



**Ispas**

Instituto Universitário  
de Ciências Psicológicas,  
Sociais e da Vida

**ASPETOS PSICOSSOCIAIS DA FIBROSE QUÍSTICA:  
REVISÃO SISTEMÁTICA E DADOS DESCRITIVOS**

MARIA INÊS DA COSTA DOMINGUES GRIFF ENCARNAÇÃO

**Orientadora de Dissertação:**

PROFESSORA DOUTORA TÂNIA PAIS BRANDÃO

**Professora de Seminário de Dissertação:**

PROFESSORA DOUTORA TÂNIA PAIS BRANDÃO

**Dissertação Submetida como requisito parcial para a obtenção do grau de:**

MESTRE EM PSICOLOGIA

Especialidade em Psicologia da Saúde

2024

Dissertação de Mestrado realizada sob a orientação da Professora Doutora Tânia Pais Brandão, apresentada no ISPA – Instituto Universitário, para obtenção do grau de Mestre na especialidade de Psicologia da Saúde.

## Agradecimentos

À minha mãe, por me ter dado a oportunidade de seguir os meus sonhos e de estudar o que mais desejei, sempre com a asa por baixo a amparar qualquer queda.

Ao meu avô, por todo o carinho e compreensão (e pela fruta cortada), mesmo levando más respostas, que me demonstrou neste percurso e ao longo de toda a minha vida. À minha avó, pela companhia e atenção durante tardes de estudo.

Aos meus tios, Gustavo e Rita, por serem os maiores apoiantes das minhas loucuras, e por me mostraram que posso querer mais. Ao meu pequeno grande amor, Estêvão, por me conseguir alegrar sempre com a mais pequena atitude. Ao meu novo pequeno amor, Viriato, por ser o bebé mais fofinho do mundo.

Ao meu pai, à Anabela e às minhas irmãs, Joana e Leonor, por quererem e estarem sempre presentes nas minhas conquistas, mesmo estando longe.

À minha Cuca, por ter sido a minha companheira de viagem (literalmente) e grande apoio nesta loucura, sem ti tinha tudo sido mais difícil e agridoce. Nunca vão haver palavras suficientes para te conseguir agradecer.

À minha irmã do coração, Beatriz, por ter sido uma luz no meu caminho e me ter ensinado o significado de casa.

Às minhas parceiras desde cedo neste caminho, Marta e Beatriz, por todas as gargalhadas, por todos os sorrisos bonitos e por todas as garrafas de vinho abertas.

À minha madrinha da faculdade e amiga para toda a vida, Bárbara, por me ter mostrado o que de bonito o percurso universitário (e a vida) pode ter. És a melhor, sempre.

Às minhas afilhadas, Matilde, Catarina e Daniela, vocês são o que de melhor deixo no ISPA e a quem ensinei aquilo que sei, espero que conquistem tudo aquilo que merecem.

Às minhas amigas que me acompanham há vários anos, Joana, Marta e Leandra, por me terem aturado durante dias a fio e ouvirem sempre as minhas queixas.

Ao Rafael, por me ter feito sempre acreditar, mesmo quando eu não acreditava em mim.

Aos meus companheiros de quatro patas, Rafa, Xica e Bolacha, pela companhia nas noites de estudo e nos momentos de choro.

À minha orientadora Professora Doutora Tânia Brandão, sem o seu apoio, paciência e compreensão nada disto teria sido possível. Muito obrigada.

Por fim, um grande agradecimento a toda a população com Fibrose Quística, em especial à minha estrelinha, Linda.

## **Resumo**

A fibrose quística é uma doença genética cuja esperança média de vida tem vindo a aumentar tal como a relevância face aos aspetos psicossociais nesta população. Esta dissertação apresenta dois estudos. Num primeiro estudo, foi realizada uma revisão sistemática com o objetivo de identificar e sumariar os aspetos psicossociais associados à vivência com esta doença pela população adulta. Foram incluídos um total de sete estudos conduzidos em países ocidentais. O total de participantes foi de 389, dos quais 377 existe informação relativamente ao sexo (57.03% masculino e 42.97% feminino) e à média de idades (25.3). Os resultados identificam pelo menos um aspeto psicossocial que afeta a população com fibrose quística, existindo um consenso face à escassez da investigação. Num segundo estudo foi realizado uma investigação quantitativa transversal com o objetivo de avaliar dados descritivos de algumas variáveis psicológicas, nomeadamente ansiedade perante a morte, suporte social, qualidade de vida e regulação emocional de adultos com fibrose quística. Participaram 14 pacientes, quatro homens (28.6%) e 10 mulheres (71.4%), com idades entre os 18 e 43 (25.93%). Os dados descritivos mostram que o suporte social se adequa às necessidades, têm uma qualidade de vida considerada normal, não revelam dificuldades em regular as suas emoções e não demonstram valores relevantes de ansiedade perante a morte. Tendo por base os dois estudos existe uma necessidade de atualização do conhecimento sobre os aspetos psicossociais que impactam esta população, contribuindo para uma abordagem mais completa e eficaz no tratamento de adultos com fibrose quística.

**Palavras-chave:** Fibrose quística; doença; adultos; aspetos psicossociais; revisão sistemática.

### *Abstract*

Cystic fibrosis is a genetic disease whose average life expectancy has been increasing, as has the relevance of psychosocial aspects in this population. This dissertation presents two studies. The first study conducted a systematic review aimed at identifying and summarizing the psychosocial aspects associated with living with this disease in the adult population. A total of seven studies conducted in Western countries were included. The total number of participants was 389, of which 377 had available information regarding gender (57.03% male and 42.97% female) and average age (25.3 years). The results identified at least one psychosocial aspect affecting the cystic fibrosis population, with a consensus on the lack of research in this area. In a second study, a cross-sectional quantitative investigation was conducted with the aim of assessing descriptive data on certain psychological variables, namely death anxiety, social support, quality of life, and emotional regulation in adults with cystic fibrosis. Fourteen patients participated, four men (28.6%) and ten women (71.4%), aged between 18 and 43 (mean 25.93). The descriptive data show that social support meets their needs, they have a quality of life considered normal, do not show difficulties in regulating their emotions, and do not demonstrate relevant levels of death anxiety. Based on the two studies, there is a need to update knowledge on the psychosocial aspects that impact this population, contributing to a more comprehensive and effective approach to the treatment of adults with cystic fibrosis.

**Keywords:** Cystic Fibrosis; disease; adults; psychosocial aspects; systematic review.

## Índice

|  |    |
|--|----|
| Introdução.....                                    | 1  |
| Enquadramento Teórico .....                        | 3  |
| Evolução História da Doença Fibrose Quística ..... | 3  |
| Aspetos Psicossociais da Fibrose Quística .....    | 4  |
| Estudo 1 – Revisão sistemática .....               | 9  |
| Método.....  | 9  |
| Critérios de elegibilidade .....                   | 10 |
| Estratégias de pesquisa .....                      | 10 |
| Seleção de artigos .....                           | 12 |
| Resultados.....                                    | 12 |
| Descrição geral dos artigos .....                  | 12 |
| Conclusões.....                                    | 23 |
| Estudo 2 – Estudo quantitativo.....                | 25 |
| Método.....  | 25 |
| Desenho de Investigação.....                       | 25 |
| Participantes .....                                | 25 |
| Instrumentos.....                                  | 27 |
| Procedimento .....                                 | 29 |
| Análise de dados .....                             | 30 |
| Resultados.....                                    | 30 |
| Análises Descritivas.....                          | 30 |
| Conclusões.....                                    | 32 |
| Discussão Geral.....                               | 33 |
| Limitações .....                                   | 38 |
| Implicações Futuras .....                          | 39 |
| Referências .....                                  | 42 |

## Lista de Tabelas

|  |    |
|--|----|
| <b>Tabela 1</b> Características dos estudos incluídos.....   | 14 |
| <b>Tabela 2</b> Análise de dados utilizada e resultados dos artigos incluídos na revisão sistemática<br>.....  | 19 |
| <b>Tabela 3</b> Dados Sociodemográficos da Amostra (n=14) .....  | 26 |
| <b>Tabela 4</b> Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da Medical Outcomes<br>Study Social Support Survey (MOS-SSS) .....                   | 30 |
| <b>Tabela 5</b> Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da Escala Revista de<br>Ansiedade Perante a Morte (RDAS) .....                       | 30 |
| <b>Tabela 6</b> Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da World Health<br>Organization WHOQOL-Bref quality of life (WHOQOL-Bref) .....      | 31 |
| <b>Tabela 7</b> Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da Escala de Dificuldades<br>na Regulação Emocional – Versão Reduzida (EDRE-VR)..... | 31 |

## Lista de Figuras

|   |    |
|---|----|
| <b>Figura 1</b> Fluxograma da identificação de estudos e do processo de seleção ..... | 11 |
|---|----|

## Introdução

Quais serão os aspetos psicossociais que impactam o dia a dia de pacientes portadores de uma doença que acarreta problemas de saúde física graves e por vezes incapacitantes como, por exemplo, infeções pulmonares crónicas, doença hepatobiliar crónica, insuficiência pancreática exócrina e obstrução intestinal (Ward et al., 2023)? Este é o caso da fibrose quística (FQ), uma doença genética e autossómica recessiva caracterizada por uma função reduzida, ou até nula, da proteína CFTR (Ong & Ramsey, 2023). Para além de ser uma doença com características incapacitantes, a esperança média de vida só recentemente é que atingiu a idade aproximada de 50 anos de idade, permitindo uma maior sobrevivência desta população (Scotet et al., 2020).

Graças aos novos tratamentos para controlar os sintomas da doença, os pacientes portadores de fibrose quística têm oportunidade de entrar na idade adulta e, aliado à complexidade da doença e à rigidez na realização de tratamentos e toma de medicamentos, tornou-se crucial o foco não só nas dificuldades físicas, mas também nas psicológicas (Pita et al., 2022).

Na verdade, o estudo dos aspetos psicossociais relacionados com a fibrose quística não é recente (e.g., Moise et al., 1987; Brissette et al., 1988; De Wet & Cywes, 1984). Contudo, o foco destes estudos não era só os pacientes, mas também as famílias e os cuidadores informais, tal como a comparação com populações com outras doenças. Recentemente, a grande variedade de estudos sobre a ansiedade e depressão na população com fibrose quística levou a que fosse realizada uma revisão sistemática (Guta et al., 2021), porém, a compreensão de outros aspetos psicossociais (e.g., suporte social, estigma, qualidade de vida) continua escassa.

Desta forma, a dissertação aqui apresentada é composta por dois estudos. O estudo 1 é uma revisão sistemática e tem como objetivo a sistematização e análise dos aspetos psicossociais que se encontrem associados à vivência de portadores com fibrose quística com mais de 18 anos. O estudo 2 é um estudo quantitativo que tem como objetivo caracterizar pacientes em termos de quatro variáveis psicossociais: a ansiedade perante a morte, o suporte social, a qualidade de vida e a regulação emocional. Posto isto, a dissertação será composta por quatro seções: (1) o enquadramento teórico que irá explorar a evolução história da doença fibrose quística, bem como uma visão geral dos aspetos psicossociais relacionados à mesma; (2) a apresentação do estudo 1, incluindo o método, que irá descrever a pesquisa e os estudos selecionados, os resultados destes mesmos estudos e as conclusões a retirar; (3) a

apresentação do estudo 2, incluindo o método, onde serão apresentados os instrumentos utilizados e o procedimento, os resultados descritivos obtidos e as conclusões a retirar; (4) e, por fim, a secção da discussão geral que irá abordar os resultados encontrados de ambos os estudos, interpretando-os face ao estado atual da pesquisa no tema, discutindo algumas limitações desta dissertação e as possíveis implicações dos resultados para o futuro.

## **Enquadramento Teórico**

### **Evolução História da Doença Fibrose Quística**

Foi no ano de 1938 que a doença fibrose quística foi inicialmente descrita por Dorothy Andersen, que ao realizar autópsias nos corpos de 49 crianças e adolescentes, identificou sintomas como a dificuldade em ganhar peso, fome, abdómen distendido, infeções crónicas do trato respiratório e intolerância à gordura alimentar, denominando a doença de fibrose quística do pâncreas, distinguindo-a pela primeira vez da doença celíaca (Andersen, 1938).

Nas três décadas que se seguiram, as informações recolhidas seriam maioritariamente face às descrições de crescimento e ao estado nutricional destes pacientes, uma vez que a sua esperança média de vida não superava os 16 anos de idade (Mason & Rogol, 2022). No entanto, foi na década de 1980 que se deu a primeira revolução na história da fibrose quística, resultando na deteção precoce da doença em bebés recém-nascidos e também, num melhor conhecimento das necessidades nutritivas desta população (Mason & Rogol, 2022). Visto que a esperança média de vida teria aumentado para os 19 a 21 anos de idade, foi também possível investir na compreensão da puberdade nos pacientes portadores de fibrose quística, sendo que a mesma era reportada como atrasada (Mason & Rogol, 2022). Desde o descobrimento da doença até aos dias de hoje, a fibrose quística teve diversos avanços tanto no diagnóstico – que se baseia nas manifestações clínicas, testes genéticos e teste do suor (McBennett & Davis, 2022) -, como no tratamento, permitindo também o conhecimento aprofundado da mesma (Mason & Rogol, 2022).

Sendo assim, a fibrose quística (FQ) é uma doença genética, autossómica recessiva que se caracteriza por uma função reduzida, ou mesmo inexistente, da proteína CFTR (Ong & Ramsey, 2023). Esta deficiência da proteína resulta na formação e agregação de muco em diversos órgãos, entre eles os pulmões, fígado, pâncreas e o trato gastrointestinal (Gentzsch & Mall, 2018). Desta forma, as manifestações clínicas mais proeminentes da fibrose quística passam por infeções pulmonares crónicas resultantes em bronquiectasias e insuficiência pulmonar progressiva, doença hepatobiliar crónica, insuficiência pancreática exócrina, obstrução intestinal e infertilidade masculina (Ward et al., 2023). Com a evolução da doença, o indivíduo pode também experienciar falta de ar e intolerância ao exercício físico, sinusite crónica e pólipos nasais (Turcios, 2020), tal como contrair diabetes (Singh et al., 2020). A prevalência da fibrose quística, com especial destaque para a raça caucasiana, é de cerca de 80.000 indivíduos mundialmente (Taylor-Cousar, 2020). No entanto, entre 2008 e 2021, só se

encontram registados na base de dados europeia da sociedade de fibrose quística, cerca de 50.000 pacientes com a doença, sendo que em Portugal estão registados cerca de 367 (European Cystic Fibrosis Society, 2020).

Contrariamente ao que acontecia quando a doença foi inicialmente descrita em 1938, os portadores de fibrose quística têm visto a sua esperança média de vida a aumentar devido ao conhecimento progressivo da doença e por consequência, de melhores tratamentos (De Boeck, 2020). Entre estes estão incluídos a utilização de antibióticos para o tratamento das infeções pulmonares, a alteração da dieta com o objetivo de aumentar a ingestão de calorias e gorduras, o uso de enzimas pancreáticas, o recurso a terapias anti-pseudomonas, a utilização de mucolíticos, a triagem pré-natal que permite uma identificação e intervenção precoce, e por fim, o tratamento com recurso a moduladores CFTR (Mason & Rogol, 2022).

Adicionalmente, o transplante pulmonar pode também ser uma escolha no caso de o paciente ser considerado um candidato indicado para o mesmo e tem-se revelando como uma opção para o prolongamento da vida (Ramos et al., 2017). Porém, as complicações que podem derivar do transplante tornaram-se a segunda principal causa de morte em pacientes com fibrose quística (Cystic Fibrosis Foundation, 2022).

