

ATAXIA CEREBELAR II: DÉFICIT DE CONHECIMENTO DA FAMÍLIA

CEREBELAR ATAXIA II: DEFICIT OF KNOWLEDGE OF THE FAMILY

ATAXIA CEREBELAR II: DEFICIT DEL CONOCIMIENTO DE LA FAMILIA

Gilzélia de Luna*
 Fátima Luna Pinheiro Landim**
 Modesta Maria de Moura Simões***

RESUMO: Ataxia cerebelar tipo II, também conhecida por ataxia spinocerebelar 7 (SCA7), é uma patologia neuro-degenerativa com prognóstico sombrio de hereditariedade. Acomete ambos os sexos e em qualquer idade, caracterizando-se pela degeneração variável do córtex cerebelar, oliva inferior, núcleos de pontine, gânglios basais, cordas espinhais e nervos periféricos. As pessoas não morrem pela doença em si mas pelas complicações clínicas associadas. Estudo exploratório, que teve por objetivo: identificar os déficits de conhecimento familiar acerca da ataxia II, estabelecendo as repercussões destes na qualidade de vida dos portadores. Como população elegeu-se os familiares de portadores de ataxia que fazem parte da Associação Beneficente em Prol dos Portadores de Ataxia II (ABPAT), com Sede em Crateús, Ceará. A amostra consta de dezesseis pessoas, sendo 12 mulheres e 04 homens. A coleta dos dados realizou-se durante os meses de março, abril e maio de 1999, tendo sido usado questionário contendo perguntas abertas e fechadas. Sem perspectivas de cura, a grande arma da família, ainda, é a informação – no que se refere à detecção precoce, ao retardo da evolução dos sintomas e prevenção do surgimento de problemas associados. Concluiu-se, todavia, ser comum a existência de mais de um portador sintomático na família dos entrevistados, e que esse fato pode ter grande relação com o pouco esclarecimento/conscientização acerca da transmissão genética e de como as gerações mais recentes podem sofrer mais intensamente dos efeitos dessa problemática.

PALAVRAS CHAVE: Ataxia cerebelar; Cuidados de enfermagem

INTRODUÇÃO

Há várias décadas que a Ataxia cerebelar geneticamente transmissível tem sido objeto de estudos de especialistas de várias nacionalidades, que objetivam conhecer melhor os mecanismos de seu surgimento e evolução, podendo, com isso, proporcionar mudanças na qualidade de vida dos portadores sintomáticos, assim como também agir de forma preventiva para com aqueles que possam portar o gene, mas não manifestar a síndrome.

Muitos avanços já foram feitos nesse sentido: o mapeamento genético que permite determinar qual o gene responsável por desencadear a Ataxia; o teste genético capaz de identificar se o indivíduo porta o gene para a doença; e os estudos de casos que permitiram catalogar inúmeras informações que, sem dúvida, são vitais na busca de uma resolutividade para esta questão.

No Brasil, as Ataxias hereditárias tem merecido atenção de especialistas da área, visto que, segundo a Associação Beneficente em Prol dos Portadores de Ataxia II (ABPAT), pode-se encontrar por todo o país inúmeros casos da doença. Todavia, existem ainda enormes dificuldades em se proceder com um diagnóstico precoce ou, até mesmo, com o acompanhamento adequado dos casos clinicamente identificados.

Recebido em 25/03/02 aceito em 16/10/02

* Enfermeira do PSF de Mauriti-Ceará. Ex-bolsista/FUNCAP, integrante do Grupo de Pesquisa sobre Ataxia Cerebelar tipo II da Universidade Estadual do Ceará

** Doutora em Enfermagem – UFC/Faculdade de Farmácia Odontologia e Enfermagem, Departamento de Enfermagem

*** Ms. em Administração Hospitalar e Sistema de Saúde, Professora do Departamento de Enfermagem/UECE, Bolsista/FUNCAP.

Na região Nordeste Brasileira, mais especificamente nas cidades de Crateús e Fortaleza, no estado do Ceará, médicos neurologistas identificaram casos clínicos de ataxia com história de hereditariedade. As pessoas observadas apresentavam quadro clínico similar, o que levou os estudiosos a crerem tratar-se de um tipo de ataxia comum a todas elas.

Surgiu então a necessidade de se investigar a "história" familiar dessas pessoas. Era então o início da década de 90 e por intermédio do histórico da doença e do levantamento da árvore genealógica constatou-se a origem comum dessas pessoas que provinham de um mesmo casal localizado há oito gerações no mapa genealógico. Outro ponto importante da descoberta diz respeito ao fato de que a doença só tem manifestação constatada em indivíduos a partir da 3ª geração.

Os casos aqui descobertos despertaram o interesse de pesquisadores estrangeiros gerando facilidades no intercâmbio de conhecimento acerca das especificidades da doença, de forma a possibilitar diagnóstico com concomitante acompanhamento da evolução dos casos.

A partir de material coletado e enviado para análise em Londres, foi possível a identificação do gene responsável pelo surgimento da "Ataxia cearense", bem como sua caracterização como Ataxia spinocerebelar 7-SCA7 (Ataxia cerebelar tipo II).

