

Aspectos e impactos psicossociais da Discinesia Ciliar Primária em seus portadores e cuidadores

Aspects and psychosocial impacts of Primary Ciliary Dyskinesia in patients and caregivers

DOI:10.34119/bjhrv6n4-181

Recebimento dos originais: 30/06/2023

Aceitação para publicação: 24/07/2023

Giovanna Gonçalves de Oliveira

Bacharelanda em Medicina

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: giovannagco@icloud.com

Maria Alice Mariz Maia de Freitas

Bacharelanda em Medicina

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: mariaalicefreitas097@gmail.com

Maria Carolina Soares Cordeiro

Bacharelanda em Medicina

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: mariacarolinasoarescordeiro@gmail.com

Maria Eduarda Ferrer Dardis

Bacharelanda em Medicina

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: eduardadardis@hotmail.com

Alysson Kennedy Pereira de Souza

Doutor em Zoologia pela Universidade Federal da Paraíba (UFPB)

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: akps2001@gmail.com

Daniela Heitzmann Amaral Valentin de Sousa

Doutora em Psicologia Social

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: danihapsi@yahoo.com.br

Isabela Tatiana Sales de Arruda

Pós-Doutora em Patologia

Instituição: Faculdade Nova Esperança (FAMENE)

Endereço: Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa - PB, CEP: 58067-695

E-mail: isabelaarruda@yahoo.com.br

RESUMO

A discinesia ciliar primária (DCP) é uma patologia hereditária autossômica recessiva, que tem como uma de suas principais manifestações a paralisação no transporte de secreções no trato respiratório inteiro, favorecendo a proliferação de vírus e bactérias. Os acometidos com a doença apresentam infecções crônicas e problemas respiratórios em geral desde de sua infância. Com efeito, as diversas complicações da DCP, ainda sem tratamento específico, acarretam uma série de impactos psicossociais na vida dos portadores, devido às demandas existentes para viver e tratar a patologia. Os resultados do estudo apresentam significativa presença de problemas psicológicos nos portadores da doença e em seus cuidadores, decorrentes da exaustiva rotina de cuidados, que demanda muito tempo e atenção, precisando saber, por exemplo, os testes de função pulmonar para acompanhar a estabilidade do paciente e evitar situações de crise. Através desse estudo, foi possível analisar os impactos nas crianças e nos seus responsáveis frente uma patologia rara.

Palavras-chave: Discinesia Ciliar Primária, manifestações psicológicas, Síndrome de Kartagener.

ABSTRACT

The primary ciliary dyskinesia (PCD) is a autosomal recessive hereditary pathology, which has one of most manifestations the paralisation of transport of secretions throughout the respiratory tract, favoring the proliferation of viruses and bacteria. The affected with the disease present chronicle infections and respiratory problems in general the since childhood. Indeed, the many complications of PCD, which still has no specific treatment, cause a series of psychosocial impacts in people who has dyskinesia, because of the demands to live and treat the pathology. The results of the study present a significant presence of psychological problems in carriers of the disease and in their families and caregivers, arising from the exhaustive take care routine, which demands a lot of time and attention, needing to know how, for example, to do pulmonary function tests to accompany the patient stability and prevent crisis situations. By this study, was possible to see the impact of this pathology in DCP patients, their families and their caregivers.

Keywords: Primary Ciliary Dyskinesia, psychological manifestations, Kartagener's Syndrome.

1 INTRODUÇÃO

A discinesia ciliar primária é uma doença hereditária autossômica recessiva que afeta ambos os sexos. Tal enfermidade é expressa por alterações estruturais nos cílios, comprometendo assim a sua plena atividade. Consequentemente, acaba por prejudicar o clearance mucociliar, predispondo a infecções no trato respiratório frequentemente. O acometimento das vias aéreas superiores e do ouvido médio predomina e as principais

manifestações variam desde rinorreia leve a sinusite e otite média, entretanto, com a progressão da doença, o quadro pode evoluir para uma bronquiectasia e déficit de crescimento. Vale ressaltar também, que, grande parcela dos pacientes tem expectativa de vida normal, contudo, neonatos com diagnóstico tardio podem vir a óbito.(1)