Desta forma, devido à constante evolução a nível terapêutico, existe uma expectativa contínua face à melhoria na esperança média de vida (Singh et al., 2020), e segundo Turcios (2020) é possível relatar que esta esperança média de vida tem vindo a ter aumentos significativos, visto à data de 2016 ser de 47,7 anos comparativamente aos 41,2 anos em 2015. Sendo assim, e tendo em conta a expectativa que a população adulta com fibrose quística irá aumentar em 70% entre 2010 e 2025 (Burgel et al., 2015; Bell et al., 2020), torna-se relevante o avanço não só clínico, como psicológico dos cuidados a ter com esta população (Singh et al., 2020).

### **Aspetos Psicossociais da Fibrose Quística**

Quando diagnosticados com várias comorbidades que implicam tratamentos dispendiosos e complexos e uma taxa de sobrevivência reduzida, é compreensível que tanto os pacientes quanto as suas famílias reajam de forma negativa (Balfour-Lynn et al., 2022). Isso é particularmente evidente no caso da fibrose quística, uma condição genética que molda a vida do indivíduo (Balfour-Lynn et al., 2022), trazendo consigo não só dificuldades físicas, como também psicológicas (Pita et al., 2022).

Desta forma, a vivência com esta doença pode desencadear emoções desafiadoras, relacionadas à incerteza e à perda de identidade do paciente, assim como à possível perda da

rede de apoio, incluindo familiares e amigos de longa data (Balfour-Lynn et al., 2022). Adicionalmente, uma vez que a fibrose quística é uma doença crónica incapacitante, a ansiedade e a depressão - condições que levam a uma hospitalização mais recorrente dos indivíduos que as têm comparativamente aos que não as têm (Quittner et al., 2016) -, podem ter um impacto severo na qualidade de vida (Guta et al., 2021), provocando crenças menos positivas sobre a eficácia da medicação e, conseqüentemente, afetando a adesão ao tratamento (Hilliard et al., 2015). Esta última, por sua vez, tem sido associada a custos de saúde mais elevados (Quittner et al., 2014), uma prevalência de depressão (Snell et al., 2014), e episódios de exacerbação e hospitalizações mais frequentes (Eakin et al., 2011). Destas hospitalizações, como também da evolução dos tratamentos (e.g., terapias genéticas em desenvolvimento e os transplantes pulmonares (Abbott & Gee, 1998)), resultam custos financeiros superiores ao que muitos indivíduos conseguem suportar, tornando os tratamentos necessários de difícil acesso (Quittner et al., 2016).

Adicionalmente, uma vez que esta doença engloba um vasto leque de tratamentos diários e podem requerer a sua realização em espaços públicos (e.g., toma de medicamentos), em frente a conhecidos ou amigos que não sabem da doença, os indivíduos com fibrose quística podem revelar medo de estigmatização (Sawicki et al., 2015) – que está associada a uma função pulmonar reduzida (Oliver et al., 2014) -, e por sua vez, demonstrar sintomas mais intensos de depressão e ansiedade, bem como menor nível de otimismo e qualidade de vida relacionada à saúde (Quittner et al., 2016). Além disso, a tosse frequente, um sintoma comum da fibrose quística, pode acarretar conseqüências sociais negativas, como o afastamento físico de indivíduos que não têm conhecimento da doença e percecionam esta tosse como um sintoma de alguma doença contagiosa (e.g., constipação) (Pakhale et al., 2014).

Posto isto, a depressão – caracterizada por um humor deprimido, perda de interesse em atividades e falta de energia com duração de duas ou mais semanas (American Psychiatric Association, 2013) -, e a ansiedade – um sentimento vago e subjetivo de inquietação, tensão, apreensão, medo e sensação iminente de perigo que podem levar ao evitamento irracional de objetos e/ou situações que por vezes pode ser acompanhada de ataques de ansiedade (Craske et al., 2011) – são condições comuns na população com fibrose quística e que devido à condição crónica e incurável desta doença, se não forem abordadas e tratadas têm um impacto considerável na qualidade de vida, na atividade física e na adesão ao tratamento por pacientes portadores de fibrose quística (Guta et al., 2021). Adicionalmente, em indivíduos com fibrose quística, os altos níveis de suporte social estão normalmente associados a uma melhoria tanto

na saúde física e psicológica, como na qualidade de vida e na adesão ao tratamento (Flewelling et al., 2019).

Para além dos fatores acima referidos, e uma vez que pacientes com fibrose quística estão mais suscetíveis a contraírem infeções respiratórias, é necessário que esta população apresente maiores cuidados quando frequentam espaços públicos fechados e propensos a uma elevada propagação de vírus (e.g., transportes públicos, salas de aula). Por sua vez, estes cuidados acrescidos podem levar a sentimentos de isolamento social nestes pacientes, juntamente com a necessidade de internamentos regulares, consultas e fisioterapia para regular os sintomas da doença (Gulledge et al., 2021). É também relevante destacar que pacientes com fibrose quística não podem estar fisicamente na presença de outro paciente com fibrose quística, pelo risco de contaminação cruzada – associada a bactérias virulentas e danificação do funcionamento pulmonar -, deixando-os mais isolados face à interação entre si (Quittner et al., 2016).

Outro fator relevante na vida dos pacientes com fibrose quística, tem por base a elevada necessidade calórica destes - decorrentes das infeções pulmonares -, e de um baixo apetite levando, por isto, ao problema de baixa nutrição nestes pacientes (Mielus et al., 2022). Decorrente deste fator e em conjunto com os sinais de má nutrição e puberdade atrasada, podem surgir sintomas de ansiedade, vergonha e depressão, que vão contribuir para distúrbios da imagem corporal e, por sua vez, possíveis distúrbios alimentares (Petropoulou et al., 2022). Sendo assim, revela-se a necessidade da identificação precoce destes distúrbios em pacientes com fibrose quística, visto que pode favorecer de forma significativa para aumentar a sua qualidade de vida e, também, reduzir o risco de morbidade e mortalidade (Petropoulou et al., 2022).

Face ao aumento da esperança média de vida de pacientes com fibrose quística, outro fator torna-se relevante para o seu dia a dia e, conseqüente, para a sua qualidade de vida - a capacidade para trabalhar e/ou estudar (Leso et al., 2022). Surge então, mais uma vez, a necessidade de investir não só na saúde física do paciente, mas também, na sua saúde ocupacional, auxiliando o paciente com fibrose quística no caminho profissional e educacional (Leso et al., 2022). Para que a experiência profissional do paciente seja agradável, promovendo a inclusão social, a autoestima e a situação financeira, é necessário que as intensas terapêuticas que estes têm de efetuar sejam moldadas, na medida do possível, à vida laboral permitindo uma vida não só rodeada de internamentos, medicamentos e tratamentos, mas sim de relações interpessoais e momentos de lazer proporcionados nestes ambientes (Leso et al., 2022).

Indivíduos com fibrose quística podem estar sujeitos a conviver com desafios particulares, nomeadamente, com a sua saúde sexual e reprodutora (Singh et al., 2020). Para os homens com fibrose quística, a percentagem de infertilidade é cerca de 98% (Yoon et al., 2019). Contudo, a possibilidade de conseguirem reproduzir aumenta com métodos alternativos de fertilização, principalmente recorrendo a injeções intracitoplasmáticas de espermatozoides (McCallum et al., 2000). Adicionalmente, para as mulheres portadoras de fibrose quística, a percentagem de infertilidade é cerca de 35% (Shteinberg et al., 2019), sendo que a possibilidade de engravidar tem se tornado cada vez mais real dado ao aumento da esperança média de vida e aos melhores tratamentos, que resultam numa melhor saúde física (Jain et al., 2022). Ainda assim, as consultas de planeamento familiar e a educação para a sexualidade nesta população continua a ser escassa (Singh et al., 2020), o que não vai de encontro à necessidade das mulheres com fibrose quística que cada vez mais têm mostrado a vontade de engravidar (Kazmerski et al., 2017; Montemayor et al., 2022).

Desta forma, torna-se relevante proporcionar aos pacientes com fibrose quística consultas de saúde pré-concepcional, que comecem desde a adolescência e sigam até à idade adulta (Montemayor et al., 2022). Estas consultas devem incluir não só a realização de testes genéticos como, também, a abordagem de fatores de risco psicológicos que estão associados a possíveis resultados desfavoráveis (Gur et al., 2023), e devem ser oferecidas também aos potenciais parceiros dos portadores de fibrose quística testes genéticos, de forma a ser possível identificar o risco deste ser portador do gene da fibrose quística e a consequente probabilidade do nascimento de um bebé com a doença (Montemayor et al., 2022). No caso de o parceiro ser identificado como portador do gene, é recomendado o encaminhamento para consultas de aconselhamento genético de forma a discutir outras opções reprodutivas (Jain et al., 2022).

No caso de ocorrer a gravidez, é relevante proporcionar à grávida cuidados multidisciplinares integrados no seu decorrer, tendo em consideração a relação benefício-risco de tratamentos e terapêuticas adicionais (Gur et al., 2023). Nesta fase, as grávidas com fibrose quística vêem-se na iminência desafiadora entre mediar a resposta emocional às suas necessidades, desejos, expectativas e preocupações – resultantes de qualquer gravidez -, e as limitações impostas pela sua condição crónica de saúde sendo, por isto, difícil manter um equilíbrio na tomada de decisão face aos prós e aos contras no curso da gravidez e no decorrer do parto (Milo & Tabarini, 2022).

Para além disso, o acompanhamento pós-parto deve ser rigoroso, tendo em conta tanto a saúde física do recém-nascido e da mãe (Gur et al., 2023), como da saúde psicológica

da mãe, uma vez que uma preocupação comumente transmitida por mães com doenças crônicas é o declínio da sua própria saúde física e a possível morte enquanto os seus filhos ainda são pequenos (Milo & Tabarini, 2022).

Devido aos desafios enfrentados pelos pacientes com fibrose quística, sejam estes físicos, emocionais e/ou sociais, os estilos de *coping* adotados por esta população tornam-se determinantes na vivência com esta doença crônica que muitas vezes é também incapacitante (Abbott et al., 2022). Desta forma, se um indivíduo tem uma boa saúde psicológica os seus pensamentos, emoções e ações face à doença e ao dia a dia são considerados adaptativos e, por sua vez, resultam numa maior adesão ao tratamento e qualidade de vida (Abbott et al., 2001). Sendo assim, o tipo de coping otimista – quando o paciente aceita o seu diagnóstico e enfrenta o futuro com otimismo, tornando-se uma pessoa resiliente, com foco no problema, determinado a não ser definido pela doença e confiante no tratamento e nos profissionais de saúde (Abbott et al., 2022) -, tem sido relatado como o mais eficaz para pacientes com fibrose quística, refletindo-se numa maior adesão ao tratamento (Abbott et al., 2001) e numa maior rede de apoio social, que se torna de extrema importância para lidar com adversidades (Brissette et al., 2002).

No entanto, os principais agentes na abordagem dos desafios psicossociais e das condições de saúde mental são a população com fibrose quística e as suas famílias, o que continua a ser um desafio para os profissionais de saúde devido ao evitamento dos primeiros (Muther et al., 2018). Sendo assim, é relevante que os aspetos psicossociais e as estratégias de coping para promover a resiliência destes pacientes e dos seus familiares sejam abordados ao longo dos tratamentos e das consultas pelos profissionais adequados (Muther et al., 2018).

Posto isto, os sujeitos com fibrose quística e os seus familiares, estão sujeitos a maiores situações de stress (De Wet & Cywes, 1984) e à iminência de verem os seus esforços contínuos a não terem resultados, visto que, embora a expectativa de vida dos pacientes diagnosticados com fibrose quística esteja a aumentar de forma gradual, a doença ainda é classificada como fatal (Blanchard & Waters, 2019), com a média de vida atual nos países desenvolvidos em torno dos 50 anos (Scotet et al., 2020). Assim, é comum que estes pacientes experienciem sentimentos relacionados ao medo da morte - como evidenciado também em outras doenças crônicas em fase terminal (Neel et al., 2015) -, e que possam enfrentar desafios na gestão das suas rotinas diárias, devido à perspectiva iminente da mesma (Neel et al., 2015), sentimentos estes que têm afetado a qualidade de vida de indivíduos em fase terminal (Sherman et al., 2009).

Sendo assim, esta dissertação teve como objetivo principal contribuir para a evolução na investigação face aos aspetos psicossociais que afetam os indivíduos portadores de fibrose quística. Para tal, foram realizados dois estudos com dois objetivos específicos, cada um apresentando uma metodologia diferente, tal como se detalha de seguida.

### **Estudo 1 – Revisão sistemática**

A importância da investigação envolvendo indivíduos com fibrose quística é destacada pela complexidade da condição, que acarreta desafios tanto psicológicos quanto físicos (Pita et al., 2022), bem como pelo aumento progressivo na expectativa de vida associada à doença (Turcios, 2020), o que revela uma maior necessidade de conhecer os desafios psicológicos associados à adaptação à fibrose quística (Muther et al., 2018). No entanto, esta investigação é limitada e apesar de existirem revisões anteriores, estas são muito antigas (De Wet & Cywes, 1984; Hodson, 1997; Abbott & Gee, 1998), focam-se apenas na depressão e ansiedade (Guta et al., 2021) ou em fatores promotores de resiliência (Muther et al., 2018).

Assim sendo, a presente revisão sistemática pretende adotar uma abordagem mais global da análise dos aspetos psicossociais associados a esta doença, contribuindo não só para o seu conhecimento psicossocial, como também, para a atualização do que já é conhecido. O objetivo desta revisão sistemática é, então: sistematizar e analisar os aspetos psicossociais associados à vivência da fibrose quística em portadores com mais de 18 anos, tendo por base a questão de investigação (QI): “quais são os aspetos psicossociais mais presentes na literatura?”. Com esta revisão pretende-se identificar os aspetos psicossociais mais relevantes neste contexto, tornando acessível mais informação que esteja atualizada, melhorando o apoio psicológico oferecido a estes pacientes, bem como identificar limitações na investigação de forma a guiar investigações futuras.

#### **Método**

Para a realização desta revisão sistemática foram seguidas as diretrizes do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (Page et al., 2021), de forma a direcionar a identificação, a revisão e a inclusão dos artigos na revisão sistemática aqui presente.