O distúrbio denominado SCA-7 é determinado por um gene autossoma dominante, bastando que apenas um dos parceiros porte o gene defeituoso para elevar-se o risco de transmissibilidade aos descendentes. Assim, o envolvimento com os pesquisadores estrangeiros foi de fundamental importância, também, porque viabilizou para as pessoas no Brasil um teste genético que, aplicado àquelas pessoas com "parentesco sanguíneo" de portadores sintomáticos da SCA-7, identificou aqueles que herdaram ou não o gene para a doença (David et al., 1997).

Possuindo um caráter preventivo, esse teste, para àqueles em idade fértil, previamente esclarecidos e orientados sobre a validade do mesmo, oferece, diante de um resultado positivo, não a comprovação de que ele manifestará a doença ao longo de sua existência (visto que isso depende de outros fatores) mas a oportunidade para que se tome a decisão mais acertada e consciente quanto a geração de filhos no casamento.

O conhecimento das características clínicas que envolvem a "Ataxia cearense" é um grande passo para a identificação dos casos, entretanto, ainda se está distante de alcançar a prevenção definitiva para o problema da hereditariedade e cura das SCA-7. Assim, no que se refere aos pacientes com o problema já manifesto, todo o trabalho desenvolvido visa tornar retardada a evolução dos sintomas, prevenir o surgimento de problemas associados, e auxiliar os portadores na tentativa de conviverem melhor com a doença.

A SCA-7 pode, ao acometer o indivíduo, desenvolver-se lentamente permitindo que o mesmo mantenha-se com um certo grau de independência durante muitos anos, o que lhe permite desenvolver várias tarefas em seu cotidiano, porém com algumas limitações. Em outros casos, no entanto, o desenrolar da doença pode ser progressivamente rápido levando a pessoa a depender parcial/completamente de cuidados de outras pessoas.

Uma característica peculiar do quadro mórbido da SCA-7 é que o "paciente" não morre pela doença em si mas por complicações clínicas associadas às disfunções neurológicas que ele possa vir a desenvolver. A pessoa acometida, em alguns casos, pode passar anos acamada ou em cadeira de rodas, tornando-se predisposta pela imobilidade prolongada à infecções associadas, como é o caso dos problemas de ordem urinária, respiratória, ou cardiovasculares.

Um agravante é a faixa etária de acometimento que, segundo David (1997), vem diminuindo de geração a geração, estando isto associado a uma duração decrescente da doença que reflete no curso clínico mais severo. A opção pela paternidade/maternidade, nesses casos, tem sido, até agora a grande arma na tentativa de barrar o aumento do número de casos da SCA-7 em nosso meio, até que a ciência descubra a tão desejada cura.

Diante do exposto, surge uma grande inquietação, no que se refere aos transtornos pessoais e sociais vivenciados pelos portadores de Ataxia II com o quadro clínico característico já em manifestação, bem como a de seus familiares. A enfermagem como profissão que se ocupa do cuidado com seres humanos, sente enorme necessidade de, identificadas as famílias com história de hereditariedade, proceder com o recrutamento de seus membros tornando-os conhecedor do caráter e gravidade da problemática, bem como medidas para retardar o início dos sintomas e prevenir complicações.

Dado ao caráter estigmatizante da doença, há dificuldades de trabalhar diretamente com o portador de ataxia, que recusa, muitas vezes, denunciar-se como tal e a aceitar ajuda. Nesses termos, o presente estudo foi voltado para familiares de portadores de ataxia, e teve como motivação o seguinte objetivo: identificar os déficits de conhecimento familiar acerca da ataxia II, estabelecendo as repercussões destes na qualidade de vida dos portadores.

O REFERENCIAL TEÓRICO

A TEORIA DO DÉFICIT DO AUTOCUIDADO

É preocupação constante das enfermeiras no desenvolvimento de suas pesquisas, buscar auxílio para as inferências no poder preditivo e explicativo das Teorias de Enfermagem. Assim é que, tendo em mente essa preocupação, optou-se por trabalhar apoiado-se nos conceitos desenvolvidos por Dorothea E. Orem em sua Teoria do Déficit do Autocuidado.

O propósito central desta teoria converge para o desenvolvimento de habilidades, no indivíduo, família ou grupo, para o próprio cuidado pois, a ampliação das experiências desse cuidado, conduzem à preservação da saúde e do bem estar geral.

Orem trabalha em sua teoria com a compreensão de que as pessoas doentes têm capacidades de autocuidar-se. De outro lado, o déficit do autocuidado, caracteriza-se quando o ser humano se acha incapacitado ou limitado para prover seu próprio cuidado de forma contínua e eficaz, necessitando de ajuda de outro (Forsters e Janssens, 1993).

Nessa perspectiva, a enfermeira atua intervindo como agente de promoção, desenvolvimento e ampliação dos mecanismos terapêuticos com vistas a capacitar a pessoa como agente do próprio cuidado. Faz isso através do agir ou fazer para o outro, guiar o outro, apoiar o outro, proporcionar um ambiente seguro, e ensinar o autocuidado.

O pensamento complexo da autora previu, ainda, em seu modelo a abordagem para verificar a habilidade do paciente ao executar seu próprio cuidado e a necessidade que o paciente tem de outra pessoa na realização do cuidado.

Para atender as especificidades impostas por cada um desses objetivos, Orem classificou a Teoria do Autocuidado em três grandes sistemas: Sistema Totalmente Compensatório, Sistema Parcialmente Compensatório, e o Sistema de Apoio-Educação.