Paralelamente a isso, existem ainda outras manifestações, como situs inversus e infertilidade masculina, sendo esta causada primordialmente pela imobilidade dos espermatozoides e ausência dos braços de dineína nos axonemas dos mesmos. Nesse contexto, a sincronia de discinesia ciliar e do situs inversus deve-se ao conceito embriológico, o qual afirma que, o cílio epitelial possui direção de batimento fixo, além do mesmo determinar a situação visceral, assim, quando os cílios estão discinéticos, verifica-se a ocorrência do situs inversus, condição presente em 50% dos casos.(2) Fora isso, é válido mencionar que, uma das formas mais graves da patologia, conhecida como a síndrome de Kartagener, é composta por uma tríade: situs inversus, bronquiectasias e sinusopatia crônica.(2)

Ademais, é de suma importância, mencionar como essas expressões clínicas afetam no cotidiano dos pacientes e dos familiares, no que tange primordialmente, aos impactos psicológicos. Sob esse viés, estudos mostram que crianças com DCP apresentam maior internalização de problemas, somatização das queixas de ansiedade e depressão.(3) Desse modo, ficou perceptível também que pacientes com maior volume terapêutico exibem uma pior qualidade de vida, pois, com o passar do tempo, os mesmos vão perdendo a atenção pelo tratamento da enfermidade, conseqüentemente verifica-se o declínio pela aderência terapêutica.(3)

Com isso, o presente estudo foi realizado tendo como base a relevância desse tema na sociedade em quesitos de bem-estar físico e mental, além da precária precisão no diagnóstico prematuro da patologia.(1) Dessa maneira, o objetivo desse artigo é analisar a relação entre a discinesia ciliar primária e os seus sintomas psicossociais em seus portadores e cuidadores.(1)

2 METODOLOGIA

Realizou-se uma busca na base de dados MEDLINE/PubMed, no início abril de 2023 com o objetivo de realizar uma revisão bibliográfica sobre os aspectos e impactos psicossociais da discinesia ciliar primária em seus portadores e cuidadores. A busca na base de dados ocorreu por meio dos termos "discinesia ciliar primária" AND "aspectos psicológicos". A partir disso, foram descobertos 12 artigos publicados entre os anos de 2018 a 2023. Procedeu-se então, a leitura de cada artigo e após a análise do título, resumo e artigos na íntegra, 6 registros foram excluídos de acordo com os critérios de exclusão.

Os critérios de inclusão foram: trabalhos publicados entre 2018 e 2023, em língua inglesa, portuguesa ou espanhola e que abordassem sobre os aspectos psicossociais dos pacientes portadores de discinesia ciliar primária. Os critérios de exclusão foram: periódicos que a temática central não fosse discinesia ciliar primária, que abordasse a pandemia do covid-19 ou repetidos. Dessa forma, 6 publicações constituíram a amostra final.

3 RESULTADOS

Tabela 1. Síntese dos artigos selecionados para a revisão integrativa de literatura

TÍTULO DO ARTIGO	AUTOR	RESULTADOS
Psychological status of mothers of children with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia	Ramasli, et Al. 2022 (4)	Os resultados apresentaram que todos os cuidadores estavam sobrecarregados, uma a cada três mães possuía depressão e uma em dez Síndrome de Burnout
Anxiety and depression in Dutch patients with primary ciliary dyskinesia and their caregivers: associations with health-related quality of life.	Verkleij, et Al. 2021(5)	Níveis elevados de ansiedade foram encontrados em 6% dos adultos (n=33), 14% das crianças (n=7), 6% dos adolescentes (n=17) e 20% dos cuidadores (n=46, 52% mães). Níveis elevados de depressão foram encontrados em 18% dos adultos, 14% das crianças, 6% dos adolescentes e 11% dos cuidadores. Encontrou-se forte relação negativa entre depressão nos cuidadores e capacidade funcional da criança
Comparison of mental health in individuals with primary ciliary dyskinesia, cystic fibrosis and parent caregivers.	Graziano, 2023 (6)	Uma alta porcentagem de pacientes pontuaram acima do ponto de corte para depressão (33%) e ansiedade (47%), a maioria leve. Da mesma forma, uma alta porcentagem de cuidadores pontuou acima do limite para depressão (42-54%) e ansiedade (47-54%).
Aerobic exercise capacity, cough strength, posture, and depression in primary ciliary dyskinesia.	Merve, et Al. 2022 (7)	Portadores de PCD apresentaram maior índice de depressão quando comparado ao grupo saudável.
Caregiver burden in children with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia.	Coşkun, et Al. 2019 (8)	Esse estudo documentou que a sobrecarga em cuidadores é significativamente maior em pais de pacientes com fibrose cística quando comparado a pacientes com discinesia ciliar primária.