### ***Cr terios de elegibilidade***

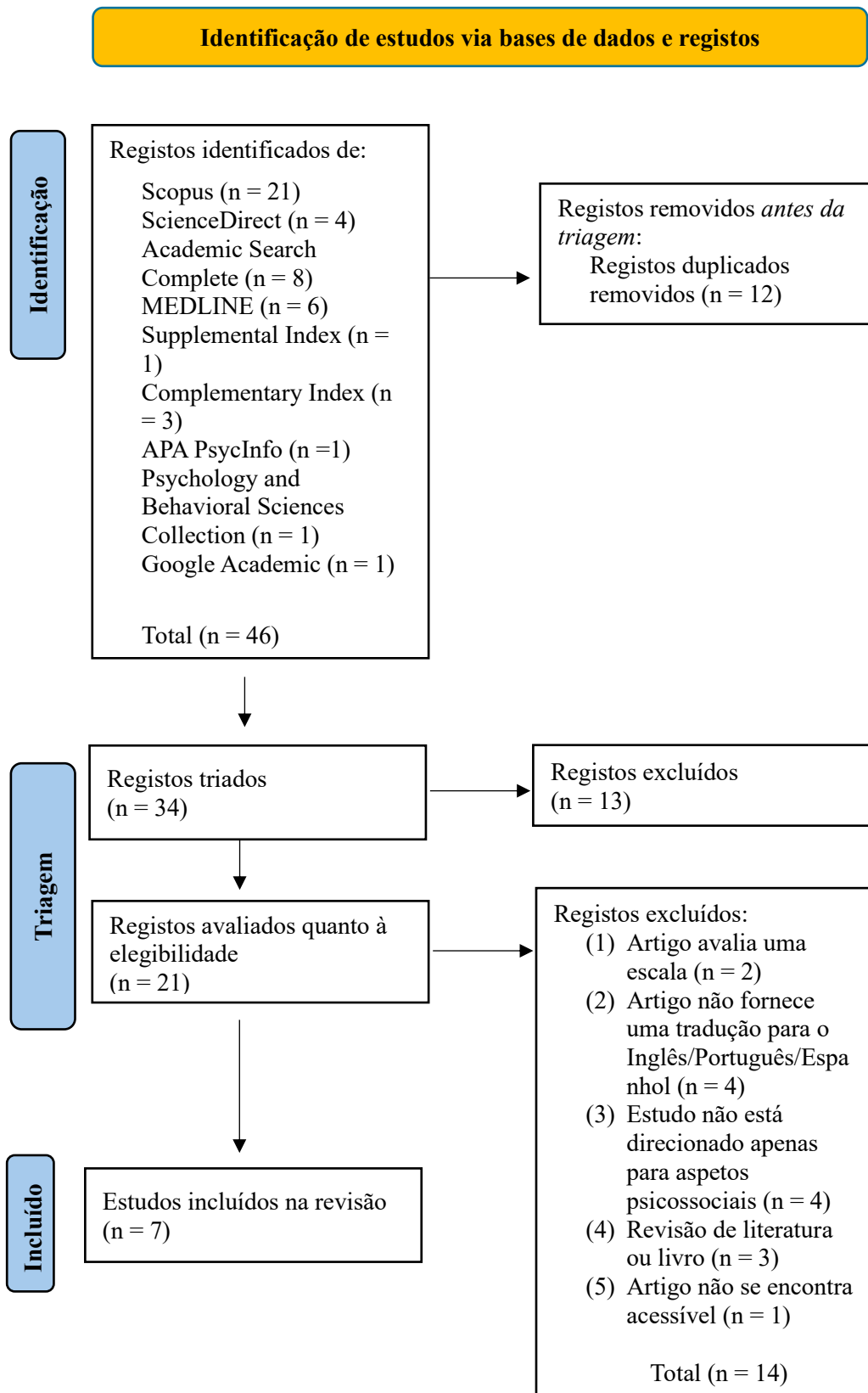
Foram definidos os seguintes crit rios de inclus o: (1) artigos quantitativos, qualitativos ou mistos que avaliem aspectos psicossociais associados   viv ncia com a fibrose qu stica; (2) artigos analisados por pares; (3) artigos escritos em Ingl s, Portugu s, e Espanhol; (4) artigos publicados depois de 1 de abril de 1984. Foram exclu dos: (1) artigos te ricos ou revis es de literatura; (2) estudos focados na valida o de escalas e (3) artigos sem acesso a texto completo (ap s aus ncia de resposta dos autores).

### ***Estrat gias de pesquisa***

A recolha da literatura necess ria para a realiza o da revis o sistem tica foi conduzida durante o m s de julho de 2024 na plataforma *EBSCO* com recurso  s bases de dados *Scopus*, *Academic Search Complete*, *MEDLINE*, *ScienceDirect*, *Complementary Index*, *APA PsycInfo*, *Supplemental Index*, *Psychology and Behavioral Sciences Collection* e *Google Acad mico*. Os termos utilizados foram os seguintes: *cystic fibrosis* (TI) AND *psychosocial* (TI). Por m, de forma a excluir estudos sobre ansiedade e depress o e sobre crian as e adolescentes, foram adicionados os termos: NOT *anxiety* (todos os campos) NOT *depression* (todos os campos) NOT *children* (todos os campos) NOT *adolescents* (todos os campos). Adicionalmente, especificou-se que os resultados deveriam ser analisados por pares, limitou-se a l ngua   portuguesa, inglesa e espanhola, e limitou-se a pesquisa a partir do dia 1 de abril de 1984 o que resultou num total de 46 artigos. Foram removidos automaticamente pela base de dados EBSCO 12 artigos duplicados, o que resultou num total de 34 artigos (Figura 1).

**Figura 1**

*Fluxograma da identificação de estudos e do processo de seleção*



### ***Seleção de artigos***

Inicialmente, os 34 artigos foram analisados com base nos seus títulos e resumos, tendo em consideração tanto os critérios de inclusão, como os de exclusão, sobrando após este passo 21 artigos que foram alvo de uma leitura integral e consequente exclusão caso não se encontram-se dentro dos critérios de inclusão definidos. Este último passo resultou num total de 14 artigos excluídos. Sendo assim, nesta revisão sistemática foram incluídos sete artigos científicos (Figura 1).

### **Resultados**

Os resultados da pesquisa presente nesta revisão sistemática são de seguida apresentados. Será possível identificar as características gerais dos estudos incluídos, como os autores, o país, as características demográficas dos participantes, o delineamento, os tipos de medida utilizados e o objetivo (Tabela 1) e de seguida, serão expostos as análises de dados e os principais resultados de cada estudo (Tabela 2).

### ***Descrição geral dos artigos***

Na Tabela 1 encontram-se os sete artigos incluídos na revisão sistemática aqui apresentada que foram publicados entre 1987 e 2022, realizados maioritariamente nos Estados Unidos da América (n=4) (Borshuck et al., 2016; Patterson et al., 2009; Shepherd et al., 1990; Moise et al., 1987), um no Canadá (Brissette et al., 1988), um na Escócia (Blair et al., 1994) e um no Reino Unido (Kauser et al., 2022). Relativamente às características dos participantes, o número da amostra varia entre um mínimo de 12 participantes, no estudo de delineamento qualitativo longitudinal (Brissette et al., 1988) e um máximo de 128 num dos estudos de delineamento quantitativo transversal (Borschuk et al., 2016), revelando um total de 389 participantes nos sete artigos incluídos na revisão sistemática. Todos os estudos recolheram dados junto de ambos os sexos, contudo, o estudo de Brissette et al. (1988) não fornece a informação específica relativa ao sexo dos participantes (n =12), sendo por isso, dos 377 participantes dos quais se tem informação sobre o sexo, 215 do sexo masculino (57.03%) e 162 do sexo feminino (42.97%). Apenas dois estudos (Kauser et al., 2022; Patterson et al., 2009) dos seis que apresentam o sexo dos participantes tiveram uma amostra constituída por mais mulheres do que homens, com uma diferença de quatro e dois, respetivamente. A média de idades variou entre o mínimo de 14.9 anos (Patterson et al., 2009) e o máximo de 37 anos (Kauser et al., 2022).

No que respeita ao delineamento dos sete artigos incluídos, quatro optaram por um design quantitativo transversal (n=4), um qualitativo transversal (n=1), um qualitativo longitudinal (n=1) e um misto transversal (n=1). Nos estudos de delineamento quantitativo transversal foram utilizadas escalas de autopreenchimento destinadas aos participantes (n=4), no estudo com um design qualitativo transversal (Kauser et al., 2022) foi utilizada uma entrevista semiestrutura construída pelos autores de forma a dar resposta aos objetivos do estudo, ao passo que no estudo qualitativo longitudinal (Brissette et al., 1988) recorreu-se ao autorrelato verbal dos participantes e ao registo por parte da investigadora destes autorrelatos. Por fim, o estudo misto transversal (Blair et al., 1994) optou pela utilização de escalas de autopreenchimento destinadas aos participantes e por uma entrevista estruturada que permitia à investigadora avaliar o funcionamento psicossocial dos participantes.

Todos estes artigos pretendiam identificar aspetos psicossociais, no entanto, focaram-se em aspetos diferentes, nomeadamente no mindfulness e na autocompaixão (Kauser et al., 2022), na autorrevelação do diagnóstico (Borschuk et al., 2016), nas estratégias de coping (Moise et al., 1987), na severidade da doença e preocupações da população jovem adulta e adolescente em estado avançado da doença (Brissette et al., 1988), na adesão ao tratamento (Patterson et al., 2009) e na comparação da saúde psicológica de jovens adultos com fibrose quística com os seus pares saudáveis (Blair et al., 1994; Shepherd et al., 1990). Ainda que estes dois últimos estudos tenham sido incluídos na revisão sistemática, só serão abordados os resultados relativos à vivência da população com a doença fibrose quística, indo de encontro ao objetivo desta revisão.

**Tabela 1***Características dos estudos incluídos*

| Autores               | País                      | Objetivo  | Participantes                                 | Delineamento                  | Tipos de medidas   |
|-----------------------|---------------------------|---|---|-------------------------------|--|
| Blair et al., 1994    | Escócia                   | Comparar o funcionamento familiar e a saúde psicológica da população de jovens adultos com fibrose quística e das suas famílias com jovens saudáveis e com jovens com anorexia nervosa.   | n=29 (9 ♀; 20 ♂);<br>M <sub>Idade</sub> =19,2 | Misto;<br>Transversal.        | Diagnóstico perturbação depressiva major:<br>Entrevista estruturada;<br>Perturbação emocional: General Health Questionnaire (GHQ-30) (Goldberg, 1987);<br>Realização de tarefas, desempenho de papéis, comunicação, expressão afetiva, envolvimento, controlo, valores e normas: Family Assessment Measure (FAM) (Skinner et al., 1983); Tarefa de resolução de problemas aplicada em conjunto aos participantes e aos pais. |
| Borschuk et al., 2016 | Estados Unidos da América | Quantificar a revelação da FQ (e.g., a parceiros românticos, colegas e chefes de trabalho, amigos) e examinar a associação entre esta e os resultados psicossociais e de saúde (e.g., funcionamento social e emocional, suporte social, sintomas depressivos, | n=128 (60 ♀; 68 ♂);<br>M <sub>Idade</sub> =29 | Quantitativo;<br>Transversal. | Divulgação: Cystic Fibrosis Disclosure Questionnaire (CFDS) (George et al., 2010; Rand-Giovannetti et al., 2010);<br>Suporte social: Medical Outcome Study Social Support Survey (MOS-SS) (Sherbourne & Stewart, 1991);<br>Funcionamento emocional e social: 5-item Emotional Functioning and 6-item Social Functioning subscales of the 50-item Cystic  |

funcionamento pulmonar, adesão à medicação e a autoeficácia face à mesma e índice de massa corporal).

Fibrosis Questionnaire - Revised (CFQ-R) (Quittner et al., 2005);

Depressão: The Center for Epidemiological Studies – Depression (CES-D) scale (Radloff, 1977);

Autoeficácia: The Medication Self-Efficacy Questionnaire — General Subscale (Riekert et al., 2012);

Adesão à medicação: dados das farmácias locais de cada participante utilizando um cálculo da taxa de posse de medicamentos compostos (CMPR).

Registo das preocupações verbalizadas pelos pacientes pela enfermeira que realizava o acompanhamento de saúde em casa (com uma duração de 36 meses), com base em três categorias gerais: (1) gestão da fibrose quística; (2) crescimento e desenvolvimento; (3) relações familiares.

Desafios psicossociais: entrevista semiestruturada.

|                        |             |  |  |                               |
|------------------------|-------------|--|--|-------------------------------|
| Brissette et al., 1988 | Canadá      | Explorar as preocupações da população jovem adulta e adolescente de pacientes com fibrose quística em estado avançado da doença. | n=12 (sem informação em relação ao sexo dos participantes; Idades entre os 17 e os 27) | Qualitativo;<br>Longitudinal. |
| Kauser et al., 2022    | Reino Unido | (1) Explorar os desafios psicossociais atualmente enfrentados pelos adultos com FQ; (2) compreender e                            | n=20 (11 ♀; 9 ♂); M <sub>Idade</sub> =37   | Qualitativo;<br>Transversal.  |

explorar atitudes e experiências face ao *mindfulness* e autocompaixão.

|                        |                           |  |   |                               |  |
|------------------------|---------------------------|--|---|-------------------------------|--|
| Moise et al., 1987     | Estados Unidos da América | (1) Identificar as estratégias de coping utilizadas pelos jovens adultos com fibrose quística para lidar com o stress provocado pela doença e as outras obrigações da sua vida pessoal, (2) avaliar a relação entre a severidade da doença e o funcionamento psicossocial nesta população. | n=73 (26 ♀; 47 ♂);<br>M <sub>Idade</sub> =24,7                        | Quantitativo;<br>Transversal. | Severidade da doença: sistema de cotação Shwachman-Kulczycki (S-K) (Shwachman & Kulczycki, 1958);<br>Estilo de coping: Repression-sensitization (R-S) scale (Byrne, 1961);<br>Estilo de coping relacionado à doença: Inventário estruturado de autorrelato (Moise et al., 1987);<br>Autoconceito: Tennessee Self-Concept Scale (TSCS) (Fitts, 1965);<br>Sintomas de psicopatologia: Psychological Screening Inventory (PSI) (Lanyon, 1970);<br>Ajustamento à doença: escala de 5 pontos respondida pelo médico (Moise et al., 1987). |
| Patterson et al., 2009 | Estados Unidos da América | Examinar a relação entre tensões, recursos, percepções e comportamentos relatados pelos jovens com FQ sobre a adesão ao tratamento.  | n=90 (47 ♀, 25 ♂ com idade superior a 16; 43 ♂, 15 com idade superior | Quantitativo;<br>Transversal. | Aspetos familiares, de pares e pessoais relacionados à vivência com a doença: Living With CF Questionnaire (LCFQ) (Patterson et al., 2008);<br>Autoestima: Six-item Rosenberg self-esteem inventory (Rosenberg, 1986).   |

|                       |                           |  |   |                            |  |
|-----------------------|---------------------------|--|---|----------------------------|--|
| Shepherd et al., 1990 | Estados Unidos da América | Comparar a população adulta com fibrose quística com os pares saudáveis, tendo em conta uma variedade de aspetos psicossociais (suporte social emocional; densidade de suporte social; satisfação com a vida atual; autoestima). | a 16);<br>M <sub>Idade</sub> =14,9<br>n=37 (9 ♀; 28 ♂);<br>M <sub>Idade</sub> =27,2 | Quantitativo; Transversal. | Classe social: Hollingshead Two-Factor Index of Social Position (Hollingshead, 1957);<br>Qualidade emocional do suporte social do paciente: Family APGAR (Smilkstein, 1978);<br>Quantidade e densidade de relacionamentos sociais: Adaptação da Social Health Battery (Brook et al., 1979);<br>Satisfação com a vida atual: Index of current life satisfaction adaptado de um estudo de Strauss e Wellisch (1981);<br>Auto estima: Index of Self-Esteem (Shepherd et al., 1990). |
|-----------------------|---------------------------|--|---|----------------------------|--|

*Nota:* Foram utilizados outros instrumentos de medida nomeadamente para avaliar a saúde física dos participantes (i.e., FEV1%, CVF e BMI) e para avaliar aspetos psicossociais de outras populações em estudo (i.e., pais dos pacientes com fibrose quística e pacientes com anorexia nervosa), no entanto, só são apresentados nesta tabela aqueles que avaliaram aspetos psicossociais dos pacientes com fibrose quística, indo de encontro ao objetivo desta revisão sistemática.

Na Tabela 2 é apresentada a análise de dados dos sete artigos incluídos na revisão sistemática. Os dois estudos qualitativos (Brissette et al., 1988; Kauser et al., 2022) optaram pela codificação temática para analisar os dados recolhidos. Já os estudos quantitativos (Borschuk et al., 2016; Patterson et al., 2009; Shepherd et al., 1990; Moise et al., 1987) optaram por diversos testes estatísticos, entre eles análises descritivas para caracterizar a amostra, correlações de *Spearman* (Borschuk et al., 2016), correlações de *Pearson* (Moise et al., 1987), testes *T-Student* (Borschuk et al., 2016; Shepherd et al., 1990), correções *post-hoc* de *Bonferroni* (Borschuk et al., 2016), correlações ponto-bisserial e correlações múltiplas (Moise et al., 1987) e, por fim, teste *ANOVA*, teste F e Regressão Linear Hierárquica (Patterson et al., 2009). Já no estudo de delineamento misto (Blair et al., 1994) foram utilizadas análises descritivas, correlações de Spearman e o teste de *Kruskal-Wallis*, adicionalmente utilizaram o manual DSM-III-R para o diagnóstico de perturbação depressiva major, com base na entrevista clínica estruturada.