No sistema totalmente compensatório o ser humano está incapaz de cuidar de si mesmo, e a enfermeira assiste-o, substituindo-o, sendo suficiente para ele. O Sistema parcialmente compensatório ocorre quando a enfermeira e o indivíduo participam na realização de ações terapêuticas de autocuidado. As ações da enfermeira dependerão das limitações físicas, das habilidades, desembaraço psicológico do indivíduo, para executar tais atividades.

Para a especificidade desse estudo, enfatizaremos o "Sistema de Apoio-Educação" que permite suprir o paciente, família e comunidade das informações necessárias para um conduzir-se dentro do próprio processo de cuidado e prevenção. O sistema de Apoio-Educação ocorre, assim, quando o indivíduo é capaz de satisfazer as suas exigências de autocuidado, mas necessita de assistência na forma de apoio, orientação e ensinamento. A medida que se alteram as condições de saúde do indivíduo, uma alteração no sistema de Enfermagem poderá ocorrer e se adequar às novas necessidades.

No Sistema Apoio-Educação, o paciente, família ou comunidade além de ter condições de realizar cuidado, tem a incumbência de aprender a exercê-lo de forma terapêutica, mesmo nas situações em que a pessoa não consegue fazer sem ajuda.

Nessa perspectiva, o cuidado visualizado por Orem permite um papel social amplo para a pessoa que aprende. Por outro lado, reforça o valor e o conceito de ajuda; marco conceitual da própria profissão de Enfermagem.

Em Orem (1995), têm-se que as categorias para o autocuidado obedecem a três requisitos: universais, desenvolvimentais e desvio de saúde. Os requisitos universais são aqueles comuns a todos os seres humanos,

auxiliando-os em seu funcionamento normal. Os requisitos desenvolvimentais ocorrem quando há a necessidade de adaptação às mudanças que ocorram na vida do indivíduo. Já os requisitos por desvio de saúde evidenciam-se quando o indivíduo necessita adaptar-se às condições impostas por estados patológicos.

Os requisitos para o autocuidado por desvio de saúde são descritos, em Orem, como:

1. Busca e garantia de assistência médica adequada.
2. Conscientização e atenção aos efeitos e resultados de condições e estados patológicos.
3. Execução efetiva de medidas prescritas pelo médico.
4. Conscientização e atenção, ou regulação de efeitos desagradáveis ou maléficos de medidas prescritas de cuidados médicos.
5. Modificação do auto-conceito (e da auto-imagem) na aceitação de si como estando num estado especial de saúde e necessitando de formas específicas de cuidados de saúde.
6. Aprendizado da vida associado aos efeitos de condições e estados patológicos, bem como de efeitos de medidas de diagnósticos e tratamentos médicos, num estilo de vida que promova o desenvolvimento contínuo do indivíduo.

Como requisitos de autocuidado Orem identifica: a manutenção de ingestão suficiente de ar; a manutenção de ingestão suficiente de água; a manutenção suficiente de alimento; a provisão de cuidados, associada a processos de eliminação e excreção; a manutenção de um equilíbrio entre atividade e descanso; a manutenção de um equilíbrio entre solidão e interação social; a prevenção de riscos à vida humana, ao funcionamento humano e ao bem-estar humano; a promoção do funcionamento e desenvolvimento humanos, em grupos sociais, conforme o potencial humano, limitações humanas conhecidas e o desejo humano de ser normal (Castelanos, 1989).

Nesse contexto, a enfermeira evidencia-se como a pessoa treinada e experiente, que proporciona cuidados dentro de um modelo que contribui para manter a integridade da estrutura humana, bem como seu funcionamento e desenvolvimento.

METODOLOGIA

Adotou-se a abordagem qualitativa, por ser esse o método capaz de permitir aprofundar-se no fenômeno de maneira a compreendê-lo nos seus aspectos subjetivos de maior relevância (Haguet, 1992). Ademais, Minayo(1996) nos lembra como os instrumentos da pesquisa qualitativa costumam ser facilmente corrigidos, adaptados e readaptados em função das finalidades da investigação e das intercorrências durante todo trabalho de campo.

Dentre os vários tipos de estudos do paradigma qualitativo, elegeu-se o de caráter descritivo. O estudo é, assim, conduzido como mecanismo de investigação voltado para a construção de conhecimento que se reverte em planos de intervenções correspondentes às exatas necessidades do grupo investigado (Triviños, 1994).

Como população, elegeu-se os familiares de portadores de ataxia que fazem parte da ABPAT, com sede em Crateús, Ceará.

Crateús foi a localidade escolhida por ser a região com o maior número de casos conhecidos e pela facilidade de localizar os casos, visto serem os portadores e seus familiares membros da referida associação.

Para a coleta dos dados foi elaborado questionário e enviadas cópias, durante os meses de março, abril e maio de 1999, para familiares de portadores de ataxia. Tomou-se como referência para identificação e estabelecimento do número e destino dos questionários, as fichas de inscrição dos associados mantidas na sede da ABPAT.

Ainda, contou-se com a colaboração da presidente desta Associação, que encarregou-se de enviar os questionários aos seus destinatários, remetendo-os, na medida em que iam sendo devolvidos, para Fortaleza, para prosseguir com a etapa de tabulação e análise das informações obtidas.

Responderam ao questionário 16 familiares de portador de Ataxia II, dentre os 20 que receberam o questionário, juntamente com a solicitação e instruções para seu preenchimento. A amostra constou, assim, dos 16 familiares que, em sendo contatados e solicitados a participar da pesquisa, responderam ao questionário, devolvendo-o em tempo hábil para sua apuração.

