médias do tipo T-Teste (género) e ANOVA (idade e estado civil) e adicionalmente utilizado um procedimento de correlação de Pearson para relacionar APM e idade. Estas análises foram conduzidas em separado para grupo de doentes e não doentes, bem como para a amostra total não tendo sido encontradas diferenças na APM quando se consideraram as medidas sociodemográficas.

## 5. DISCUSSÃO

Neste estudo percebemos que os doentes com PAF sentem menos APM comparativamente a um grupo sem qualquer doença, o que levanta questões pertinentes sobre a morte, o medo da morte e o simbolismo que assumem nas nossas vidas. Ainda que os doentes com PAF vejam o seu tempo de vida encurtar com a mesma velocidade com que galopam os sintomas, estes parecem não temer tanto a morte, talvez porque aproveitem a vida de forma mais plena, provavelmente por ser um grupo que vive e convive de perto com uma doença que lhes lembra a cada instante a sua finitude, e como tal, talvez estes doentes tenham desenvolvido estratégias que lhes permitem aceder à vida ao máximo, ou seja, em vez de escamotear o medo da morte, acabam por encará-la de forma mais frontal. Interessante notar que por exemplo um estudo de (Gibbs) com doentes terminais encontrou resultados similares.

Ainda que a ansiedade perante a morte se relacione positivamente com depressão, ansiedade em geral (Templer, Ruff e Simpson) e com psicopatologia (Templer et al.), estes doentes acabam por ensinar que nem sempre a condição física (Templer et al.) se prende com a forma como as pessoas encaram a vida (Lonetto, Fleming e Mercer). Talvez por isso mesmo a vida para estes doentes seja aproveitada a cada segundo; por terem a noção de que cada dia é uma conquista, cada dia que sobrevivem eles conquistam a morte.

Não será igualmente alheio a estes resultados o facto de a medicina ter vindo a oferecer cada vez maior esperança e qualidade de vida a estes doentes, nomeadamente como já foi referido, com o transplante hepático.

## 6. LIMITAÇÕES DO ESTUDO E SUGESTÕES PARA FUTUROS ESTUDOS

Apesar dos resultados alcançados, o estudo possui algumas limitações, entre as quais destacamos: as duas amostras possuíam uma diferença de frequência superior a 100 elementos. Uma outra limitação prende-se com a complexidade do conceito. A ansiedade perante a morte é um conceito multidimensional, tornando-se muito difícil de medir em toda a sua riqueza (Drolet). Tem também de ser levado em linha de conta a existência de algumas variáveis parasitas não controladas neste estudo como depressão, ansiedade ou saúde mental. Pesquisas futuras devem incluir medidas de funcionamento psicológico como escalas de depressão e ansiedade. Seria ainda interessante realizar um estudo que considerasse as diferenças entre doentes transplantados e não transplantados, bem como com os familiares, quer os de risco quer os que não apresentam consanguinidade ou já realizaram os testes genéticos com resultados negativos.

## 7. CONCLUSÃO

O medo da morte é uma consequência natural da evolução. É um incentivo à sobrevivência da espécie e presume-se que existe em todos os seres vivos (Lifton). No sentido de diminuir a angústia provocada pela consciência da morte, dever-se-ia seguir uma política de educação tanatológica quer nas escolas quer nos hospitais (Eddy et al.; Dietrich; Perez, Gosselin e Gagnon). Ajudando assim os pacientes a simbolicamente darem sentido ao fim da vida, ao medo da morte e ao medo da doença. Falar abertamente sobre o medo da morte, os projectos, o passado e o futuro, aumenta a qualidade de vida e ajuda as pessoas a aproveitar a vida ao máximo. A morte acontece (também) no simbólico (Crase).

## AGRADECIMENTOS

Agradecemos a todos quantos participaram neste estudo, bem como às instituições que permitiram a sua realização.

## 8. REFERÊNCIAS

Abdel-Khalek, A. M., e D. Lester. "Death Anxiety as Related to Somatic Symptoms in Two Cultures." *Psychol Rep* 105.2 (2009): 409-10.

Adams, D., et al. "The Course and Prognostic Factors of Familial Amyloid Polyneuropathy after Liver Transplantation." *Brain* 123.Pt 7 (2000): 1495-504.

Adams, D., M. Slama, e D. Samuel. "[Liver Transplantation for Familial Amyloid Polyneuropathy]." *Presse Med* 39.1 (2010): 17-25.

Crase, D. "Death Education within Health Education: Current Status, Future Directions." *J Sch Health* 51.10 (1981): 646-50.

Dietrich, M. C. "A Proposed Curriculum on Death and Dying for the Allied Health Student." *J Allied Health* 9.1 (1980): 25-32.