**Tabela 2***Análise de dados utilizada e resultados dos artigos incluídos na revisão sistemática*

| Autores               | Análise de Dados   | Resultados   |
|-----------------------|--|--|
| Blair et al., 1994    | Manual DSM-III-R; Análises descritivas; Correlações de Spearman; Teste de Kruskal-Wallis.  | Os participantes deste estudo, de forma geral, apresentaram uma boa saúde psicológica, onde apenas quatro participantes dos 29 mostraram, previamente ao estudo, necessidade de recorrer ao hospital devido a problemas de saúde mental e um esteve medicado com antidepressivos, revelando baixos níveis de psicopatologia nesta amostra. Adicionalmente, os participantes revelaram conseguir manter relações amorosas e de amizade com os seus pares, apesar das limitações físicas que são impostas pela gravidade da doença, como os sintomas (e.g., tosse excessiva) e a intensidade do tratamento. Por sua vez, o desemprego foi um aspeto relatado como sendo um problema para estes participantes.  |
| Borschuk et al., 2016 | Análises descritivas; Correlações de Spearman; Testes T-Student; Correções post-hoc de Bonferroni. A análise de dados foi realizada no SPSS versão 22. | Os participantes revelaram um nível elevado de conforto ao revelar o diagnóstico, conforto ao realizar tratamentos em frente aos seus parceiros românticos e apenas algum conforto ao realizar tratamentos em frente a amigos próximos. Por sua vez, o suporte social, tal como o funcionamento emocional e social, não estavam relacionados com a revelação do diagnóstico, mas sim com o conforto ao falar sobre a doença e na realização de tratamentos em frente a outros. Os sintomas depressivos não estavam relacionados com a revelação do diagnóstico e apenas ligeiramente associados com o conforto ao realizar os tratamentos em frente a parceiros românticos, demonstrando que níveis mais baixos de sintomas depressivos revelaram um conforto superior. Já a autoeficácia face à adesão à medicação revelou estar correlacionada positivamente com a realização de tratamentos em frente aos entes-queridos. Por último, este estudo demonstrou que participantes incluídos no mundo do trabalho com a doença num estado mais avançado com um funcionamento pulmonar mais grave, e por sua vez, com sintomas físicos mais visíveis e hospitalizações |

|                               |   |   |
|-------------------------------|---|---|
|                               |   | <p>mais recorrentes, tinham uma maior tendência para revelar o diagnóstico aos seus chefes do que os que se encontravam num estado de saúde mais estável. Por sua vez, foram poucos os participantes que revelaram o diagnóstico aos seus colegas de trabalho.</p>  |
| <p>Brissette et al., 1988</p> | <p>Processo de codificação temática com base na identificação da categoria e sub-categoria da preocupação e codificação como factual, emocional ou ambas pela própria enfermeira.</p> | <p>Este estudo demonstrou que a categoria menos preocupante e a primeira a ser discutida pelos participantes foi a gestão da doença fibrose quística, dividida em seis subcategorias: (1) medicação; (2) fisioterapia; (3) dieta; (4) descanso; (5) complicações e (6) prognóstico. De seguida, após os seis primeiros meses, foi possível recolher dados relativos ao crescimento e desenvolvimento, dividido em cinco subcategorias: (1) desenvolvimento físico, onde as preocupações foram maioritariamente relacionadas com o estigma do físico subnutrido de uma pessoa com fibrose quística; (2) atividade; (3) escola ou trabalho, com foco no medo de um futuro não autossuficiente e qual seria o caminho a seguir consoante a sua doença e a gravidade da mesma; (4) genética, questões colocadas maioritariamente pelas participantes do sexo feminino, revelando o interesse em saber quais métodos contraceptivos poderiam utilizar e quais seriam as consequências para a sua saúde física caso decidissem engravidar. Já os participantes do sexo masculino que revelaram interesse nesta área, demonstraram receios face à infertilidade e se existiria ligação à impotência; e (5) lazer, onde a preocupação se prendeu na procura de informação sobre recursos comunitários e financeiros disponíveis. As relações entre pares foram pouco considerados. Por fim, as relações familiares só foram discutidas pelos participantes 12 meses após o início da recolha de dados, revelando que a família demonstrava uma necessidade de recursos especiais de saúde, tendo problemas com o álcool, depressão, necessidade de ajuda psiquiátrica e problemas matrimoniais.</p> |
| <p>Kauser et al., 2022</p>    | <p>Processo de codificação temática com base no</p>   | <p>Os participantes deste estudo demonstraram estar pouco preparados para a vida adulta (principalmente no que diz respeito a questões financeiras) e revelaram preocupações face à mesma, apesar de se sentirem</p>  |

|                               |  |   |
|-------------------------------|--|---|
|                               | <p>modelo temático de análise de Braun e Clarke (2006).</p>  | <p>gratos por ultrapassarem a esperança média de vida de pacientes com fibrose quística. Os resultados deste estudo também revelaram a capacidade reduzida destes participantes para conectarem mente e corpo na compreensão da sua doença, tal como, problemáticas nas áreas da consciência corporal devido à desproporção de peso e o seu impacto na identidade de cada um destes participantes. Adicionalmente, os participantes relatam falta de acesso à informação relacionada com a prática de mindfulness para pacientes com fibrose quística. Por fim, os participantes reconheceram a importância da autocompaixão para a vivência com a doença e o tratamento, contudo, a dificuldade prendia-se na implementação da mesma nas suas próprias vidas.</p>  |
| <p>Moise et al., 1987</p>     | <p>Análises descritivas; Correlações de Pearson; Correlações ponto-bisserial; Correlações múltiplas.</p> | <p>Neste estudo os participantes demonstraram uma baixa autoestima. Foi possível concluir que utilizam mecanismos de coping flexíveis, utilizando tanto tendências repressivas como sensibilizadoras, dependendo da situação. Adicionalmente, os médicos responsáveis por estes participantes determinaram que se conseguiam adaptar de forma adequada à doença e às dificuldades que advém desta. Posto isto, neste estudo foi concluído que, apesar das complicações inerentes da doença Fibrose quística, os jovens adultos que participaram neste estudo mantinham um funcionamento psicossocial adequado relativamente às medidas que foram estudadas. A amostra que reportou um estilo de coping repressivo ou de evitamento revelou uma adaptação psicológica superior, demonstrando que se sentem melhor ao pensarem sobre o pouco controlo que têm face à doença e à sua deterioração.</p> |
| <p>Patterson et al., 2009</p> | <p>Análises descritivas; ANOVA; Teste F; Regressão Linear Hierárquica. A análise</p>                     | <p>Neste estudo o funcionamento pulmonar revelou ser inferior nos participantes do sexo feminino, demonstrando, por sua vez, limitação na realização de exercício físico recomendado e vergonha ao tossir em público. Da mesma forma, foi perceptível que a tensão com os pais (que se reflete na adesão ao tratamento) afeta maioritariamente as participantes mulheres, ao passo que não se verificou ser relevante para os</p>   |

de dados foi realizada no SAS na versão 8.2 Proc Mixed.

Análises descritivas; Testes T bicaudais. A análise de dados foi realizada no SPSS.

Shepherd et al., 1990

participantes homens. Adicionalmente, os recursos sociais (i.e., o suporte social de amigos e familiares) não demonstraram estar relacionados com o nível de funcionamento pulmonar e, conseqüentemente, com a adesão ao tratamento.

Os participantes deste estudo não relataram ter pouco suporte social emocional, revelando sentimentos de satisfação com a ajuda familiar que recebem, o tempo que passam com os mesmos, as respostas face às suas emoções e com a comunicação com os seus familiares. Da mesma forma, este estudo revela que os participantes se sentem satisfeitos face à densidade do suporte social, uma vez que relatam ter vários amigos e que passam tempo suficiente com os mesmos. Os participantes deste estudo demonstraram sentimentos de satisfação com a sua vida atual, porém, é descrito uma insatisfação sexual por parte dos participantes solteiros. Adicionalmente, não revelaram problemas de baixa autoestima, relatando que se sentem satisfeitos com os seus papéis na sociedade e as suas capacidades para se integrar na mesma. Em geral, os participantes deste estudo aparentam ter um nível funcional no seu dia a dia.

## Conclusões

Os resultados dos sete artigos incluídos na revisão sistemática demonstram uma variedade de aspetos psicossociais que afetam a vivência da população com fibrose quística.

A baixa autoestima (Moise et al., 1987), a dificuldade em conseguirem conectar mente-corpo, permitindo consciência corporal (que revelou impacto na identidade e na forma como se vêem a eles próprios), a dificuldade na implementação da autocompaixão (Kausar et al., 2022), o medo num futuro que não seja autossuficiente e o desconhecimento sobre qual o caminho ideal a seguir (Brissette et al., 1988), a preocupação com a vida adulta (principalmente com questões financeiras) (Kausar et al., 2022), tal como as dúvidas sobre os métodos contraceptivos e os riscos para a saúde no caso de uma gravidez (para as mulheres) e as dúvidas sobre infertilidade e a sua possível ligação com a impotência (para os homens) (Brissette et al., 1988), aparecerem nos resultados desta revisão sistemática como aspetos psicossociais individuais consequentes da vivência com a doença, que começa desde a nascença.

Aliados aos últimos, também são apresentados diversos aspetos ao nível relacional e social. Entre eles, a dificuldade dos participantes de lidarem com o estigma social que advém da aparência subnutrida de uma pessoa com fibrose quística (Brissette et al., 1988) e da necessidade contínua de tossir (Patterson et al., 2009), a necessidade de divulgar o diagnóstico da doença no local de trabalho ao chefe devido à aparência física e realização de tratamentos (Borshuck et al., 2016) e o desemprego que possa estar relacionado com os constantes internamentos e deslocamentos ao médico e fisioterapia (Blair et al., 1994). Num dos estudos é também relatado a insatisfação sexual (Shepherd et al., 1990).

No entanto, nestes mesmos artigos é perceptível a disparidade nalguns resultados. Ao passo que o estudo de Moise et al. (1987) identifica uma baixa autoestima nos seus participantes, o estudo de Shepherd et al. (1990) deixa claro que não existiram problemas de autoestima. Adicionalmente, os estudos de Blair et al. (1994) e Shepherd et al. (1990) revelam que os seus participantes não sentem dificuldade na manutenção das suas relações, sentindo-se compreendidos pelos seus familiares, parceiros amorosos e amigos íntimos, mesmo com as hospitalizações recorrentes e necessidades intensas de tratamentos.

Associados a estes resultados, estão os do estudo de Borschuk et al. (2016), onde é relatado que os seus participantes sentem conforto na revelação do diagnóstico em relações amorosas e algum conforto em relações de amizade, o que permite que, por vezes, se sintam confortáveis na realização dos tratamentos em frente aos que lhes são próximos.

Curiosamente, estes resultados não vão ao encontro dos de Patterson et al. (2009) que revela que os recursos sociais, como as relações que mantêm, não se encontram associados à adesão ao tratamento. Posto isto, os participantes de três estudos demonstraram, ainda, um funcionamento psicossocial adequado (Moise et al., 1987), sem psicopatologia (e.g., depressão) (Blair et al., 1994) e satisfação para com a sua vida atual (Shepherd et al., 1990). Ainda que tenham sido identificados algumas diferenças nos resultados dos estudos incluídos, em todos (n=7) foi possível identificar pelo menos um aspeto psicossocial que afeta a população com fibrose quística. Sendo assim, existe um consenso na necessidade de continuar a investir na investigação e na intervenção com a população com fibrose quística.

A investigação deve envolver, entre eles, estudos sobre o suporte social e o impacto que têm em pacientes com doenças crónicas (Moise et al., 1987), estudos sobre a autoimagem, autonomia, insatisfação sexual e independência financeira – aspetos que vão além da severidade da doença e que podem ser relevantes para trabalhar a saúde psicológica como um todo - (Shepherd et al., 1990), o desenvolvimento de um modelo de intervenção comportamental com o objetivo de manter o bem-estar emocional da população jovem adulta com fibrose quística e de fortalecer as competências de resolução de problemas e estratégias de coping (Patterson et al., 2009), estudos sobre o efeito da idade na revelação do diagnóstico e a ligação entre esta e a adesão ao tratamento mediado ou moderado por outros fatores (e.g., complexidade do regime) (Borschuk et al., 2016) e por fim, estudos sobre a relação entre o bem-estar, a prática do mindfulness e a autocompaixão numa população que passa diariamente por mudanças na sua saúde, e as possíveis implicações para a identidade (Kauser et al., 2022).

Já na intervenção, revelou-se a necessidade de um acompanhamento semanal que permita estabelecer segurança com um profissional de saúde que conheça as consequências desta doença (Brissette et al., 1988), de programas de aconselhamento onde se deve enfatizar tanto os aspetos negativos como os aspetos positivos da doença fibrose quística e também o efeito que pode ter nas famílias, de forma a orientar os jovens adultos para escolhas informadas face a possíveis gravidezes (Blair et al., 1994). Devem ser desenvolvidas intervenções focadas na psicoeducação para dar a conhecer os aspetos da doença tanto ao paciente como aos familiares (Patterson et al., 2009) e outras intervenções que mantenham o foco na revelação do diagnóstico e se o paciente necessita de apoio para o fazer, por exemplo, em contextos de trabalhos ou de relações amorosas - uma vez que a revelação está associada à adesão ao tratamento -, com recurso a estratégias de resolução de problemas ou mesmo de dramatização (Borschuk et al., 2016). Por fim, uma intervenção psicológica

proativa e de psicoeducação contínua, fornecendo de forma acessível intervenções breves de prática de mindfulness e de técnicas de autocompaixão para a população adulta com fibrose quística (Kausar et al., 2022), também seria de interesse.

## **Estudo 2 – Estudo quantitativo**

Com base na revisão sistemática, revelou-se clara a importância de realizar investigações diretamente com os pacientes portadores de fibrose quística no contexto português. Esta necessidade deve-se à escassa literatura encontrada durante a realização da revisão sistemática, nomeadamente em relação à variável da ansiedade perante a morte, onde não foi possível encontrar artigos que a mencionassem. Associada a esta necessidade, encontra-se a crescente esperança média de vida desta população (Singh et al., 2020), tornando essencial a existência de programas de intervenção que possibilitem aos profissionais de saúde fornecer-lhes os cuidados adequados.

Posto isto, o presente estudo propôs-se a caracterizar a população em Portugal portadora de fibrose quística quanto a quatro variáveis psicossociais, nomeadamente a ansiedade perante a morte, o suporte social, a qualidade de vida e a regulação emocional.

### **Método**

#### ***Desenho de Investigação***

O estudo aqui presente é caracterizado como quantitativo, transversal, descritivo.

#### ***Participantes***

Os participantes foram incluídos nesta investigação caso correspondessem aos seguintes critérios de inclusão: a) fossem portadores da doença fibrose quística; b) tivessem idades a partir dos 18 anos; c) consentissem a sua participação voluntária. Posto isto, os participantes seriam excluídos caso apresentassem algum dos seguintes critérios: a) infeção pulmonar nas últimas quatro semanas; b) não consentissem ao preenchimento do questionário.

Participaram neste estudo 14 adultos de ambos os sexos, 10 do sexo feminino (71.4%) e quatro do sexo masculino (28.6%), com idades entre os 18 e os 43 ( $M=25.93$ ;  $DP=7.22$ ). Na Tabela 1 encontram-se sumarizados os dados sociodemográficos desta amostra de forma pormenorizada.