A determinação do sexo não foi exigência para o estabelecimento da amostra, que teve como critérios o fato de o depoente ser adulto e experienciar o convívio com familiar portador sintomático de ataxia tipo II.

Constaram no questionário itens que visavam obter informações relativas ao conhecimento que os familiares dos portadores já possuíam sobre ataxia cerebelar tipo II, bem como o quê, até então para eles, era desconhecido sobre a doença e estabelecendo variáveis que pudessem interferir, se não impedir, o cuidado prestado pelas famílias ao portador já sintomático.

Também, constou-se que itens do questionário favoreceram a identificação das principais dúvidas, medos, superstições e mitos sustentados pelos familiares de portadores de ataxia, podendo, assim, melhor direcionar o plano de Apoio-Educação.

Para a análise foi procedida leitura criteriosa das respostas constantes nos questionários, sendo os resultados dessa leitura organizado em tabelas ou apresentados a partir de algumas das falas eleitas e consideradas em seus aspectos mais significativas, tendo em conta os objetivos estabelecidos.

As conclusões e inferências respaldam-se em literatura pertinente, explorada para esse fim, bem como em pressupostos básicos da Teoria do Déficit do Autocuidado de Orem, dentre aqueles que enfatizam e direcionam a atuação da enfermeira no processo Apoio-Educação.

APRESENTAÇÃO E ANÁLISE DOS ACHADOS

CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA

A amostra consta de dezesseis pessoas, sendo 12 mulheres e 04 homens. Todos eles residentes na cidade de Crateús, Ceará. A faixa etária vai de 20 à 70 anos, sendo que 07 pessoas encontram-se na faixa etária de 20-45 anos de idade. Respeitando os critérios estabelecidos para o estabelecimento da amostra, essas pessoas têm, em comum, o fato de possuírem na família portador(es) de SCA-7.

Embora a faixa etária das pessoas que responderam o questionário seja bastante diversificada, constatou-se durante análise que as dúvidas e o grau de deficiência no conhecimento acerca da doença são semelhantes.

Esta fase é considerada por Orem como uma das mais significativas, quando a enfermeira volta-se para sua clientela, podendo estabelecer os débitos de cuidado e as variáveis que contribuem para sua prevalência, estabelecendo planos de Apoio-Educação direcionados para essa realidade.

PROCURANDO CONCENTRAR OS DADOS

Para favorecer o acompanhamento do processo de exploração dos dados e permitir acompanhamento da lógica conduzida na análise, dispõem-se, em tabelas a seguir o tratamento dado a parte do material considerado para o estudo.

Nessa fase da pesquisa, as respostas nos questionários foram decodificadas ou reduzidas para permitir sua quantificação, favorecendo, assim, proceder-se com inferências. Richardson (1985), defende que esse recurso permite captar o objetivo, através de dados consistentes, ou estatísticos, garantindo a precisão na disposição dos resultados, evitando distorções de análise e interpretação e possibilitando, conseqüentemente, uma margem maior de segurança por ocasião das inferências.

Na tabela abaixo, os dados refletem o que o entrevistado sabe sobre a ataxia II. Nessa tabela buscou-se evidenciar o conhecimento existente sobre a doença nos diferentes grupos etários. Aqui, parte-se do pressuposto de haver disparidade de conhecimento acerca da doença, visto que o grupo da faixa etária mais produtiva (20-45 anos de idade), teoricamente, conta com maiores facilidades de acesso e circulação das informações.

Essa informação é significativa quando por ocasião da construção do plano de Apoio-Educação que considerará tais peculiaridades.

TABELA 1 – ~~6666~~ 66 66 66 66 66
A 66 66 66

6666 66 66 66 66 66 A 66 66 66		66	66	TOTAL
6666 66 66 66 66 66	66	66	66	66
6666 66 66 66 66 66	66	66	66	66
6666 66 66 66 66 66	66	66	66	66
TOTAL	66	66	166	

As respostas obtidas a essa questão foram as mais diversificadas. Dentre as pessoas na faixa etária de 20-45 anos constata-se haver convergência entre o número de respostas que definem a doença como de ordem hereditária e caracterizada pela incapacidade motora progressiva.

No grupo etário de 46 a + anos, predomina as respostas que definem a doença como uma incapacidade motora progressiva. Aqui, destaca-se ainda três pessoas que referem-se à doença como um mal sem cura.

Conclui-se dos achados que a maioria das pessoas investigadas conseguem dar respostas utilizando-se dos termos técnicos com os quais profissionais se dirigem ao problema enfrentado por seu familiar portador de Ataxia II. Isso, todavia, não implica em haver plena consciência do significado desses termos. O que se tem, de mais concreto, é o significado de “morte” que se faz relacionar à doença.

Todavia, a pessoa acometida, em alguns casos, pode durar anos, limitando-se à uma cama ou cadeira de rodas e necessitando do auxílio dos outros para diminuir os agravos predispostos pela imobilidade prolongada.

No Apoio-Educação, a enfermeira trabalha junto ao familiar uma conscientização que se volta para a atenção aos efeitos e resultados de condições e estados patológicos, ampliando suas possibilidades para encarar a doença e superá-la em seus maiores desafios.