- Drolet, J. L. "Transcending Death During Early Adulthood: Symbolic Immortality, Death Anxiety, and Purpose in Life." *J Clin Psychol* 46.2 (1990): 148-60.
- Eddy, J. M., et al. "Death Education: Enhancing Competence across the Life Span." *Health Values* 7.1 (1983): 29-32.
- Gibbs, H. W.; e J.Achterberg-Lawles. "Spiritual Value and Death Anxiety: Implications for Counseling with Terminal Cancer Patients." *J. Counseling Psychology* 25 (1978): 563-69.
- Graceffa, A., et al. "Psychosocial Impact of Presymptomatic Genetic Testing for Transthyretin Amyloidotic Polyneuropathy." *Neuromuscul Disord* 19.1 (2009): 44-48.
- Hita Villaplana, G., et al. "Corino-Andrade Disease (Familial Amyloidotic Polyneuropathy Type I) in Spain: Urological and Andrological Disorders." *Neurourol Urodyn* 16.1 (1997): 55-61.
- Hromas, R. "Thanatology." *J Med Educ* 56.11 (1981): 931-32.
- Ikeda, S., et al. "Familial Transthyretin-Type Amyloid Polyneuropathy in Japan: Clinical and Genetic Heterogeneity." *Neurology* 58.7 (2002): 1001-7.
- Lester, D. "The Structure of Templer's Death Anxiety Scale among Egyptian Students: A Comment." *Psychol Rep* 72.3 Pt 2 (1993): 1378.
- Lifton, R. J. "On Death and Death Symbolism: The Hiroshima Disaster." *Psychiatry* 27 (1964): 191-210.
- Lobato, L. "Portuguese-Type Amyloidosis (Transthyretin Amyloidosis, Attr V30m)." *J Nephrol* 16.3 (2003): 438-42.
- Lonetto, R., S. Fleming, e G. W. Mercer. "The Structure of Death Anxiety: A Factor Analytic Study." *J Pers Assess* 43.4 (1979): 388-92.
- McAllister, M., et al. "The Emotional Effects of Genetic Diseases: Implications for Clinical Genetics." *Am J Med Genet A* 143A.22 (2007): 2651-61.
- McAllister, M., et al. "Improving Service Evaluation in Clinical Genetics: Identifying Effects of Genetic Diseases on Individuals and Families." *J Genet Couns* 16.1 (2007): 71-83.
- Munar-Ques, M., et al. "Two Spanish Sibs with Familial Amyloidotic Polyneuropathy Homozygous for the V30m-Tr Gene." *Amyloid* 8.2 (2001): 121-3.
- Nakazato, M., et al. "Quantitative Analysis of Amyloid Fibril Protein in Systemic Organs of Patients with Familial Amyloidotic Polyneuropathy." *J Neurol Sci* 89.2-3 (1989): 235-42.
- Neimeyer, G. J., M. Behnke, e J. Reiss. "Constructs and Coping: Physicians' Responses to Patient Death." *Death Educ* 7.2-3 (1983): 245-64.
- Neimeyer, R. A., e G. J. Neimeyer. "Death Anxiety and Counseling Skill in the Suicide Interventionist." *Suicide Life Threat Behav* 14.2 (1984): 126-31.

Neimeyer, R. A., J. Wittkowski, e R. P. Moser. "Psychological Research on Death Attitudes: An Overview and Evaluation." *Death Stud* 28.4 (2004): 309-40.

Palha, J. A., et al. "Antibody Recognition of Amyloidogenic Transthyretin Variants in Serum of Patients with Familial Amyloidotic Polyneuropathy." *J Mol Med* 78.12 (2001): 703-7.

Perez, E. L., J. Y. Gosselin, e A. Gagnon. "Education on Death and Dying: A Survey of Canadian Medical Schools." *J Med Educ* 55.9 (1980): 788-89.

Santos, P. I. *Ansiedade perante a morte e imortalidade simbólica: outro diálogo com os deficientes motores*. Diss. Mestrado. I S Psicologia Aplicada, 1999.

Saraiva, M. J. "Transthyretin Amyloidosis: A Tale of Weak Interactions." *FEBS Lett* 498.2-3 (2001): 201-3.

Saraiva, M. J., et al. "Amyloid Fibril Protein in Familial Amyloidotic Polyneuropathy, Portuguese Type. Definition of Molecular Abnormality in Transthyretin (Prealbumin)." *J Clin Invest* 74.1 (1984): 104-19.

Saraiva, M. J., et al. "Presence of an Abnormal Transthyretin (Prealbumin) in Portuguese Patients with Familial Amyloidotic Polyneuropathy." *Trans Assoc Am Physicians* 96 (1983): 261-70.

Sequeiros, J., e M. J. Saraiva. "Onset in the Seventh Decade and Lack of Symptoms in Heterozygotes for the Ttrmet30 Mutation in Hereditary Amyloid Neuropathy-Type I (Portuguese, Andrade)." *Am J Med Genet* 27.2 (1987): 345-57.

Simpson, M. *The Theology of Death and Eternal Life*. Notre Dame, IN: Fides Publishers. Inc., 1971.

Sousa, M. M., et al. "Deposition of Transthyretin in Early Stages of Familial Amyloidotic Polyneuropathy: Evidence for Toxicity of Nonfibrillar Aggregates." *Am J Pathol* 159.6 (2001): 1993-2000.

Sousa, M. M., et al. "Familial Amyloid Polyneuropathy: Receptor for Advanced Glycation End Products-Dependent Triggering of Neuronal Inflammatory and Apoptotic Pathways." *J Neurosci* 21.19 (2001): 7576-86.

Templer, D. I. "The Construction and Validation of a Death Anxiety Scale." *J Gen Psychol* 82.2d Half (1970): 165-77.

Templer, D. I., et al. "The Measurement of Death Depression." *J Clin Psychol* 46.6 (1990): 834-9.

Templer, D. I., D. Lester, e C. F. Ruff. "Fear of Death and Femininity." *Psychol Rep* 35.1 Pt 2 (1974): 530.

Templer, D. I., C. F. Ruff, e K. Simpson. "Alleviation of High Death Anxiety with Symptomatic Treatment of Depression." *Psychol Rep* 35.1 (1974): 216.