**Tabela 3**  
*Dados Sociodemográficos da Amostra (n=14)*

| Variáveis                            | N  | %    | Média (DP)   | Mínimo-Máximo |
|--------------------------------------|----|------|--------------|---------------|
| <b>Sexo</b>                          |    |      |              |               |
| Masculino                            | 4  | 28.6 |              |               |
| Feminino                             | 10 | 71.4 |              |               |
| <b>Idade</b>                         | 14 |      | 25.93 (7.22) | 18-43         |
| <b>Estado Civil</b>                  |    |      |              |               |
| Solteiro                             | 11 | 78.6 |              |               |
| Casado/União de Facto                | 3  | 21.4 |              |               |
| <b>Relacionamento</b>                |    |      |              |               |
| Sim                                  | 10 | 71.4 |              |               |
| < 1 ano                              | 2  | 14.3 |              |               |
| 1-5 anos                             | 3  | 21.4 |              |               |
| > 5 anos                             | 4  | 28.6 |              |               |
| Omisso                               | 1  | 7.1  |              |               |
| Não                                  | 4  | 28.6 |              |               |
| <b>Filhos</b>                        |    |      |              |               |
| Sim                                  | 2  | 14.3 |              |               |
| 1                                    | 1  | 7.1  |              |               |
| 2                                    | 1  | 7.1  |              |               |
| Não                                  | 12 | 85.7 |              |               |
| <b>Escolaridade</b>                  |    |      |              |               |
| Nenhuma                              | 0  | 0    |              |               |
| 1º ciclo                             | 0  | 0    |              |               |
| 2º ciclo                             | 0  | 0    |              |               |
| 3º ciclo                             | 1  | 7,1  |              |               |
| Ensino Secundário                    | 6  | 42.9 |              |               |
| Ensino Superior                      | 7  | 50.0 |              |               |
| <b>Situação escolar/profissional</b> |    |      |              |               |
| Estudante                            | 3  | 21.4 |              |               |
| Desempregado                         | 3  | 21.4 |              |               |
| Empregado                            | 7  | 50.0 |              |               |
| Trabalhador-Estudante                | 0  | 0    |              |               |
| Outro                                | 1  | 7.1  |              |               |
| Reformado por invalidez              | 1  | 7.1  |              |               |
| <b>Idade aquando diagnóstico</b>     |    |      |              |               |
| < 1 ano                              | 7  | 50.0 |              |               |
| 1-5 anos                             | 4  | 28.6 |              |               |
| > 5 anos                             | 3  | 21.4 |              |               |
| <b>Comorbilidades</b>                |    |      |              |               |
| Sim                                  | 6  | 42.9 |              |               |
| Diabetes                             | 2  | 14.3 |              |               |
| Gastrite crónica                     | 1  | 7.1  |              |               |
| Osteoporose                          | 1  | 7.1  |              |               |
| Epilepsia                            | 1  | 7.1  |              |               |
| Alergias                             | 1  | 7.1  |              |               |
| Não                                  | 8  | 57.1 |              |               |
| <b>Transplante Pulmonar</b>          |    |      |              |               |

|   |    |              |      |
|---|----|--------------|------|
| Sim   | 2  | 14.3         |      |
| Há 11 anos  | 1  | 7.1          |      |
| Há 15 anos  | 1  | 7.1          |      |
| Não   | 12 | 85.7         |      |
| Número de Internamentos por problemas associados à fibrose quística | 13 | 10.46 (13.1) | 1-50 |

### ***Instrumentos***

De forma a reunir as informações necessárias para a presente investigação foi apresentado aos participantes um questionário online constituído por um breve questionário sociodemográfico e por quatro escalas de avaliação de autopreenchimento.

**Breve questionário sociodemográfico.** Recorreu-se à utilização de um breve questionário sociodemográfico elaborado pelas investigadoras para a recolha de informações demográficas e de saúde específicas, nomeadamente: sexo, idade, estado civil, presença num relacionamento amoroso, se tem filhos e se sim, quantos, nível de escolaridade, situação escolar/profissional atual, idade aquando diagnóstico de fibrose quística, existência de comorbidades, se realizou um transplante pulmonar e número de internamentos relacionados à fibrose quística.

**Medical Outcomes Study Social Support Survey (MOS-SSS).** O questionário *Medical Outcomes Study Social Support* (MOS-SSS) (Sherbourne & Stewart, 1991) é utilizado para avaliar o apoio funcional e o apoio social estrutural (i.e., rede social). O MOS-SSS foi validado para a população portuguesa por Fachado et al. (2007) e apresentou um *alpha* de *cronbach* total de 0.967. No estudo aqui apresentado o *alpha* total obteve um valor de 0.87. Na sua totalidade é composto por 20 itens, sendo que o item 1 (quantos amigos íntimos ou familiares próximos tem?) serve para avaliar o apoio estrutural e os restantes 19 servem para avaliar o apoio funcional através de quatro dimensões: (1) apoio material composta por quatro itens (item 2, 5, 12 e 15 – e.g., alguém que o leve ao médico quando o necessite); (2) apoio emocional composta por oito itens (item 3, 4, 8, 9, 13, 16, 17 e 19 – e.g., alguém que lhe dê conselhos se tiver problemas); (3) apoio afetivo composta por três itens (item 6, 10 e 20 – e.g., alguém que lhe dê um abraço) e (4) interação social positiva composta por 4 itens (item 7, 11, 14 e 18 – e.g., alguém com quem se divertir). A avaliação destes 19 itens é feita através de uma escala de *Likert* de 1 (nunca) a 5 (sempre).

**Escala Revista de Ansiedade Perante a Morte (RDAS).** A Escala Revista de Ansiedade Perante a Morte (Thorson & Powell, 1992) foi validada para a população portuguesa por Loureiro (2004) e obteve um alpha de cronbach de 0.92. No estudo aqui apresentado o alpha total obteve um valor de 0.89. Esta escala tem como objetivo avaliar a ansiedade perante a morte e para tal, é do tipo Likert de 1 (discordo completamente) a 5 (concordo completamente). Quanto maior for a pontuação, maior será a ansiedade perante a morte do indivíduo. É composta por 25 itens, no entanto, para este estudo só foram utilizados 19 itens, que estão divididos em quatro dimensões: (1) incerteza e falta de controlo, constituída por 12 itens (item 2, 3, 5, 6, 7, 12, 14, 18, 19, 20, 22 e 24 – e.g., a ideia de não voltar a pensar depois da morte assusta-me), dos quais apenas foram utilizados oito (item 2, 3, 12, 14, 19, 20, 22 e 24); (2) dor e sofrimento envolvidos no ato de morrer (integridade física) composta por sete itens (item 1, 8, 10, 15, 17, 21 e 23 – e.g., horroriza-me pensar que posso vir a ser operado); (3) funeral, imobilidade e decomposição constituída por três itens (item 4, 11 e 25 – e.g., o que vai acontecer com o meu corpo depois da minha morte não me preocupa) e apenas utilizado o item 25, e (4) vida depois da morte composta por três itens (item 9, 13 e 16 – e.g., espero ter uma vida nova depois de morrer). Adicionalmente, existem oito itens apresentados de forma negativa (4, 10, 11, 13, 17, 21, 23 e 25 – e.g., o que vai acontecer com o meu corpo depois da minha morte não me preocupa).

**World Health Organization WHOQOL-Bref Quality of Life (WHOQOL-Bref).** A escala *World Health Organization WHOQOL-Bref quality of life* (WHOQOL Group., 1998) avalia a qualidade de vida de um sujeito em quatro domínios: (1) saúde física, (2) psicológico, (3) relações sociais e (4) ambiente. A WHOQOL-BREF foi validada para a população portuguesa por Serra et al. (2006). Neste estudo foram utilizados apenas três dos quatro domínios: (1) domínio físico composto por sete itens (item 3, 4, 10, 15, 16, 17 e 18 – e.g., até que ponto está satisfeito(a) com a sua capacidade para desempenhar as atividades do seu dia-a-dia?); (2) domínio psicológico composto por seis itens (item 5, 6, 7, 11, 19 e 26 – e.g., até que ponto está satisfeito(a) consigo próprio(a)?); e (3) relações sociais composto por três itens (item 20, 21 e 22 – e.g., até que ponto está satisfeito(a) com o apoio que recebe dos seus amigos?). É uma escala de tipo Likert de 1 (nada; muito má; muito insatisfeito; nunca) a 5 (completamente; muito boa; muito satisfeito; muitíssimo; sempre). Esta escala tem um alpha de cronbach total de 0.92. No estudo aqui apresentado o alpha total obteve um valor de 0.70.

**Escala de Dificuldades na Regulação Emocional – Versão Reduzida (EDRE-VR).** A Escala de Dificuldades na Regulação Emocional – Versão Reduzida (EDRE-VR) (Kaufman et al., 2015), foi validada para a versão portuguesa por Moreira et al. (2020) e avalia problemas de regulação emocional em adolescentes e adultos, apresentando um alpha de cronbach de escala total de 0.89. No estudo aqui apresentado o alpha total obteve um valor de 0.94. É uma escala do tipo Likert de 1 (quase nunca) a 5 (quase sempre) e é composta por 18 itens. Estes itens estão divididos em seis dimensões, todos eles compostos por três itens: (1) estratégias (16, 28 e 35 – e.g., quando estou chateado, acredito que vou acabar por ficar muito deprimido/a); (2) não aceitação (12, 25 e 29 – e.g., quando estou chateado, fico envergonhado por me sentir assim); (3) impulso (14, 27 e 32 – e.g., quando estou chateado, fico fora de controlo); (4) objetivos (13, 18 e 26 – e.g., quando estou chateado, tenho dificuldade em concluir tarefas ou trabalhos); (5) consciência (2, 8 e 10 – e.g., costumo prestar atenção àquilo que estou a sentir) (estes itens estão apresentados na negativa e necessitam de recodificação); e (6) clareza (4, 5 e 9 – e.g., tenho muita dificuldade em perceber como me estou a sentir).

### ***Procedimento***

Para dar início ao estudo aqui presente, foi entregue o projeto e o seu respetivo objetivo à Comissão de Ética (CE) do ISPA – Instituto Universitário de Ciências Psicológicas e da Vida. De seguida, foram contactados via e-mail os autores das escalas de autorrelato a serem usadas, pedindo autorização para a sua utilização no questionário online. Posto isto, foi desenvolvido um questionário online no Google *Forms*, onde era inicialmente apresentado o consentimento informado e de seguida o breve questionário sociodemográfico e as quatro escalas de autopreenchimento. De forma a divulgar o questionário junto dos sujeitos portadores de fibrose quística, foram enviados dois e-mails a duas associações distintas, a Associação Nacional de Fibrose Quística e a Associação Portuguesa de Fibrose Quística. Adicionalmente, foi partilhado o questionário através de redes sociais (e.g., instagram). Para além disto, recorreu-se a clínicas privadas que disponibilizam tratamentos (e.g., fisioterapia) aos pacientes e aos Centros de Referência de fibrose quística espalhados ao longo do país, localizados no Centro Hospitalar de Lisboa Central, no Centro Hospitalar de Lisboa Norte, no Centro Hospitalar do Porto, no Centro Hospitalar de São João e no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra solicitando a partilha junto dos seus pacientes.

### *Análise de dados*

A análise de dados foi realizada com recurso ao programa Statistical Package For The Social Sciences – SPSS 29 IBM, para realizar as análises descritivas, média, mediana, valor mínimo e máximo e ainda, o valor de alpha de cronbach. Devido ao baixo número de participantes (n=14) não foi possível avançar com a análise de dados inicialmente planeada, resultando numa análise preliminar com dados descritivos e exploratórios.

### **Resultados**

Neste capítulo encontram-se as tabelas das análises descritivas realizadas para cada variável em estudo.

### *Análises Descritivas*

Na Tabela 4 encontram-se os resultados relativos à escala Medical Outcomes Study Social Support Survey (MOS-SSS). É possível observar que a média total da escala foi de 4.27% (DP=0.81), ao passo que a dimensão com o valor superior foi a afetiva (M=4.52%; DP=0.75) e a dimensão com o valor inferior foi a interação social positiva (M=4.13%; DP=1.12).

**Tabela 4**

*Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da Medical Outcomes Study Social Support Survey (MOS-SSS)*

| Dimensão                  | N  | Média (DP)  | Mediana | Mínimo-Máximo | $\alpha$ |
|---------------------------|----|-------------|---------|---------------|----------|
| <b>Total</b>              |    | 4.27 (0.81) | 4.66    | 2.58-5.00     | 0.87     |
| Material                  |    | 4.46 (0.78) | 4.88    | 2.75-5.00     | 0.94     |
| Afetiva                   | 14 | 4.52 (0.75) | 5.00    | 3.00-5.00     | 0.90     |
| Interação social positiva |    | 4.13 (1.12) | 4.50    | 1.75-5.00     | 0.97     |
| Emocional                 |    | 4.15 (0.91) | 4.69    | 2.50-5.00     | 0.96     |

Na Tabela 5 são sumarizados os resultados da Escala Revista de Ansiedade Perante a Morte (RDAS). É possível observar que a média total da escala foi de 3.14% (DP=0.74), ao passo que a dimensão com o valor superior foi a dor e sofrimento (M=3.53%; DP=0.78) e a dimensão com o valor inferior foi a incerteza e a falta de controlo (M=2.86%; DP=0.94).

**Tabela 5**

*Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da Escala Revista de Ansiedade Perante a Morte (RDAS)*

| Dimensão     | N  | Média (DP)  | Mediana | Mínimo-Máximo | $\alpha$ |
|--------------|----|-------------|---------|---------------|----------|
| <b>Total</b> | 14 | 3.14 (0.74) | 3.34    | 1.74-4.21     | 0.89     |

|                               |             |      |           |      |
|-------------------------------|-------------|------|-----------|------|
| Incerteza e Falta de Controle | 2.86 (0.94) | 3.00 | 1.50-4.38 | 0.88 |
| Dor e Sofrimento              | 3.53 (0.78) | 3.43 | 1.86-4.57 | 0.71 |
| Funeral                       | 2.93 (1.38) | 3.00 | 1.00-5.00 | -    |
| Vida Após a Morte             | 3.02 (0.66) | 3.17 | 1.67-3.67 | 0.24 |

Na Tabela 6 estão apresentados os resultados da World Health Organization WHOQOL-Bref quality of life (WHOQOL-Bref). A escala completa tem uma média de 3.74 (DP=0.37), sendo que a dimensão com o valor superior foi a do domínio das relações sociais (M=3.83%; DP=0.74) e a dimensão com o valor inferior foi a do domínio físico (M=3.62%; DP=0.39).

**Tabela 6**

*Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da World Health Organization WHOQOL-Bref quality of life (WHOQOL-Bref)*

| Dimensão                       | N  | Média (DP)  | Mediana | Mínimo-Máximo | $\alpha$ |
|--------------------------------|----|-------------|---------|---------------|----------|
| <b>Total</b>                   |    | 3.74 (0.37) | 3.70    | 3.11-4.33     | 0.70     |
| Físico                         |    | 3.62 (0.39) | 3.86    | 3.00-4.14     | 0.25     |
| Psicológico                    | 14 | 3.71 (0.54) | 3.67    | 2.67-4.50     | 0.58     |
| Relações Sociais               |    | 3.83 (0.74) | 4.00    | 2.67-5.00     | 0.55     |
| Percepção da Qualidade de Vida |    | 4.14 (0.53) | 4.00    | 3.00-5.00     | -        |
| Satisfação com a Saúde         |    | 4.00 (0.68) | 4.00    | 3.00-5.00     | -        |

Na Tabela 7 é possível observar os resultados da Escala de Dificuldades na Regulação Emocional – Versão Reduzida (EDRE-VR). A média total da escala foi de 2.33% (DP=0.76), sendo que a dimensão com o valor superior foi a dos objetivos (M=2.88%; DP=2.83) e a dimensão com o valor inferior foi a do impulso (M=2.00%; DP=0.88).