Na tabela, a seguir, dispõe-se os dados que revelam o convívio familiar de portador de ataxia II, junto ao entrevistado. O propósito é identificar o grau de acometimento da família nuclear e extensiva pela doença. Uma vez conhecida essa realidade, o plano de Apoio-Educação visará alcançá-la em suas nuances.

TABELA 2 – . . . T. . B. TA. . . E. . E ATA. . A . E. E. .
E A . . L. . A. . . A. . L. A. .

. . L. . A. . . A. . L. A.		. .	. E	. . . E	T. TAL
. E. .					
.			—		
.					
A.					
T. . . .					

. E. E.

Na tabela acima têm-se que dentre as 16 pessoas que responderam o questionário, 08 informaram ter portadores de SCA-7 de ambos os sexos na família nuclear e extensiva. Enquanto 07 referiram a existência de portador apenas na família nuclear, sendo este do sexo feminino. Ainda, uma pessoa respondeu ter portador de SCA-7 de ambos os sexos na família nuclear.

A tabela também evidencia não ser encontrado portadores de SCA-7 somente do sexo masculino ou somente na família nuclear. O fenômeno que se descreve revela que quando a família extensiva é atingida, também a família nuclear vivencia a mesma problemática. Do mesmo modo isto ocorre com as pessoas do sexo masculino que, segundo os dados, quando acometidos já existem mulheres na família apresentando os sintomas da doença.

Inferese diante das evidência desse quadro, ser comum a existência de mais de um portador sintomático na família dos entrevistados, e que esse fato pode ter grande relação com o pouco esclarecimento e/ou conscientização acerca da transmissão genética e de como as gerações mais recentes podem sofrer com o problema.

Acompanhando a literatura vimos que o distúrbio denominado SCA-7 é determinado por um gene autossoma dominante, bastando que apenas um dentre o casal porte o gene defeituoso para elevar-se o risco de transmissibilidade aos descendentes.

Não deve ser intenção da enfermeira negar ao portador de ataxia a necessidade de constituir família, todavia é no Apoio-Educação que essa profissional oferecerá subsídios para que a pessoa, auxiliada por seus familiares, tenha a oportunidade de proceder com escolhas mais acertadas, e o faça com plena convicção dos riscos que assume.

A tabela 3, a seguir, traz dados acerca do conhecimento que os entrevistados têm sobre a forma de transmissão da SCA-7. Aqui, segue-se o mesmo raciocínio adotado para a tabela 1, tendo sido evidenciadas as respostas em função da faixa etária dos entrevistados.

TABELA 3 – DISTRIBUIÇÃO DAS RESPOSTAS POR GRUPO ETÁRIO

	6 A16 A ETÁRIA	6 6 6 6 6 A	6 6 6 A	TOTAL
6 OR6 A DE TRA6 S6 ISSÃO				
T6666 666 66 66 666	6 6	6 6	6 6	6 6
6 6666 66666666	6 6	6 6	6 6	6 6
T666	6 6	6 6	6 6	6 6

Aqui, 05 dos 06 entrevistados da faixa etária de 20-45 anos de idade, responderam que a doença tem origem marcada na hereditariedade. Destaca-se 04 entre as 10 pessoas da faixa etária de 46 a + anos de idade que acreditam ser a doença herdada exclusivamente do pai portador.

Aqui, como para o caso da tabela 1, a definição técnica para a doença e a forma de transmissão surge como resposta, mas esconde a desinformação e o receio de que se está apontando culpados pelo problema.

Alguns dos entrevistados é que dizem, mais diretamente, acreditar ser do pai a origem da transmissão. Essa informação, é claro, não coincide com o quê preconiza a literatura, quando garante elevar-se os riscos de transmissão na medida em que qualquer um dos que constituem o casal porte o gene defeituoso.

O fato de a doença assumir esse caráter de “mal herdado”, pode estar conduzindo muitos dos portadores assintomáticos ao auto-isolamento, auto-rejeição ou mesmo recai sobre ele a discriminação do restante da sociedade.

Nesse sentido, a atuação da enfermeira visará a transformação da mentalidade aceita, e através do esclarecimento do familiar, alcançar o portador para modificação do auto-conceito e da auto-estima, trabalhando a aceitação de si não como alguém que necessita se esconder ou isolar-se do convívio social, mas que se encontra num estado especial de saúde e necessitando de formas específicas de cuidados.

TRABALHANDO COM AS FALAS

Dar-se prosseguimento à análise, elegendo-se agora algumas falas que serão exploradas em seus significados, tendo em conta o referencial bibliográfico e pressupostos básicos da Teoria do Déficit do Autocuidado. As falas evidenciadas foram oferecidas em respostas aos questionamentos presentes no instrumento de coleta de dados, sendo reveladoras do conhecimento dos familiares acerca de algumas das peculiaridades da doença como: sintomas, tratamento, cuidados com o portador sintomático, planejamento familiar, etc.

Sintomas conhecidos

Objetivou-se, nesse momento, verificar se o familiar era conhecedor dos sintomas típicos que caracterizam a SCA-7. As falas selecionadas evidenciam como os entrevistados respondem a esse questionamento.

“Os sintomas são: perturbações, nervosismo, falta de força”.

“Falta de equilíbrio, dores de cabeça, nervosismo”.

“Eu percebo que é a falta de equilíbrio, nervosismo, depressão”.

“A doença afeta a coordenação motora, a fala e a visão”.