Primary ciliary dyskinesia and psychological well-being in adolescence.	Valero-Moreno, et Al. 2020 (9)	Os dados foram de pacientes diagnosticados com DCP entre 9 e 18 anos. Segundo o estudo, o diagnóstico de uma doença rara tem um impacto significativo na criança e em seus pais. Foi realizada uma comparação entre pacientes com DCP e pacientes saudáveis de estudos anteriores.
---	--------------------------------	--

Fonte: Autores

4 DISCUSSÃO / ANÁLISE DOS DADOS

Segundo Valero-Moreno, et al. (2020), a descoberta de um diagnóstico de uma doença rara tem um impacto significativo tanto nas crianças e adolescentes como em seus pais ou cuidadores. Os resultados obtidos quanto ao bem-estar indicaram que a amostra de pacientes com DCP mostrou escores mais baixos comparados com os saudáveis. Em geral, foi observado que uma porcentagem de pré-adolescentes e adolescentes apresentam baixos níveis de bem-estar, revelando um aspecto que requer atenção por parte dos profissionais de saúde.

Nos dados expostos por Coşkun, et al. (2019), na população com DCP não houve correlação significativa entre os níveis de qualidade de vida e a sobrecarga de cuidadores, tanto pais como mães. Porém, foi observada uma percepção da sobrecarga em cuidadores com DCP: os cuidadores sabem o suficiente sobre a importância dos testes de função pulmonar? Esta é uma questão crítica que pode demonstrar a falta de informação, aspecto esse, que afeta diretamente a percepção da sobrecarga do cuidador. Sendo assim, os resultados deste estudo, em específico, devem levar em conta a diferença entre o nível de escolaridade dos pacientes e dos cuidadores.

Concomitantemente, Graziano (2023) apresentou uma alta porcentagem de pacientes que pontuaram acima do ponto de corte para depressão (DCP 33%; FC 43%) e ansiedade (DCP e FC ambos 43%), a maioria leve. Dessa maneira, uma alta porcentagem de cuidadores pontuou acima do limite para depressão (DCP 42-54%; FC 45-46%) e ansiedade (DCP 47-54%; FC 39-56%). De acordo com Ramasli, et al. (2022), cuidar de uma criança com algum diagnóstico de doença crônica desencadeia uma série de desafios a serem enfrentados pelos cuidadores, tendo em vista a incerteza acerca do agravamento da doença, custos financeiros, cuidados associados, impactos na família como um todo e hospitalização.

A superproteção foi definida, pelo mesmo estudo, como um comportamento excessivo no que diz respeito ao estágio de desenvolvimento da criança e tem sido associado ao estresse dos pais. Ramasli, et al. (2022) verificou que o estresse dos pais está claramente associado aos

resultados da doença do paciente. Evidenciou também, que mães de crianças com DCP que eram excessivamente controladoras, intrusivas e estritamente disciplinadas tinham uma atitude democrática negativa. Medos e ansiedades das mães sobre o futuro da criança podem levar a comportamentos super protetores, rígidos e autoritários. A atitude democrática foi menor nas mães de crianças com DCP quando as mães tinham mais filhos. O fato de as mães passarem mais tempo com seus filhos doentes e protegê-los mais pode fazer com que elas não deem a mesma atenção aos filhos saudáveis.

A partir do questionário de qualidade de vida para pacientes com DCP, (3) foi evidenciado que as crianças com DCP apresentaram maiores níveis de internalização do problemas, somatização de queixas e sintomas de ansiedade e depressão, quando comparadas às crianças do grupo de controle. Além disso, a angústia parental e o estresse materno também foram maiores nos pais de pacientes com DCP. Os questionamentos englobam como o paciente se sente no dia a dia, de que forma é afetado pela doença e o seu tratamento. Com base nestes estudos, concluiu-se que pacientes com maior carga de tratamento apresentaram pior qualidade de vida, além de abandonarem o tratamento com o tempo, apresentando alto declínio da aderência terapêutica.