**Tabela 7**

*Média, desvio-padrão, mediana e valor mínimo e máximo da Escala de Dificuldades na Regulação Emocional – Versão Reduzida (EDRE-VR)*

| Dimensão      | N  | Média (DP)  | Mediana | Mínimo-Máximo | $\alpha$ |
|---------------|----|-------------|---------|---------------|----------|
| <b>Total</b>  |    | 2.33 (0.76) | 2.27    | 1.27-4.07     | 0.94     |
| Estratégias   |    | 2.05 (0.71) | 2.00    | 1.00-3.33     | 0.66     |
| Não Aceitação |    | 2.55 (1.11) | 2.33    | 1.00-5.00     | 0.78     |
| Impulso       | 14 | 2.00 (0.88) | 2.00    | 1.00-3.67     | 0.86     |
| Objetivos     |    | 2.88 (0.95) | 2.83    | 1.00-4.33     | 0.92     |
| Consciência   |    | 2.12 (1.06) | 2.00    | 1.00-4.00     | 0.93     |
| Clareza       |    | 2.19 (0.85) | 2.33    | 1.00-4.00     | 0.86     |

## Conclusões

Relativamente aos resultados da escala Medical Outcomes Study Social Support Survey (MOS-SSS) podemos perceber que tanto a média da escala total (4.27%) como as médias das dimensões material (4.46%), afetiva (4.52%), interação social positiva (4.13%) e emocional (4.15%) se encontram entre as respostas quase sempre (4) e sempre (5). Sendo assim, é possível concluir que a amostra incluída neste estudo considera que tem apoio e ajuda da sua rede quando necessitam.

Por sua vez, face aos resultados da Escala Revista de Ansiedade Perante a Morte (RDAS), é possível identificar que a média dos resultados da escala total se encontra entre o não concordo nem discordo (3) e entre o concordo (4) (M=3.14%). Sendo que as dimensões que se encontram neste mesmo intervalo são a da dor e sofrimento, que apresenta o valor superior das dimensões (M=3.53%) e a da vida após a morte (M=3.02%). Por último, as médias das dimensões da incerteza e falta de controlo (M=2.86%) e do funeral (M=2.93%) são as que se encontram entre o discordo (2) e não concordo nem discordo (3).

Relativamente aos resultados da World Health Organization WHOQOL-Bref quality of life (WHOQOL-Bref), é possível perceber que as médias da escala total (M=3.74%) e dos domínios físico (M=3.62%), psicológico (M=3.71%) e relações sociais (M=3.83%) encontram-se dentro da classificação regular (3 até 3.9) segundo a análise desta escala. Ao passo que, as respostas às questões 1 e 2, que dizem respeito à perceção da qualidade de vida (M=4.14%) e à satisfação com a saúde (M=4.00), respetivamente, têm uma classificação boa (4 até 4.9). Sendo assim, é possível concluir que nenhum valor se aproxima da classificação necessita melhorar (1 até 2.9).

Por fim, no que diz respeito aos resultados da Escala de Dificuldades na Regulação Emocional – Versão Reduzida (EDRE-VR), pontuações mais altas indicam maiores dificuldades na regulação emocional. Uma vez que o valor médio total da escala foi 2.33% e que apenas as dimensões da não aceitação (M=2.55%) e dos objetivos (M=2.88%) atingem valores superiores ao ponto médio da escala (2.5) e por valores ligeiros, é possível concluir que os participantes não aparentam ter dificuldades na regulação das emoções.

Posto isto, de forma geral é possível perceber que a população com fibrose quística que participou neste estudo parece apresentar bons níveis de apoio social percebido, tal como uma qualidade de vida média, sendo que demonstra mais dificuldades a nível físico. Este resultado vai de encontro à literatura, tendo em conta o impacto físico da doença na

pessoa com fibrose quística (Pita et al., 2022). Por sua vez, os participantes aparentam possuir uma boa regulação emocional, sem dificuldades aparentes nesta temática. Por fim, os resultados da ansiedade perante a morte aparecem como médios, sendo mais elevada quando a questão é a dor e o sofrimento. Na verdade, o alto nível de suporte social pode ter tido o seu impacto tanto na qualidade de vida, como na regulação emocional e na ansiedade perante a morte.

### **Discussão Geral**

O principal objetivo da dissertação aqui apresentada foi contribuir para a evolução na investigação face aos aspetos psicossociais que afetam os indivíduos portadores de fibrose quística. Para tal, a revisão sistemática teve como objetivo a sistematização e análise da literatura sobre os aspetos psicossociais associados à vivência de pacientes com mais de 18 anos portadores de fibrose quística. Paralelamente, o estudo quantitativo propôs-se a caracterizar a população portuguesa com fibrose quística face a algumas variáveis psicossociais, nomeadamente, a ansiedade perante a morte, o suporte social, a qualidade de vida e a regulação emocional. No entanto, devido à baixa amostra (n=14), foi apenas possível retirar conclusões preliminares face ao primeiro objetivo.

Desta forma, pretendeu-se contribuir para o conhecimento da componente psicológica da doença fibrose quística e para o avanço da investigação dos aspetos psicossociais envolvidos. Esta necessidade prende-se com o avanço genético e clínico da doença, o que permite aumentar a esperança média de vida nesta população (Singh et al., 2020) e, conseqüentemente, o confronto com novos desafios que advêm da vida adulta.

Primeiramente, devemos ter em consideração a quantidade reduzida de estudos incluídos nesta revisão sistemática (n=7). Este número reduzido pode ser justificado pela amostra de difícil acesso, tal como foi possível comprovar no decorrer da recolha de amostra para o estudo quantitativo, que também resultou num número reduzido (n=14). Na verdade, só recentemente é que a esperança média de vida nesta população aumentou (Mason & Rogol, 2022), o que pode explicar o escasso conhecimento a nível psicológico, sendo a investigação mais direcionada para a preocupação física e biológica. Sendo assim, existe uma necessidade clara de alargar o conhecimento e investir na intervenção psicológica.

Na verdade, apesar de se ter identificado pelo menos um aspeto psicossocial associado à vivência com a doença dos pacientes com fibrose quística, em todos os sete artigos, não houve nenhum que tenha tido destaque. Entre os aspetos psicossociais

mencionados é possível identificar a insatisfação sexual (Sheperd et al., 1990), o estigma social muitas vezes associado às características físicas da doença (Brissette et al., 1988) e aos sintomas (e.g., tosse) (Patterson et al., 2009) e também, a baixa autoestima (Moise et al., 1987). Adicionalmente, o desemprego (Blair et al., 1994), a autorrevelação da doença no local de trabalho de forma obrigatória devido à aparência física e rigidez dos tratamentos (Borshuck et al., 2016), o medo de não conseguir um futuro autossuficiente (Brissette et al., 1988) e a entrada na vida adulta, principalmente associado a questões financeiras (Kausser et al., 2022) são identificados. Por último, são também relatados aspetos psicossociais como a infertilidade e a sua relação com a impotência para os homens (Brissette et al., 1988) e os riscos na gravidez e desconhecimento dos métodos contraceptivos para as mulheres (Brissette et al., 1988), a falta de acesso a práticas eficazes de mindfulness específicas para a população com fibrose quística (Kausser et al., 2022), a dificuldade na implementação da autocompaixão (Kausser et al., 2022) e a dificuldade em conectar mente corpo (Kausser et al., 2022).

Assim sendo, é possível verificar que nos resultados desta revisão sistemática não foram identificados os mesmos aspetos psicossociais entre artigos, sem ser o estigma social em dois (Brissette et al., 1988; Patterson et al., 2009). Isto pode ser justificado pela variedade temporal entre artigos (1987, 1988, 1990, 1994, 2009, 2016 e 2022), trazendo diferenças significativas aos resultados. Outra razão pode ser a utilização de diferentes metodologias, que vão desde quatro estudos quantitativos transversais (Borschuk et al., 2016; Moise et al., 1987; Patterson et al., 2009; Shepherd et al., 1990), a um qualitativo transversal (Kausser et al., 2022), a um qualitativo longitudinal (Brissette et al., 1988) e, por fim, um misto transversal (Blair et al., 1994). Contudo, apesar dos aspetos psicossociais aqui reunidos não serem relatados em todos os artigos e de estes terem o mesmo objetivo - identificar aspetos psicossociais na população com fibrose quística -, estas informações podem ser relevantes para justificar a necessidade de estudos mais completos sobre a funcionamento psicossocial associado à vivência com a fibrose quística. Na verdade, De Wet e Cywes (1984) na sua revisão sistemática sobre o impacto psicossocial da fibrose quística já teriam apontado para esta necessidade. Nesta revisão, os autores concluem que os pacientes com fibrose quística encontram-se sujeitos a situações de stress elevado, mas que conseguem gerir as dificuldades sem disfuncionalidade (De Wet & Cywes, 1984). Apontam, também, para a necessidade de desenvolver e aprimorar os mecanismos de coping de forma a evitar possíveis complicações (De Wet & Cywes, 1984).

De facto, os mecanismos de coping não têm sido um foco no estudo da sua relação com a fibrose quística (Hugh et al., 2015), tal como podemos comprovar pela escassez de artigos que abordam esta temática incluídos nesta revisão sistemática (n=1) (Moise et al., 1987). Hugh et al. (2015) sublinham a importância de compreender qual é o estilo de coping mais benéfico para a saúde mental e física da população com fibrose quística, de forma a proporcionar modelos de cuidados mais individualizados, tendo por base a importância do coping para a adaptação à doença (Bakan & Inci, 2020; Knowles et al., 2019; Lazarus & Folkman, 1984). Nesta publicação, os autores demonstraram que mecanismos de coping passivos ou evitantes (e.g., consumo de substâncias) estão relacionados a um risco superior de problemas a nível de saúde mental, uma menor qualidade de vida na população com fibrose quística e uma inferior autoeficácia (Hugh et al., 2015). Ao passo que, mecanismos de coping ativos (e.g., manutenção de suporte social) resultam numa qualidade de vida superior e numa melhor autogestão em adultos com esta doença (Hugh et al., 2015).

Curiosamente, apesar de o suporte social surgir como um aspeto psicossocial que os participantes consideram relevante, não foi relatado uma sensação de escassez do mesmo, sendo que não reportaram dificuldades em manter relações, apesar das constantes hospitalizações (Blair et al., 1994), sentem-se compreendidos e com suporte dos familiares e amigos (Shepherd et al., 1990) e sentem também um maior conforto quando partilham o diagnóstico com as pessoas que lhes são importantes e quando realizam os tratamentos ao lado dos seus parceiros amorosos (Borschuk et al., 2016). No entanto, no artigo de Patterson et al. (1990) o suporte social não aparece como crucial para a adesão ao tratamento, e devido à literatura extensiva sobre o papel deste aspeto psicossocial como protetor no contexto de doenças crónicas, leva os autores a sugerir que a medida utilizada para medir este construto não tenha sido a adequada. Na verdade, a gravidade da doença fibrose quística e o impacto dos seus sintomas nos pacientes podem resultar numa maior mobilização da rede de apoio e intensificação do suporte social, visto que os coloca em situações de maior vulnerabilidade (Vila, 2021). Esta possibilidade vai ao encontro dos resultados encontrados no estudo quantitativo aqui apresentado, uma vez que foi possível concluir que os participantes consideram que o suporte social que recebem dos seus significativos é adequado às suas necessidades.

Adicionalmente, outra disparidade entre resultados aparece face à autoestima da população com fibrose quística, uma vez que num estudo é identificada baixa autoestima na sua população (Moise et al., 1987), ao passo que um outro estudo não corrobora estes

resultados (Shepherd et al., 1990), diferença que pode ser justificada pela metodologia para avaliar a autoestima. Num dos estudos foi utilizada a Tennessee Self-Concept Scale (TSCS) (Crites, 1965), composta por 100 itens que permite avaliar sentimentos de valor, autossatisfação e confiança (e.g., “eu tenho um corpo saudável”) (Moise et al., 1987). Em contrapartida, no outro estudo a autoestima foi medida através de um inventário de três perguntas desenvolvido pelos autores, associados à sua educação e talentos (e.g., avaliar se consideram que estão a utilizá-los, como se sentem com a situação e se sentem que o seu trabalho ou atividade atual contribuía para a sociedade) (Shepherd et al., 1990). Na verdade, a autoestima pode ser definida pela avaliação subjetiva que um indivíduo faz do seu valor como pessoa, referindo-se a sentimentos de autoaceitação e respeito pelo próprio (Orth & Robins, 2022). Desta forma, a medida utilizada por Shepherd et al. (1990) que foca apenas em sentimentos relacionados com a eficácia e aceitação de si próprio no local de trabalho e possíveis atividades complementares, torna-se escassa e pode ter tido impacto nos resultados obtidos.

Apesar das diferenças mencionadas anteriormente, alguns resultados desta revisão sistemática mostraram alinhamento com o esperado e com o que a literatura sugere. De entre eles, observou-se uma predominância de participantes do sexo masculino (n=215; M=57,03%) em comparação com participantes do sexo feminino (n=162; M=42,97%). Estes resultados podem ser explicados pela maior taxa de sobrevivência da doença entre o sexo masculino em relação ao sexo feminino (Blair et al., 1994), tal como pela menor capacidade pulmonar nas mulheres (Patterson et al., 2009). Para além disto, a idade máxima registada foi de 55 anos no estudo mais recente de 2022 (Kausar et al., 2022), o que vai ao encontro da expectativa de vida estimada da população com fibrose quística (Singh et al., 2020).

Posto isto, os resultados encontrados nesta revisão sistemática demonstram uma grande variedade de aspetos psicossociais que podem estar relacionados com a doença fibrose quística. Apesar dos artigos concluírem que estes aspetos não são limitadores nem um risco para a vivência a nível psicológico com a doença, é importante percebermos que a ansiedade e a depressão são prevalentes na população com fibrose quística (Guta et al., 2021). Mesmo para esta temática, e tendo por base a revisão sistemática conduzida em 2021 por Guta et al. (2021), só existem 26 estudos, até à realização dessa revisão e conduzidos maioritariamente em países da Europa, que se focam na problemática da ansiedade e depressão na população adulta com fibrose quística. Estes resultados demonstram que existe uma prevalência destas condições psicológicas nesta população e desta forma, recomenda-se

a avaliação adequada e técnicas apropriadas de prevenção (Guta et al., 2021), sendo importante identificar fatores protetores e de risco para esta sintomatologia.

Aliado a isto, está a relevância que vários aspetos psicossociais têm na ansiedade e na depressão, tal como o suporte social. Baixos níveis de suporte social, o isolamento social ou mesmo a perceção de falta de apoio, podem servir como fatores de risco e resultar em níveis superiores de depressão e ansiedade (Acoba, 2024). Adicionalmente, a presença de depressão pode ter um impacto significativo na adesão ao tratamento, uma vez que reduz os níveis de motivação e energia e dificulta a consistência no tratamento, resultando, por sua vez, em dificuldades não só psicológicas, como clínicas (Volpato et al., 2021). O estigma social do qual esta população pode ser alvo devido à condição física mais subnutrida e ao grau de exigência de tratamentos, aparece como um outro aspeto psicossocial que pode ter um impacto negativo na saúde mental e aumentar a probabilidade de ansiedade e depressão (Torales et al., 2023). Para além disto, o estigma pode ainda resultar em isolamento social, resistência na procura de apoio e perda de autoestima (Torales et al., 2023), e esta última, por sua vez, também pode ter um impacto negativo na ansiedade e depressão, visto que contribui para um ciclo de autocritica e vulnerabilidade psicológica (Sowislo & Orth, 2013). Todos estes aspetos psicossociais, relacionados entre si, e as suas consequências na saúde mental e física dos indivíduos com fibrose quística, demonstram a importância de intervenções que abordem tanto os aspetos clínicos, como os aspetos psicossociais, desde os mais estudados nesta população (e.g., ansiedade e depressão) até aos menos (e.g., estigma, perceção de suporte social, suporte social, autoestima).

Por fim, tendo por base os resultados preliminares obtidos no estudo quantitativo, foi possível responder ao objetivo proposto – recolher informação descritiva face a quatro variáveis psicossociais na população adulta com fibrose quística. A análise dos dados dos 14 participantes que responderam ao questionário indica, de forma geral, baixos níveis de ansiedade perante a morte. A principal fonte de preocupação desta amostra situa-se na dimensão relacionada à dor e ao sofrimento no processo de morrer, revelando o desconforto físico e emocional que, possivelmente, sentem que podem ser alvos no fim da vida. A seguir a esta dimensão, a incerteza sobre a vida após a morte é a que revela um valor mais elevado, refletindo as questões existenciais que podem estar associadas a uma condição de saúde grave e fatal. Por outro lado, as preocupações com a incerteza, falta de controlo e aspetos práticos relacionados com o funeral, revelam-se inferiores comparativamente às outras dimensões. Sendo assim, apesar de existirem preocupações específicas relacionadas ao

sofrimento e ao desconhecido após a morte, os aspetos práticos e a aceitação da falta de controlo sobre a morte aparentam ser melhor assimilados pela amostra em estudo. Esta informação pode ser relevante para o desenvolvimento de intervenções psicológicas que abordem aspetos psicossociais, especificamente direcionadas para a manutenção da ansiedade, dando prioridade ao medo da dor e do sofrimento, tal como, proporcionar apoio existencial para lidar com a incerteza da vida após a morte.