Considerando as respostas oferecidas a esse questionamento, não se confirma em nenhuma literatura específica consultada, que os sintomas em grifo estejam diretamente relacionados ao fenômeno da degeneração cerebelar. Sim, outros tais sintomas podem ter maior relação com a imobilização prolongada e a incapacidade de realizar tarefas por mais simples que sejam, necessitando da ajuda de outros.

A esse respeito, Potter (1997), revela que a imobilização pode levar a alteração no humor, desequilíbrio emocional e intelectual, bem como ao auto-isolamento social. Essas alterações resultantes da imobilização variam dependendo de cada paciente, sendo que as mais frequentes incluem hostilidade, combatividade, retraimento, inconstância e ansiedade.

Sobre o tratamento da doença

Da apuração dos questionários, verificou-se unanimidade das respostas que confirmam não haver cura ou medicação capaz de retardar a evolução da doença. No entanto, alguns dos entrevistados referem fazer uso de medicamentos que se voltam para tratar os sintomas associados. Ainda as atividades fisioterápicas são citadas como artifício para inibir a evolução da SCA-7.

As falas eleitas e apresentadas abaixo, são exemplos extraídos dos questionários para ilustrar essas afirmações.

“Ainda não há cura e nem remédio para essa doença”.

“Os cientistas ainda não estão estudando para encontrar a cura”.

“Passado pelo Dr. usamos o (...) e o (...). Os dois é só para acalmar”.

“Infelizmente ainda não tem cura. Como paliativo, alguns fazem fisioterapia, fonoaudiologia, tomam algum calmante, etc...”.

Segundo Orem, quando se trabalha voltada para Apoio-Educação a enfermeira necessita considerar alguns requisitos básicos relacionados à prática do autocuidado. Considerando a população alvo desse estudo, o familiar de portador de ataxia, a enfermeira encorajará a pessoa a prestar cuidados fazendo pelo outro quando este estiver impossibilitado ou habilitando seu paciente à prática do autocuidado nos seguintes aspectos: busca e garantia de assistência médica adequada; conscientização e atenção aos efeitos e resultados de condições e estados patológicos; execução efetiva de medidas de proteção e prevenção de agravos; conscientização e atenção, ou regulação de efeitos desagradáveis ou maléficos da imobilidade.

Dentre os entrevistados, tem também aqueles que desconhecem qualquer tipo de recurso usado para sanar os sintomas mais exacerbados da doença, ou quando conhecedor da existência de tais recursos não dispõem de suporte estrutural e financeiro, ou ainda cognitivo, que viabilizem esses benefícios para seu paciente. Aqui o desafio para enfermeira é ainda maior, e exigirá medidas alternativas que considerem os recursos disponíveis na família e na comunidade.

Cuidados a serem prestados a portadores sintomáticos

Alguns procedimentos são exigidos com o paciente acamado para evitar complicações sistêmicas e diminuir o risco de violação da integridade cutânea.

Apurou-se, nos questionários, que os familiares são conhecedores da importância de “cuidar” de seu paciente. Todavia, o cuidado a que se referem em muito deixa a desejar quando a proposta deve ser um “cuidado terapêutico”.

Considerou-se, assim, como necessários porém insuficientes para amenizar o sofrimento do enfermo e prevenir o surgimento de outras complicações, respostas que enfatizam:

“Damos muito carinho, dedicação, cuidamos de alimentar...”.

“...apoio em todos os sentidos... carinho, proteção... porque ele é indefeso”.

“Tratamos de oferecer um acompanhamento psicológico”.

“Oxalá que todos os pacientes de ataxia pudessem comprar colchão “casca de ovo”, que é o único que não maltrata e evita escara”.

Associados à suportes psicológicos como o carinho, a atenção e o amor, citados por vários entrevistados, o portador necessita de um cuidado técnico direcionado. Então, a enfermeira orientará ao familiar, por exemplo, que não basta alimentar seu paciente mas que essa alimentação deve conter nutrientes de tal forma balanceados, o que tornará mais resistente a sua pele e que desse alimento deve constar também elementos de fácil digestão e eliminação. Nos casos de pacientes mais dependentes, durante e após a alimentação, o familiar deve acompanhá-lo com cuidado, para evitar que engasgue ou sufoque ao regurgitar. Estes como tantos outros cuidados simples devem ser ensinados pela enfermeira, que acompanhará o familiar nos primeiros procedimentos.

Orem preconiza que o Apoio-Educação para o autocuidado deve ser cercado de condições que levem o paciente a adquirir habilidades para o cuidado de si. Deste modo, a enfermeira não só ensina ao familiar, mas estimula-o a ensinar seu paciente.

Potter (1997) nos lembra que o grau de imobilidade é fortemente influenciado pela inatividade e que, independente da causa, ela estabelece efeitos negativos múltiplos em todos os sistemas do organismo. Conclui-se a partir disso, como é importante estimular os esforços terapêuticos capazes de modificar a condição de imobilidade e, por conseguinte, de dependência.

O teste genético e sua importância

Em resposta a essa pergunta do questionário, apenas 05 dentre os 16 familiares denunciaram engano quanto ao significado e propósito do teste genético. A maioria das respostas identificam o mesmo como sendo capaz de diagnosticar se a pessoa submetida ao teste porta o gene defeituoso para a SCA-7.