De acordo com os estudos feitos por Marieke Verkleij, sintomas elevados de transtornos mentais foram encontrados em pessoas com DCP e nos pais, mesmo que de forma leve. Nos cuidadores, os níveis de depressão foram significativos e relacionados a um pior funcionamento físico dos filhos/adolescentes, resultado de uma precária rede de apoio psicológica incorporada à equipe multidisciplinar da DCP, que possam equilibrar a família-paciente e mitigar os impactos negativos dessa patologia e com isso, possibilitar uma melhor adesão ao tratamento.

5 CONCLUSÃO / CONSIDERAÇÕES FINAIS

Infere-se portanto, que, apesar dos pacientes portadores dessa doença apresentarem expectativa de vida normal, melhorias precisam ser feitas no reconhecimento prematuro da discinesia ciliar primária a fim de evitar a mortalidade dos neonatos com diagnóstico tardio. Outrossim, pelos resultados apresentados, concluiu-se que os cuidadores de pacientes com DCP apresentavam uma sobrecarga considerável e predisposição a desenvolver Síndrome de Burnout, paralelamente, os níveis de bem-estar dos mesmos se encontravam mais baixos quando comparado ao de indivíduos saudáveis, fato que reflete diretamente no aumento das taxas de depressão e ansiedade desenvolvidas pelos responsáveis dos pacientes, sendo a causa disso, preocupações excessivas quanto ao agravamento da enfermidade; ansiedade sobre o futuro do paciente e nos impactos econômicos/familiares. Foi evidenciado, ainda, a importância

dos médicos em educar tanto os pacientes quanto os cuidadores sobre DCP e testes de função pulmonar. Diante disso, torna-se claro os significativos impactos nas crianças e nos seus responsáveis, frente a uma patologia rara.

REFERÊNCIAS

1. Santos Jwad, Waldow A, Figueredo Cwcd, Kleinubing Dr, Barros Ssd. Discinesia ciliar primária. *Jornal de Pneumologia*. 2001 Sep;27(5):262–8.
2. Olm MAK, Adde FV, Silva Filho LVF da, Rodrigues JC. Discinesia ciliar primária: quando o pediatra deve suspeitar e como diagnosticar? *Revista Paulista de Pediatria*. 2007 Dec;25(4):371–6.
3. Queiroz APL de, Athanazio RA, Olm MAK, Rubbo B, Casal YR, Lucas J, et al. Translation of the quality-of-life measure for adults with primary ciliary dyskinesia and its application in patients in Brazil. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2019;45(3)
4. Tugba Gursoy, Tugba Sismanlar Eyuboglu, Ayse Tana Aslan, Nagehan Emiralioglu, Sevgi Pekcan, Buyukkaya E, et al. Psychological status of mothers of children with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. 2022 Jul 13;57(11):2665–73.
5. Verkleij M, Appelman I, Altenburg J, Twisk J, Quittner AL, Haarman E. Anxiety and depression in Dutch patients with primary ciliary dyskinesia and their caregivers: associations with health-related quality of life. *ERJ Open Research*. 2021 Jul 22;7(4):00274-2021.
6. Graziano S, Ullmann N, Rusciano R, Allegorico A, Boldrini F, Rosito L, et al. Comparison of mental health in individuals with primary ciliary dyskinesia, cystic fibrosis, and parent caregivers. *Respiratory Medicine*. 2023 Feb;207:107095.
7. Merve Firat, Meral Boşnak Güçlü, Tugba Sismanlar Eyuboglu, Ayse Tana Aslan. Aerobic exercise capacity, cough strength, posture, and depression in primary ciliary dyskinesia. 2022 Sep 17;58(1):73–80.
8. Keniş Coşkun Ö, Gençer Atalay K, Erdem E, Karadag-Saygi E, Gökdemir Y, Karadağ B. Caregiver burden in children with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. *Pediatric Pulmonology*. 2019 Aug 29;54(12):1936–40.
9. Valero-Moreno S, Castillo-Corullón S, Montoya-Castilla I, Pérez-Marín M. Primary ciliary dyskinesia and psychological well-being in adolescence. Lin CY, editor. *PLOS ONE* [Internet]. 2020 Jan 23 [cited 2020 Sep 14];15(1):e0227888.