### **Limitações**

Apesar da revisão sistemática identificar e atualizar informação sobre os aspetos psicossociais que podem estar envolvidos na vivência com a doença fibrose quística e fornecer informação útil sobre o que falta nesta área de estudos, existem limitações que devem ser relatadas.

Em primeiro lugar, os sete artigos científicos incluídos nesta revisão sistemática, apesar de relevantes para a temática, revelam ser uma amostra reduzida, não permitindo uma generalização dos resultados. Em segundo lugar, estes estudos foram realizados maioritariamente nos mesmos países, quatro nos Estados Unidos da América, um no Canadá, um no Reino Unido e um na Escócia, de apenas dois continentes, Europa e América, especificamente no hemisfério norte. Esta limitação pode tornar os resultados e interpretação desta revisão sistemática passíveis de um viés cultural e, apesar de poder ser justificada pela prevalência da doença na raça caucasiana (Taylor-Cousar, 2020) e pela falta ou recente implementação de triagens neonatais de diagnóstico nalguns dos países dos continentes não incluídos, principalmente na Ásia (Scotet et al., 2020), torna a revisão sistemática aqui presente escassa face aos aspetos psicossociais envolvidos na vivência com fibrose quística em culturas diferentes da ocidental. Para além disto, no último registo da Cystic Fibrosis Foundation, com dados recolhidos apenas nos Estados Unidos da América, mais de 17% dos 33288 pacientes inscritos na base de dados, não pertence à raça caucasiana, o que demonstra que a população tem vindo a diversificar-se nos últimos anos (Cystic Fibrosis Foundation, 2023). Por último, apesar desta revisão sistemática se centrar em participantes adultos, no estudo de Patterson et al. (2009) 50 dos 90 participantes tinham idades inferiores a 16 anos, o que demonstra que os resultados derivados desta amostra não se enquadram no objetivo da revisão, que seria estudar apenas indivíduos adultos, com idades superiores a 18 anos.

É ainda possível considerar uma limitação derivada não só da pesquisa realizada durante a revisão sistemática, mas também na literatura disponível face ao tema dos aspetos psicossociais na fibrose quística, os anos de publicação dos artigos. Cinco dos sete artigos científicos incluídos foram publicados há mais de 15 anos, sendo que quatro destes foram publicados antes do ano 2000. Torna-se relevante a realização de investigações mais recentes nesta população focadas nos aspetos psicossociais, principalmente pelo facto de nos últimos anos o conhecimento da doença e a melhora dos tratamentos tenham resultado numa esperança média de vida superior (De Boeck, 2020), podendo existir atualizações face aos resultados obtidos.

Relativamente ao estudo quantitativo, também podem ser apontadas diversas limitações. Primeiramente, o tamanho reduzido da amostra (n=14) e a possibilidade de realizar apenas análises descritivas, não permitiram retirar conclusões fidedignas sobre as variáveis incluídas. Adicionalmente, a superior amostra do sexo feminino (n=10), comparada à amostra do sexo masculino (n=4) revela uma pouca heterogeneidade e, aliado à baixa amostra no geral, não é representativa da população com fibrose quística. Para além destas, a extensão do questionário online, que incluiu um total de quatro escalas de autopreenchimento, pode ter resultado na exaustão dos participantes, levando a perguntas mal interpretadas e respostas dadas de forma aleatória. Por fim, as escalas utilizadas foram apenas de autopreenchimento, nas quais os participantes podem ter respondido de acordo com a desejabilidade social, resultando no enviesamento de algumas respostas.

### **Implicações Futuras**

Tendo por base os resultados da revisão sistemática aqui apresentada é possível determinar que todos os estudos identificaram pelo menos um aspeto psicossocial que impacta a vida de um adulto com fibrose quística. Contudo, é claro pela quantidade de estudos incluídos (n = 7) que a temática da saúde mental nesta população continua a ser escassa, algo que pode ser explicado pela baixa esperança média de vida nos pacientes com a doença fibrose quística (Mason & Rogol, 2022). Na verdade, o foco na investigação desta doença era (e continua a ser) o conhecimento genético e biológico, de forma a desenvolver novos tratamentos e medicamentos que sejam eficazes para reduzir a taxa de mortalidade precoce (Singh et al., 2020). Para além disto, só apenas no final da década de 1980 é que os pacientes começaram a atingir a idade adulta, com uma esperança média de vida entre os 19 e os 21 anos (Mason & Rogol, 2022), e por esta razão, uma maioria de estudos encontrados ao longo desta revisão sistemática envolvem, ou são somente direcionados, aos seus

cuidadores informais (e.g., pais, avós), deixando uma lacuna: como se sentem os portadores da doença?

A fibrose quística afeta aproximadamente 80.000 pessoas no mundo (Taylor-Cousar, 2020) e cerca de 367 em Portugal (European Cystic Fibrosis Society, 2020). Com o aumento da esperança média de vida, especialmente devido aos avanços nos tratamentos com moduladores CFTR (Mason & Rogol, 2022), os indivíduos com esta doença têm experienciado novas fases da vida adulta (e.g., entrada na vida profissional e a criação de família). Na verdade, a esperança média de vida para bebés com fibrose quística nascidos entre 2019 e 2023 é de 61 anos, em contraste com os 45 anos dos nascidos entre 2014 e 2018, e os 33 anos dos nascidos entre 1999 e 2003 (Cystic Fibrosis Foundation, 2023). Com estes dados, é possível observar que os adultos entre os 21 e os 25 anos de idade, nascidos entre 1999 e 2003 estão atualmente a atingir a faixa etária de adulto, e desta forma, as investigações em falta na temática da fibrose quística e dos aspetos psicossociais na vida adulta, poderiam ter uma solução e finalmente, uma amostra significativa. Assim, torna-se relevante a investigação da temática em falta e das implicações para idades mais avançadas, acompanhando o progresso clínico e as novas necessidades psicossociais.

Desta forma, as implicações não devem ficar apenas pela investigação, uma vez que graças a esta deverá ser possível para as equipas de saúde envolvidas no tratamento e manutenção da doença (e.g., médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos), uma melhor compreensão sobre os desafios que os pacientes adultos com fibrose quística têm de enfrentar todos os dias, o que levaria à adequação de técnicas e ao apoio eficaz dos mesmos. A necessidade de mais estudos que levem à compreensão do impacto psicossocial nesta população vem aliada à necessidade de desenvolver programas de intervenção eficazes para melhorar a adaptação à doença e principalmente, a adaptação ao mundo adulto, tendo em conta as limitações físicas que esta doença acarreta.

Nesta ordem de ideias, e sabendo que a fibrose quística é uma doença rara que terá efeitos durante toda a vida de um indivíduo, os programas de intervenção em grupo, tendo sempre em conta as diretrizes dos sistemas de saúde para respeitar a distância necessária (e.g., intervenção em grupo online) e evitar a contaminação cruzada (Quittner et al., 2016), podem revelar-se como importantes. Estes grupos são potencializadores de diversos fatores terapêuticos - que contribuem para a mudança do paciente -, como por exemplo, a instilação de esperança, a universalidade e a partilha de informações (Yalow & Leszcz, 2021), e desta

forma, os pacientes com fibrose quística podem encontrar um ambiente onde se sentem seguros e compreendidos para partilhar as suas dificuldades, medos e preocupações.

Adicionalmente, e visto que a fibrose quística tem carácter progressivo, apesar de um indivíduo não passar por uma adaptação à doença - uma vez que nasce com ela -, irá ter de se adaptar ao deterioramento da sua saúde ao longo dos anos e à possível mortalidade precoce. Na verdade, a dimensão da ansiedade perante a morte não foi algo encontrado nesta revisão sistemática, o que deixa uma lacuna importante na investigação com esta população. Face ao carácter progressivo da doença e à mortalidade precoce, torna-se crucial a investigação nestas áreas, de forma a auxiliar os profissionais de saúde a orientar uma intervenção eficaz, nomeadamente no planeamento e entrada na vida adulta e na preparação face a uma possível morte precoce.

De forma a tentar contribuir para a investigação da ansiedade perante a morte e os seus efeitos nos pacientes com fibrose quística, o estudo quantitativo aqui apresentado pretendeu caracterizar esta população no que concerne a quatro variáveis psicossociais, a ansiedade perante a morte, o suporte social, a qualidade de vida e a regulação emocional. Porém, devido à baixa amostra (n=14) não foi possível dar continuidade ao estudo, o que resultou somente em dados preliminares. Nestes dados, e tendo por base a percepção dos participantes, é perceptível que o suporte social se adequa às suas necessidades, têm uma qualidade de vida considerada normal, não revelam dificuldades em regular as suas emoções e por fim, não demonstram valores relevantes de ansiedade perante a morte. Sendo assim, e tendo em consideração as limitações anteriormente referidas, torna-se claro que no futuro uma abordagem qualitativa poderia ser mais adequada e necessária.

## Referências

- Abbott, J., & Gee, L. (1998). Contemporary psychosocial issues in cystic fibrosis: treatment adherence and quality of life. *Disability and rehabilitation*, 20(6), 262-271.
- Abbott, J., Hurley, M. A., Chadwick, H., & Peckham, D. (2022). Ways of coping and survival in Cystic Fibrosis: a 20-year longitudinal study. *Journal of Cystic Fibrosis*, 22(1), 112-118. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2022.04.011>
- Abbott, Mary Dodd, Louise Gee, Kevin Webb, J. (2001). Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence. *Disability and rehabilitation*, 23(8), 315-324. <http://dx.doi.org/10.1080/09638280010004171>
- Acoba, E. F. (2024). Social support and mental health: the mediating role of perceived stress. *Frontiers in Psychology*, 15, 1330720. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2024.1330720>
- American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed.). Arlington, VA: American Psychiatric Publishing.
- Andersen, D. H. (1938). Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathologic study. *American journal of Diseases of Children*, 56(2), 344-399.
- Bakan, G., & Inci, F. H. (2021). Predictor of self-efficacy in individuals with chronic disease: Stress-coping strategies. *Journal of clinical nursing*, 30(5-6), 874-881. <https://doi.org/10.1111/jocn.15633>
- Balfour-Lynn, I. M., Puckey, M., Simmonds, N. J., & Davies, J. C. (2022). Revisiting a diagnosis of cystic fibrosis – Uncertainties and considerations. *Paediatric Respiratory Reviews*, 42, 29-34. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2021.11.002>
- Bell, S. C., Mall, M. A., Gutierrez, H., Macek, M., Madge, S., Davies, J. C., ... & Ratjen, F. (2020). The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *The Lancet Respiratory Medicine*, 8(1), 65-124. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(19\)30337-6](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30337-6)
- Blair, C., Cull, A., & Freeman, C. P. (1994). Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. *Thorax*, 49(8), 798-802. <https://doi.org/10.1136/thx.49.8.798>

- Blanchard, A. C., & Waters, V. J. (2019, December). Microbiology of cystic fibrosis airway disease. In *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* (Vol. 40, No. 06, pp. 727-736). Thieme Medical Publishers. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1698464>
- Borschuk, A. P., Everhart, R. S., Eakin, M. N., Rand-Giovannetti, D., Borrelli, B., & Riekert, K. A. (2016). Disease disclosure in individuals with cystic fibrosis: Association with psychosocial and health outcomes. *Journal of Cystic Fibrosis*, *15*(5), 696-702. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2016.02.011>
- Brissette, I., Scheier, M. F., & Carver, C. S. (2002). The role of optimism in social network development, coping, and psychological adjustment during a life transition. *Journal of Personality and Social Psychology*, *82*(1), 102–111. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.82.1.102>
- Brissette, S., Zinman, R., & Reidy, M. (1988). Disclosure of psychosocial concerns of young adults with advanced cystic fibrosis (CF) by a nurse home visiting program. *International Journal of Nursing Studies*, *25*(1), 67-72. [https://doi.org/10.1016/0020-7489\(88\)90035-1](https://doi.org/10.1016/0020-7489(88)90035-1)
- Brook, R. H., Ware, J. E., Davies-Avery, A., Stewart, A. L., Donald, C. A., Rogers, W. H., Williams, K. N., & Johnston, S. A. (1979). Overview of Adult Health Status Measures Fielded in Rand's Health Insurance Study. *Medical Care*, *17*(7), i–131. <http://www.jstor.org/stable/3764335>
- Burgel, P. R., Bellis, G., Olesen, H. V., Viviani, L., Zolin, A., Blasi, F., & Elborn, J. S. (2015). Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *European Respiratory Journal*, *46*(1), 133-141. <https://doi.org/10.1183/09031936.00196314>
- Byrne, D. (1961). The repression-sensitization scale: Rational, reliability, and validity. *Journal of Personality*, *29*(3), 242-248. <https://doi.org/10.1111/j.1467-6494.1961.tb01666.x>
- Cooperman, E. M., Park, M., McKee, J., & Assad, J. P. (1971). A simplified cystic fibrosis scoring system (a preliminary report). *Canadian Medical Association Journal*, *105*(6), 580.