O que não fica claro nas respostas é se há compreensão, por parte dessas pessoas, de que o diagnóstico positivo auxilia a que se antecipe medidas terapêuticas e de prevenção do surgimento dos sintomas. Apenas três dos entrevistados, ao descrever o teste fizeram menção ao seu caráter preventivo, todavia no sentido do controle de natalidade.

As falas abaixo foram selecionadas para validar essas inferências.

“O teste serve para saber ou fazer probabilidades genéticas do nível de acometimento da árvore genealógica”.

“Acusa se somos ou não portadores do gene defeituoso”.

“Acusa se sou portador do gene defeituoso, e assim evitaremos a geração de filhos”.

“Ajuda no diagnóstico precoce, e numa futura prevenção”.

“Para ver se consegue um remédio”.

"Para saber se possuímos o gen defeituoso".

As falas também revelaram interpretações inadequadas e/ou incompletas quanto a real necessidade do teste. No Apoio-Educação prestado pela enfermeira à essas pessoas, não se vai negar o significado do teste como recurso diagnóstico da pessoa portadora do gene defeituoso, mais associada a essa informação são trabalhadas medidas de conscientização e aceitação do teste, como algo indispensável à programação da própria vida dos inseridos no grupo de risco; visto que a pessoa diante de um resultado positivo necessitará adotar comportamento, alimentação, rotina de exercícios físicos, enfim, o estilo de vida passará a ser em função do adiamento ou não surgimento dos sintomas.

Planejamento familiar

Também a programação familiar deve ser abordada junto ao portador do gene para SCA-7, e aqui a pessoa deve ser orientada a auxiliar seu portador para que tome medidas acertadas, medidas estas conscientes e isentas de repressão ou coação.

Antes, todavia, de tentar, de qualquer forma, ajudar o portador na tomada de decisões acerca da concepção, o familiar necessita dispor de argumentos pautados em conhecimentos específicos. Todavia, é através das respostas oferecidas a esses questionamentos, que detectou-se ausência de domínio no assunto por parte de 08 dos que responderam ao questionário. Como exemplo das respostas mais pertinentes destaca-se:

"É um planejamento que a família faz para decidir se quer ou não filhos".

"Conversação, acordo para evitar alguma relação consanguínea e ou nascimentos desordenados de filhos mesmo de pais não consanguíneos".

"É quando o casal se reúne para decidir o que vai fazer em relação á família".

Visto que a SCA 7 não tem cura e, segundo David (1996), "surge mais precocemente e com um curso clínico mais rápido em gerações sucessivas", o planejamento familiar, dentre aqueles diagnosticados como portadores do gene defeituoso, seria a única maneira de barrar o aumento do número de casos.

Essa acertiva não deve ser encarada como uma condenação à solidão. As pessoas devem ser estimuladas a amarem-se e procriar, quando desejarem. Necessitam saber, que os dois elementos do casal sendo portador do gene, maiores são os riscos de apresentarem filhos que também portem a doença. Também, é direito dessas pessoas saberem que seus filhos podem não herdar o gene ou que, se herdando, podem jamais vir a desenvolver a doença. O importante é que a enfermeira, ou mesmo o familiar, deverá oferecer todas as informação e tirar todas as dúvidas deixando a escolha a pessoa portadora.

Orem relaciona essa postura ao aprendizado para a vida, associando ao conhecimento dos efeitos de sua condição e estados patológicos, bem como, de efeitos de medidas de diagnóstico e tratamento médico, ampliando possibilidades para que se estabeleça estilo de vida que promova o desenvolvimento contínuo do indivíduo.

O que o familiar deseja conhecer sobre Ataxia II

Essa pergunta no questionário visou levantar o que o familiar de portador de ataxia deseja saber para melhor assistir seu paciente. As respostas à esse questionamento nos conduz à seguinte constatação: há grande interesse nessas pessoas em obterem todas as informações possíveis sobre a doença; esperam e aceitam ajuda relacionada à condução do cuidado junto ao seu doente, que seja qualquer novidade acerca do "problema" que seja capaz de modificar a difícil situação vivenciada por elas, em seu núcleo familiar, assim como por seus pacientes sintomáticos. As falas a seguir são reveladoras dessa realidade.

"Gostaria de saber tudo que diz respeito à doença".

"Queria ressaltar que ainda não sei quase nada...queria um conhecimento mais abrangente..."

"Querida saber mais detalhes sobre ACAD II".

"...queria um conhecimento mais abrangente".

Percebe-se que, mais do que nunca, essas colocações funcionam como uma injeção de ânimo, comprovando a importância de se pôr em prática nossa proposta de trabalhar um plano de Apoio-Educação.

CONCLUSÕES

Conclui-se diante das evidências ser comum a existência de mais de um portador sintomático na família dos entrevistados, e que esse fato pode ter grande relação com o pouco esclarecimento e/ou conscientização acerca da transmissão genética e de como as gerações mais recentes podem sofrer com o problema.

A maioria das pessoas investigadas conseguem dar respostas utilizando-se dos termos técnicos com os quais os profissionais se dirigem ao problema enfrentado por seu familiar portador. Isso, todavia, não implica em haver plena consciência do significado desses termos. O que se tem de mais concreto, é o significado de "morte" que se faz relacionar à doença.

Baseadas na análise do material coletado, verificamos a carência de informações, por parte dos envolvidos nessa problemática, não só no que diz respeito à doença em si, mas, também, ao teste genético e sua importância, a questão do planejamento familiar, ou ainda a cuidados simples que podem ser oferecidos pelos próprios parentes aqueles pacientes mais dependentes.