- Craske, M. G., Rauch, S. L., Ursano, R., Prenoveau, J., Pine, D. S., & Zinbarg, R. E. (2011). What is an anxiety disorder?. *Focus*, 9(3), 369-388.  
<https://doi.org/10.1176/foc.9.3.foc369>
- Crites, J. O. (1965). Test reviews: Tennessee Self Concept Scale. *Journal of Counseling Psychology*, 12(3), 330–331. <https://doi.org/10.1037/h0020519>
- Cystic Fibrosis Foundation. (2022). *Cystic fibrosis foundation patient registry: Annual data report*. <https://www.cff.org/medical-professionals/patient-registry>
- Cystic Fibrosis Foundation. (2023). *2023 Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry highlights handout*. Cystic Fibrosis Foundation. <https://www.cff.org/medical-professionals/patient-registry>
- de Boeck, K. (2020). Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. *Acta Paediatrica*, 109(5), 893-899. <https://doi.org/10.1111/apa.15155>
- de Wet, B. & Cywes, S. (1984). The psychosocial impact of cystic fibrosis-a review of research literature. *South African Medical Journal*, 65(13), 526-530.
- Eakin, M. N., Bilderback, A., Boyle, M. P., Mogayzel, P. J., & Riekert, K. A. (2011). Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 10(4), 258-264.  
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2011.03.005>
- European Cystic Fibrosis Society. (2020). *Patient registry*. <https://www.ecfs.eu/ecfspr>
- Fitts, W. H. (1965). *Manual for the Tennessee Self-Concept Scale*. Nashville: Educational Testing Service.
- Flewelling, K. D., Sellers, D. E., Sawicki, G. S., Robinson, W. M., & Dill, E. J. (2019). Social support is associated with fewer reported symptoms and decreased treatment burden in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 18(4), 572–576.  
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.01.013>
- Gentzsch, M., & Mall, M. A. (2018). Ion channel modulators in cystic fibrosis. *Chest*, 154(2), 383-393. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2018.04.036>
- George, M., Rand-Giovannetti, D., Eakin, M. N., Borrelli, B., Zettler, M., & Riekert, K. A. (2010). Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older

- adolescents and adults with CF. *Journal of Cystic Fibrosis*, 9(6), 425-432.  
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.08.016>
- Goldberg, D. (1987). *The user's guide to the General Health Questionnaire*. NFER-Nelson.
- Gulledge, A., Miller, S., & Mueller, M. (2021). Social support and social isolation in adults with cystic fibrosis: an integrative review. *Journal of Psychosomatic Research*, 150, 110607. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2021.110607>
- Gur, M., Pollak, M., Bar-Yoseph, R., & Bentur, L. (2023). Pregnancy in cystic fibrosis—past, present, and future. *Journal of Clinical Medicine*, 12(4), 1468.  
<https://doi.org/10.3390/jcm12041468>
- Guta, M. T., Tekalign, T., Awoke, N., Fite, R. O., Dendir, G., & Lenjebo, T. L. (2021). Global Burden of Anxiety and Depression among Cystic Fibrosis Patient: Systematic Review and Meta-Analysis. *International Journal of Chronic Diseases*, 2021(1), 6708865. <https://doi.org/10.1155/2021/6708865>
- Hilliard, M. E., Eakin, M. N., Borrelli, B., Green, A., & Riekert, K. A. (2015). Medication beliefs mediate between depressive symptoms and medication adherence in cystic fibrosis. *Health Psychology*, 34(5), 496-504. <https://doi.org/10.1037/hea0000136>
- Hodson, M. E. (1997). Psychosocial aspects for the management of adults with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology. Supplement*, 16, 113-114.  
<https://doi.org/10.1002/ppul.1950230863>
- Hollingshead, A. B. (1957). *Two factor index of social position*. Mimeograph. New Haven, Conn.
- Jain, R., Kazmerski, T. M., Zuckerwise, L. C., West, N. E., Montemayor, K., Aitken, M. L., ... & Taylor-Cousar, J. L. (2022). Pregnancy in cystic fibrosis: Review of the literature and expert recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis*, 21(3), 387-395.  
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.07.019>
- Kauser, S., Keyte, R., Mantzios, M., & Egan, H. (2022). A qualitative exploration into experiences and attitudes regarding psychosocial challenges, self-compassion, and mindfulness in a population of adults with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 29(4), 898-910. <https://doi.org/10.1007/s10880-022-09859-8>

- Kazmerski, T. M., Gmelin, T., Slocum, B., Borrero, S., & Miller, E. (2017). Attitudes and decision making related to pregnancy among young women with cystic fibrosis. *Maternal and Child Health Journal*, *21*, 818-824. <https://doi.org/10.1007/s10995-016-2181-z>
- Knowles, S. R., Apputhurai, P., O'Brien, C. L., Ski, C. F., Thompson, D. R., & Castle, D. J. (2019). Exploring the relationships between illness perceptions, self-efficacy, coping strategies, psychological distress and quality of life in a cohort of adults with diabetes mellitus. *Psychology, Health & Medicine*, *25*(2), 214–228. <https://doi.org/10.1080/13548506.2019.1695865>
- Lanyon, R. I. (1970). Development and validation of a psychological screening inventory. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, *35*(4), 455-464. <https://doi.org/10.1037/h0020197>
- Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). *Stress, appraisal, and coping*. Springer Publishing Company.
- Leso, V., Romano, R., Santocono, C., Caruso, M., Iacotucci, P., Carnovale, V., & Iavicoli, I. (2022). The impact of cystic fibrosis on the working life of patients: A systematic review. *Journal of Cystic Fibrosis*, *21*(2), 361-369. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.08.011>
- Mason, K. A., & Rogol, A. D. (2022). Trends in growth and maturation in children with cystic fibrosis throughout nine decades. *Frontiers in Endocrinology*, *13*, 935354. <https://doi.org/10.3389/fendo.2022.935354>
- Mc Hugh, R., Mc Feeters, D., Boyda, D., & O'Neill, S. (2015). Coping styles in adults with cystic fibrosis: implications for emotional and social quality of life. *Psychology, Health & Medicine*, *21*(1), 102–112. <https://doi.org/10.1080/13548506.2015.1020317>
- McBennett, K. A., Davis, P. B., & Konstan, M. W. (2022). Increasing life expectancy in cystic fibrosis: Advances and challenges. *Pediatric pulmonology*, *57*, S5-S12. <https://doi.org/10.1002/ppul.25733>
- McCallum, T. J., Milunsky, J. M., Cunningham, D. L., Harris, D. H., Maher, T. A., & Oates, R. D. (2000). Fertility in men with cystic fibrosis: an update on current surgical

- practices and outcomes. *Chest*, 118(4), 1059-1062.  
<https://doi.org/10.1378/chest.118.4.1059>
- Mielus, M., Sands, D., & Woynarowski, M. (2022). Improving nutrition in cystic fibrosis: A systematic literature review. *Nutrition*, 102, 111725.  
<https://doi.org/10.1016/j.nut.2022.111725>
- Milo, F., & Tabarini, P. (2022). Pregnancy experience in the setting of cystic fibrosis: A systematic review and thematic synthesis. *Journal of Advanced Nursing*, 78(10), 3159-3173. <https://doi.org/10.1111/jan.15358>
- Moise, J. R., Drotar, D., Doershuk, C. F., & Stern, R. C. (1987). Correlates of psychosocial adjustment among young adults with cystic fibrosis. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*, 8(3), 141-148.
- Montemayor, K., Tullis, E., Jain, R., & Taylor-Cousar, J. L. (2022). Management of pregnancy in cystic fibrosis. *Breathe*, 18(2). <https://doi.org/10.1183/20734735.0005-2022>
- Muther, E. F., Polineni, D., & Sawicki, G. S. (2018). Overcoming psychosocial challenges in cystic fibrosis: Promoting resilience. *Pediatric Pulmonology*, 53(S3), S86-S92.  
<https://doi.org/10.1002/ppul.24127>
- Neel, C., Lo, C., Rydall, A., Hales, S., & Rodin, G. (2015). Determinants of death anxiety in patients with advanced cancer. *BMJ Supportive & Palliative Care*, 5(4), 373-380.  
<https://doi.org/10.1136/bmjspcare-2012-000420>
- Oliver, K. N., Free, M. L., Bok, C., McCoy, K. S., Lemanek, K. L., & Emery, C. F. (2014). Stigma and optimism in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13(6), 737-744. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.04.005>
- Ong, T., & Ramsey, B. W. (2023). Cystic fibrosis: A review. *JAMA*, 329(21), 1859-1871.  
<https://doi.org/10.1001/jama.2023.8120>
- Orth, U., & Robins, R. W. (2022). Is high self-esteem beneficial? Revisiting a classic question. *American psychologist*, 77(1), 5. <https://doi.org/10.1037/amp0000922>
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., ... & Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>

- Pakhale, S., Armstrong, M., Holly, C., Edjoc, R., Gaudet, E., Aaron, S., ... & Balfour, L. (2014). Assessment of stigma in patients with cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine*, 14(1), 1-7. <https://doi.org/10.1186/1471-2466-14-76>
- Patterson, J. M., Wall, M., Berge, J., & Milla, C. (2008). Gender differences in treatment adherence among youth with cystic fibrosis: development of a new questionnaire. *Journal of Cystic Fibrosis*, 7(2), 154-164. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2007.07.008>
- Patterson, J. M., Wall, M., Berge, J., & Milla, C. (2009). Associations of psychosocial factors with health outcomes among youth with cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*, 44(1), 46-53. <https://doi.org/10.1002/ppul.20925>
- Petropoulou, A., Bakounaki, G., Grammatikopoulou, M. G., Bogdanos, D. P., Goulis, D. G., & Vassilakou, T. (2022). Eating disorders and disordered eating behaviors in cystic fibrosis: a neglected issue. *Children*, 9(6), 915. <https://doi.org/10.3390/children9060915>
- Pita, O., Teixeira, B., Dias, C. C., Almeida, P., Azevedo, I., & e Silva, D. (2022). Evaluation of the quality of life and associated factors of a group of children and adolescents with cystic fibrosis in the northern region of Portugal: A cross-sectional pilot study. *Porto Biomedical Journal*, 7(5), e194. <https://doi.org/10.1097/j.pbj.0000000000000194>
- Quittner, A. L., Buu, A., Messer, M. A., Modi, A. C., & Watrous, M. (2005). Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*, 128(4), 2347-2354. <https://doi.org/10.1378/chest.128.4.2347>
- Quittner, A. L., Saez-Flores, E., & Barton, J. D. (2016). The psychological burden of cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 22(2), 187-191. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000244>
- Quittner, A. L., Zhang, J., Marynchenko, M., Chopra, P. A., Signorovitch, J., Yushkina, Y., & Riekert, K. A. (2014). Pulmonary medication adherence and health-care use in cystic fibrosis. *Chest*, 146(1), 142-151. <https://doi.org/10.1378/chest.13-1926>
- Radloff, L. S. (1977). The CES-D scale: A self-report depression scale for research in the general population. *Applied Psychological Measurement*, 1(3), 385-401. <https://doi.org/10.1177/014662167700100306>

- Ramos, K. J., Quon, B. S., Heltshe, S. L., Mayer-Hamblett, N., Lease, E. D., Aitken, M. L., ... & Goss, C. H. (2017). Heterogeneity in survival in adult patients with cystic fibrosis with FEV1 < 30% of predicted in the United States. *Chest*, *151*(6), 1320-1328. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2017.01.019>
- Rand-Giovannetti, D., Eakin, M., George, M., Borrelli, B., & Riekert, K. A. (2010). Disease disclosure as a barrier and facilitator of treatment adherence in cystic fibrosis. *In A102. Advances in cystic fibrosis* (p. A2348). American Thoracic Society. [https://doi.org/10.1164/ajrccm-conference.2010.181.1\\_MeetingAbstracts.A2348](https://doi.org/10.1164/ajrccm-conference.2010.181.1_MeetingAbstracts.A2348)
- Riekert, K. A., Rand-Giovannetti, D., Borrelli, B., Green, A., & Eakin, M. N. (2012). The psychometric properties of CF-specific measures of health beliefs and motivation to adhere [Abstract]. *Journal of Cystic Fibrosis*, *11*(S1), S10. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(12\)60033-2](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(12)60033-2)
- Rosenberg, M. (1986). *Conceiving the self*. Krieger Publishing Company.
- Sawicki, G. S., Heller, K. S., Demars, N., & Robinson, W. M. (2015). Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: Youth and parent perspectives. *Pediatric Pulmonology*, *50*(2), 127-136. <https://doi.org/10.1002/ppul.23017>
- Scotet, V., Gutierrez, H., & Farrell, P. M. (2020). Newborn screening for CF across the globe—where is it worthwhile?. *International journal of neonatal screening*, *6*(1), 18. <https://doi.org/10.3390/ijns6010018>
- Scotet, V., L'hostis, C., & Férec, C. (2020). The changing epidemiology of cystic fibrosis: Incidence, survival, and impact of the CFTR gene discovery. *Genes*, *11*(6), 589. <https://doi.org/10.3390/genes11060589>
- Shakkottai, A., Kidwell, K. M., Townsend, M., & Nasr, S. Z. (2015). A five-year retrospective analysis of adherence in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, *50*(12), 1224-1229. <https://doi.org/10.1002/ppul.23307>
- Shepherd, S. L., Hovell, M. F., Harwood, I. R., Granger, L. E., Hofstetter, C. R., Molgaard, C., & Kaplan, R. M. (1990). A comparative study of the psychosocial assets of adults with cystic fibrosis and their healthy peers. *Chest*, *97*(6), 1310-1316. <https://doi.org/10.1378/chest.97.6.1310>
- Sherbourne, C. D., & Stewart, A. L. (1991). The MOS social support survey. *Social science & medicine*, *32*(6), 705-714. [https://doi.org/10.1016/0277-9536\(91\)90150-B](https://doi.org/10.1016/0277-9536(91)90150-B)

- Sherman, D. W., Norman, R., & McSherry, C. B. (2009). A comparison of death anxiety and quality of life of patients with advanced cancer or AIDS and their family caregivers. *Journal of the Association of Nurses in AIDS Care, 21*(2), 99-112.  
<https://doi.org/10.1016/j.jana.2009.07.007>
- Shteinberg, M., Lulu, A. B., Downey, D. G., Blumenfeld, Z., Rousset-Jablonski, C., Perceval, M., ... & Cohen-Cymberknoh, M. (2019). Failure to conceive in women with CF is associated with pancreatic insufficiency and advancing age. *Journal of Cystic Fibrosis, 18*(4), 525-529. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.10.009>
- Shwachman, H., & Kulczycki, L. L. (1958). Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis: Studies made over a five-to fourteen-year period. *AMA Journal of Diseases of Children, 96*(1), 6-15.  
<https://doi.org/10.1001/archpedi.1958.02060060008002>
- Singh, J., Towns, S., Jayasuriya, G., Hunt, S., Simonds, S., Boyton, C., ... & Fitzgerald, D. A. (2020). Transition to adult care in cystic fibrosis: The challenges and the structure. *Paediatric Respiratory Reviews, 41*, 23-29.  
<https://doi.org/10.1016/j.prrv.2020.07.009>
- Skinner, H. A., Steinhauer, P. D., & Santa-Barbara, J. (1983). The family assessment measure. *Canadian Journal of Community Mental Health, 2*(2), 91-103.  
<https://doi.org/10.7870/cjcmh-1983-0018>
- Smilkstein, G. (1978). The family APGAR: A proposal for a family function test and its use by physicians. *Journal of Family Practice, 6*(6), 1231-1239.
- Snell, C., Fernandes, S., Bujoreanu, I. S., & Garcia, G. (2014). Depression, illness severity, and healthcare utilization in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology, 49*(12), 1177-1181. <https://doi.org/10.1002/ppul.22990>
- Sowislo, J. F., & Orth, U. (2013). Does low self-esteem predict depression and anxiety? A meta-analysis of longitudinal studies. *Psychological Bulletin, 139*(1), 213–240. <https://doi.org/10.1037/a0028931>
- Stein, R. E. K., & Riessman, C. K. (1980). The development of an impact on family scale. *Medical Care, 18*(4), 465-472. <https://doi.org/10.1097/00005650-198004000-00010>

- Strauss, G. O., & Wellisch, O. K. (1981). Psychosocial adaptation in older cystic fibrosis patients. *Journal of Chronic Diseases*, 34(3), 141-146. [https://doi.org/10.1016/0021-9681\(81\)90024-2](https://doi.org/10.1016/0021-9681(81)90024-2)
- Taylor-Cousar, J. L. (2020). CFTR modulators: Impact on fertility, pregnancy, and lactation in women with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Medicine*, 9(9), 2706. <https://doi.org/10.3390/jcm9092706>
- Torales, J., Aveiro-Róbaló, T. R., Ríos-González, C., Barrios, I., Almirón-Santacruz, J., González-Urbietá, I., ... Ventriglio, A. (2023). Discrimination, stigma and mental health: what's next? *International Review of Psychiatry*, 35(3–4), 242–250. <https://doi.org/10.1080/09540261.2023.2186218>
- Turcios, N. L. (2020). Cystic fibrosis lung disease: An overview. *Respiratory Care*, 65(2), 233-251. <https://doi.org/10.4187/respcare.06697>
- Vila, J. (2021). Social support and longevity: Meta-analysis-based evidence and psychobiological mechanisms. *Frontiers in Psychology*, 12, 717164. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2021.717164>
- Volpato, E., Toniolo, S., Pagnini, F., & Banfi, P. (2021). The Relationship Between Anxiety, Depression and Treatment Adherence in Chronic Obstructive Pulmonary Disease: A Systematic Review. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*, 16, 2001–2021. <https://doi.org/10.2147/COPD.S313841>
- Ward, A., Mauleon, R., Arellano, J., Ooi, C. Y., & Rosic, N. (2023). Critical disease burdens of Australian adults with cystic fibrosis: Results from an online survey. *Pediatric Pulmonology*. <https://doi.org/10.1002/ppul.26413>
- Yalom, I. D., & Leszcz, M. (2020). *The theory and practice of group psychotherapy* (6th ed.). Basic Books.
- Yoon, J. C., Casella, J. L., Litvin, M., & Dobs, A. S. (2019). Male reproductive health in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 18(S1), S105–S110. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.08.007>