Também constatou-se o interesse e a necessidade de obterem informações específicas do que é a doença, como evitar os agravos, como se deve cuidar dos pacientes acamados. Podemos dizer que há ansiedade e desejo verdadeiro de conseguirem respostas e ajuda de profissionais da área de saúde.

Neste sentido, propõe-se o desenvolvimento do PLANO DE APOIO-EDUCAÇÃO VOLTADO PARA FAMILIARES DO PORTADOR DE ATAXIA II, visando suprir as necessidades de cuidado/orientação da pessoa portadora.

ABSTRACT: Ataxia cerebelar type II, also known by ataxia spinocerebelar 7 (SCA7), it is a neuro-degenerative pathology with gloomy prognostic of hereditariness. It attacks both sexes and in any age, being characterized by the variable degeneration of the cortex cerebelar, inferior olive, pontine nuclei, basal ganglion, spinal strings and outlying nerves. The people don't die for the disease in itself but for the associated clinical complications. Exploratory study, that had for objective: to identify the deficits of family knowledge concerning the ataxia II, establishing the repercussions of these in the life quality of the carriers. As population was chosen the relatives of ataxia carriers that are part of the Beneficent Association in Prol of Ataxia II'S Carriers (ABPAT), with in Crateús, Ceará. The sample consists of sixteen people, being 12 women and 04 men. The data collect took place during the months of March, April and May 1999, having been used questionnaire contends open and shut questions. Without cure perspectives, the great weapon of the family, still, is the information – in what refers to the precocious detection, to the retard of the symptoms evolution and prevention of the appearance of associated problems – it was Ended, though, to be common to existence of more than a symptomatic carrier in the interviewees' family, and this fact can have great relationship with the little conscientiousness concerning the genetic transmission and of as the most recent generations they can suffer more intensely of the effects of that problematic one.

KEY WORDS: Cerebelar ataxia; Nursing care

RESUMEN: La Ataxia cerebelosa II, también conocida como ataxia spinocerebelar 7 (SCA7), es una patología neuro-degenerativa con un mal pronostico de hereditariedad. Ataca los dos sexos y en cualquier edad, siendo caracterizado por la degeneración varicida del cortex cerebelar, oliva inferior, núcleos de pontine, ganglios basales, cordones espinales y nervios periféricos. Las personas no mueren por la enfermedad más por sus

complicaciones clínicas asociadas. Estudio explorador que tiene por finalidad: saber el grado de desconocimiento familiar acerca de la Ataxia II, estableciendo las repercusiones de éstos en la calidad de vida de sus portadores. Como población fue escogida los parientes de portadores de Ataxia que son parte de la Asociación Benéfica en Prol de los Portadores Ataxia II (ABPAT), con sede en Crateús, Ceará. La muestra consiste en dieciséis personas siendo 12 mujeres y 04 hombres. Los datos fueron colectados durante los meses de marzo, abril de 1999, se usandose el cuestionário con preguntas abiertas y cerradas. Sin perspectivas de cura, el gran arma de la familia, todavía, es la información - en lo que se refiere al descubrimiento precoz, al retardo de la evolución de los síntomas y prevención del apareamiento de problemas asociados. Concluíse, sin embargo, ser común la existencia de más de un portador sintomático en la familia del entrevistado, y este hecho puede tener gran relación con el desconocimiento acerca de la transmisión genética y como las más recientes generaciones pueden sufrir más intensamente los efectos del problema.

PALABRAS CLAVE: Ataxia cerebelar; Cuidados de enfermagem

REFERÊNCIAS

- 1 CASTELANOS B. E. P. Teoria do autocuidado de Dorothea Orem. In: CAMPEDELI, M.C. e t al. Processo de enfermagem na prática. São Paulo: Ática, 1989.
- 2 DAVID, G. et al. Cloning of the SCA7 gene reveals a highly unstable CAG repeat expansion. *Nature Gen.*, v. 17, p. 65- 70, sept. 1997.
- 3 The Gene Autosomal Dominant Cerebellar Ataxia Type II is Located in a 5-cM Region in 3p12-p13: Genetic and Physical. *Am J. Genet.* v. 59, p. 1328-1336, 1996.
- 4 FOSTER, P. C. JANSSENS, N. P. Dorothea E. Orem. In: GEORGE, J. B. et al. Teorias de Enfermagem: os fundamentos para a prática profissional. Porto Alegre: Artes Médica, 1993.
- 5 HAGUETTE, T. M. F. Métodos qualitativos na Sociologia. 3. ed. Petrópolis: Vozes, 1992.
- 6 MINAYO, M. C. S. O desafio do conhecimento: Pesquisa qualitativa em saúde. São Paulo: Hucitec-Abrasco, 1996.
- 7 OREM, D. E. Nursing: concepts of practice. 4. ed. New York: McGraw-Hill, 1995.
- 8 POTTER, P. A.; PERRY, A. G. Grande tratado de Enfermagem prática – clínica e prática hospitalar. 2. ed. São Paulo: Tempo, 1997.
- 9 ROBBINS. Patologia estrutural e funcional. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1994.
- 10 TRIVIÑOS, A. N. S. Introdução à pesquisa em ciências sociais. São Paulo: Atlas, 1995.